

COLLECTIVE REVIEW

บทฟื้นฟูวิชาการ

Craniosynostosis

กมล พันธุ์ศรีทุม *
จรัญ มหาทุมะรัตน์ *

Kamol Pansritoom, Charan Mahatumarat. Craniosynostosis. Thai Journal of Surgery 1996;17(2):81-94

Craniosynostosis are not uncommon in Thailand. The most common anomaly is Crouzon syndrome and the second most common is Apert syndrome. The incidence of these groups are not difference from other part of the world. Complications of Craniosynostosis are increased intracranial pressure, severe exophthalmos with ophthalmic complications and malocclusion. Timing of surgery are remain controversial; Fronto-orbital advancement was accepted operation for many years, but Monobloc advancement are not universal acceptance because of its complications and uncertain results. We have 39 cases of Craniosynostosis admitted in Chulalongkorn hospital between January 1985 to December 1995, some was nonoperated case and die from severe congenital anomalies in early life and some has been treated and has good results.

Index: Craniosynostosis, Cranial fusion

Reprint request: Charan Mahatumarat
Department of Surgery, Faculty of Medicine,
Chulalongkorn University,
Patumwan, Bangkok 10330, Thailand.

* Division of Plastic Surgery, Department of Surgery, Chulalongkorn University Hospital

Definition¹

Craniosynostosis หมายถึงการมี premature fusion ของ cranial vault หรือ cranial base อย่างใดอย่างหนึ่ง หรือทั้งสองอย่าง แบ่งเป็นสองกลุ่ม คือ

1. isolated craniosynostosis มี premature fusion ของ suture บางแห่ง เป็นได้ทั้ง Autosomal dominant หรือ Autosomal recessive แต่ส่วนใหญ่เป็น sporadic pattern
2. Craniofacial synostosis syndrome มี premature fusion ของ sutures หลายแห่ง ร่วมกับ midface hypoplasia ลักษณะทาง morphology มักจะคล้ายกันในกลุ่มเดียวกัน บาง syndrome มีความพิการแต่กำเนิดของแขนขา ร่วมด้วย

Craniofacial Growth

skull แบ่งออกเป็น 2 ส่วน คือ

1. Viscerocranium (Splanchnocranium) เป็นส่วน facial skeleton
2. Neurocranium เป็นส่วนห่อหุ้ม brain ประกอบด้วย cranial vault ได้แก่ roof และ wall และ cranial base ซึ่งทำหน้าที่เป็น floor ของกะโหลกศีรษะ

Cranial bones เจริญมาจาก 2 ส่วนคือ

1. Intramembranous ossification

เริ่มเจริญและพัฒนาการ เมื่อปลายเดือนที่ 2 ของการตั้งครรภ์ เจริญออกไปรอบๆตามแนว radial ต่อมาเปลี่ยนจาก cancerous bone เป็น compact bone เมื่อเจริญออกไปถึง bone อีกด้านหนึ่ง จะเกิด syndesmosis หรือ suture ต่อจากนั้นการเจริญเติบโต เกิดขึ้นในแนว suture ซึ่งประกอบด้วย Osteog ทำให้มีความผิดปกติทาง morphology ของ skull ในลักษณะแตกต่างกัน ตามตำแหน่ง suture ที่ผิดปกติ อย่างไรก็ตาม Virchow's law อธิบายความผิดปกติใน 2 มิติเท่านั้น ในความเป็นจริง compensatory growth เกิดในหลาย direction Delashaw และคณะ(1989)³ อธิบาย growth pattern ที่เกิดขึ้นตามความเป็นจริง ดังนี้

1. Cranial vault bone ที่เกิด premature fusion แล้ว จะมีคุณสมบัติเป็นเสมือน single bone ที่มี growth potential ต่ำ
2. bone deposition เกิดด้านตรงข้าม bone plate นั้น มากกว่าด้าน bone plate

3. suture อื่นที่อยู่ใกล้กับ fused suture มีอัตราการการเกิด compensatory growth มากกว่า suture ที่อยู่ห่างออกไป

4. suture อื่นที่ไม่ติดต่อกับ fused suture มี bone deposition ทุกทิศทางเท่าๆกัน

Abnormal morphology (Fig.1)

1. Scaphocephaly (Fig.2)

เกิดจาก premature fusion ของ sagittal suture หรือเป็น secondary จาก arrested hydrocephalus ในเด็กที่ได้รับการทำ early shunting เป็น most common isolated suture synostosis เพศชายประมาณ 80% อัตราชุก (prevalence rate) 1:4200(Toronto) - 1:8500 (South Africa)¹ ส่วนใหญ่เป็น non familial type อาจพบใน syndromic synostosis เช่น Crouzon syndrome, Carpenter's syndrome ศีรษะมีลักษณะแคบยาว เนื่องจากระยะ bitemporal dimension น้อยกว่าปกติ

2. Brachycephaly - Bilateral Coronal synostosis

ลักษณะหน้าผากแบน และสูงชัน , vertex อยู่ค่อนข้างด้าน anterior มี mild degree exophthalmos ใบหน้าส่วน lower face ค่อนข้างปกติ

3. Plagiocephaly - Unilateral Coronal synostosis (Fig.3)

เป็น deformity ที่มีลักษณะพิเศษคือ มีทั้ง cranial และ facial deformities สาเหตุส่วนใหญ่เกิดจาก unilateral coronal synostosis พบได้ค่อนข้างบ่อย ศีรษะด้านที่เป็นมีลักษณะ flattening และ recession ทางด้าน outer part ของ frontal bone , lateral eye brow ยกสูงขึ้น ปลายจมูกเฉไปทางด้านที่เป็น ระดับใบหูสูงกว่าปกติและค่อนข้างมาทาง anterior เนื่องจากมี distortion ของ skull base หน้าผากด้านปกติมีลักษณะนูนกว่าปกติ (bossing) และมักจะมี orbital dystopia ลักษณะ plagiocephaly อาจเกิดขึ้นได้โดยไม่มี coronal synostosis เช่น ในผู้ป่วย unilateral craniofacial microsomia และ muscular torticollis พบได้ค่อนข้างบ่อย ประมาณ 18.5% ของ isolated synostosis เพศหญิงมากกว่าชาย ส่วนใหญ่เป็น sporadic pattern

4.Trigonocephaly - Metopic synostosis

สาเหตุส่วนใหญ่เกิดจาก Metopic synostosis บางรายอาจเป็นsecondary จาก cerebral aplasia หรือ

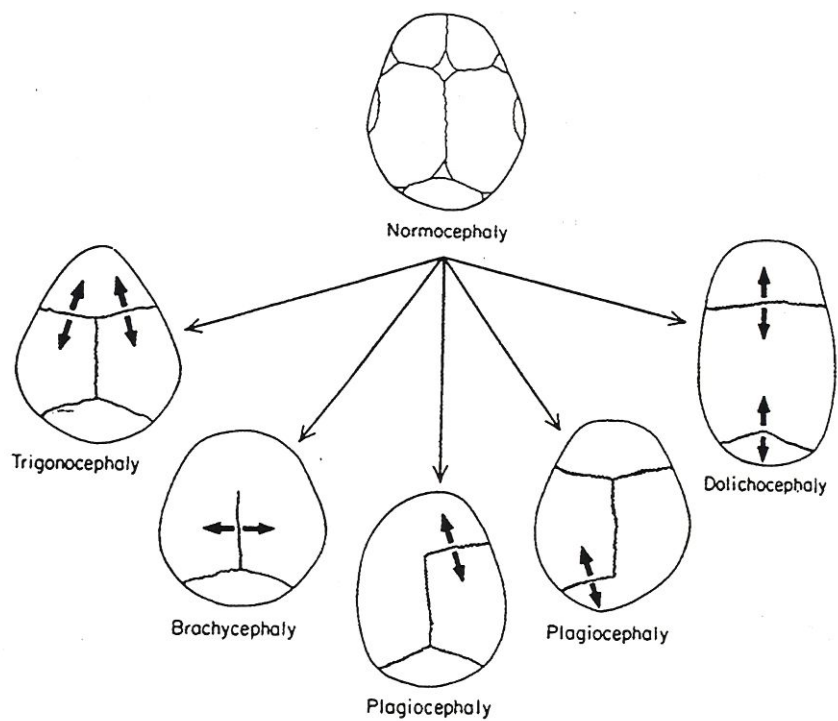
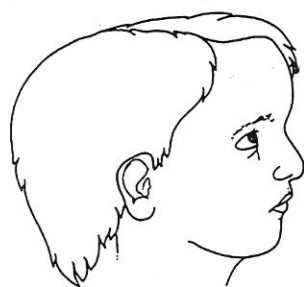
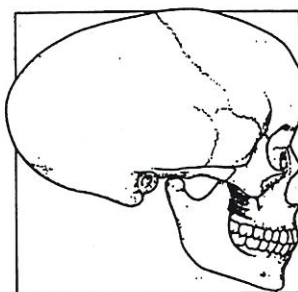


Figure 1. Craniosynostosis of various sutures and the particular head shape associated with the diagnosis.



Scaphocephaly.

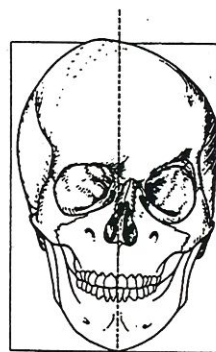


Scaphocephaly.

Figure 2.

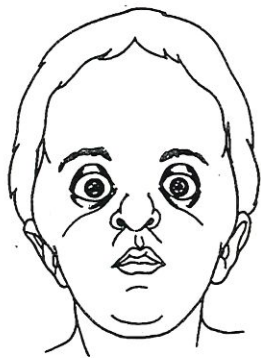


Plagiocephaly.

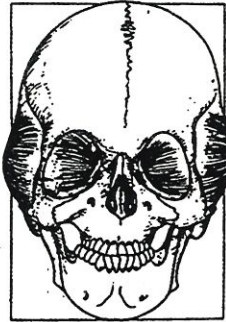


Plagiocephaly.

Figure 3.



Kleeblattschädel (cloverleaf)



Kleeblattschädel (cloverleaf)



Trigonocephaly

Figure 4

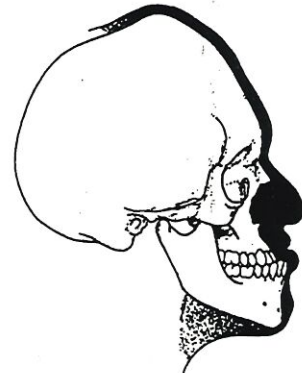
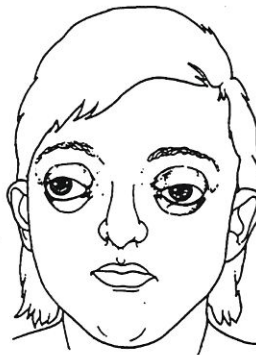


Figure 5. Craniofacial dysostosis (Crouzon's syndrome)

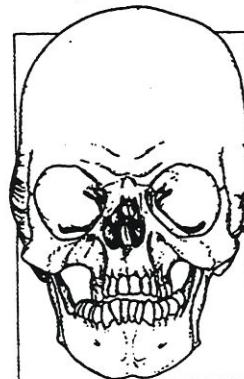


Figure 6. Acrocephalosyndactyly (Apert's syndrome)

dysplasia ค่อนข้าง uncommon พบในเพศชายมากกว่าเพศหญิง (ประมาณ 75%) ลักษณะของ anterior cranial fossa และ forehead เป็นรูปสามเหลี่ยม ระยะห่างระหว่างตาสองข้างลดลง (hypotelorism) (Fig.4)

5. Acrocephaly (Turriccephaly) - Multiple suture synostosis

เป็นผลมาจาก untreated brachycephaly เกิดจาก bicoronal synostosis ร่วมกับ multiple sutures synostosis

ลักษณะศีรษะเป็น vertical elongation ของ forehead - "Tower skull" deformity มักพบลักษณะเช่นนี้ใน syndrome ต่างๆ เช่น Apert's syndrome , Crouzon syndrome , Pfeiffer's syndrome เป็นต้น

6. Oxycephaly - Multiple suture synostosis

Oxycephaly แปลว่า "point head" ลักษณะศีรษะสูงและเอียงลาดไปด้านหลัง (retroverted forehead) ตามแนวเดียวกับ nasal dorsum ระยะความกว้างตามแนว horizontal ลดลง มักมี bicoronal synostosis ร่วมกับ suture อื่นๆเสมอ (Fig.7)

7. Kleeblattschadel anomaly (Fig.4)

เป็นลักษณะเฉพาะของกะโหลกศีรษะที่มีรูปร่าง trilobed "cloverleaf" skull โดยมี bitemporal และ vertex bulging มี spectrum ของ synostosis ค่อนข้างกว้าง

Complex Deformities^{1,2,3,4,5,6}

ลักษณะที่เฉพาะในกลุ่มนี้ ได้แก่

Extensive sutural fusion

familial disease

Mendelian inheritance is the rule

special problem

Crouzon syndrome (Fig.5)

รายงานครั้งแรกโดย Frie denwald ในปี 1893 แต่ O. Crouzon เป็นคนแรกที่อธิบายอย่างละเอียดในปี 1912 ว่ามี characteristic คือ craniosynostosis และ fog-like faces (exorbitism&midface retrusion) มี vary degree ของความผิดปกติมากในรายที่เป็นน้อยๆอาจวินิจฉัยไม่ได้เลย พบบ่อยที่สุดในกลุ่ม craniofacial synostosis syndrome incidence จริงๆบอกยาก เพราะในรายที่เป็นน้อยๆไม่ได้รับการวินิจฉัย David พบ 14.9% , Nancy series 13.4% Calvarial deformities ส่วนใหญ่ไม่มี regular pattern ของ

calvarial deformities มี sutural fusion เกิดขึ้นหลายแห่งหลายรายไม่มี calvarial deformities ที่ชัดเจน ลักษณะศีรษะที่พบบ่อยคือ Brachycephaly (52%) ส่วน Trigonocephaly นั้นพบน้อยมาก มักมี hypoplasia ของ anterior cranial fossa และ deep sella turcica cardinal sign ของ facial deformities คือ maxillary hypoplasia orbital cavity ตื้น เล็ก เกิดลักษณะตาโปน บางรายอาจรุนแรงถึงขนาดเกิด chronic conjunctivitis, Exposure keratitis , globe dislocation ได้ อาจมี constrict nasal airway ซึ่งบางรายอาจมีอาการ chronic respiratory obstruction การสบฟันเป็นแบบ class III malocclusion, relatively larged tongue ทำให้พูดไม่ชัด (distorted speech) intelligence ส่วนใหญ่อยู่ในเกณฑ์ปกติ

Associated anomalies ได้แก่ spinal และ skeleton abnormalities เช่น spinal curvature หรือ spinal subluxation จำนวน vertebra ลดลง มีความผิดปกติของ elbow joint

Genetic pattern เป็น Autosomal dominant

ลักษณะ facial deformities มีแนวโน้มที่เหมือนกันในครอบครัวเดียวกัน แต่ skull pattern ค่อนข้าง vary การให้คำแนะนำแก่บิดา มารดา คือ หากพ่อแม่ไม่มีประวัติในครอบครัวและมีลูกเป็น 1 คน โอกาสลูกคนต่อไปจะเป็นน้อยมาก (unlikely) แต่ใน generation ต่อไปมีโอกาสเป็นได้หากมีประวัติในครอบครัว และมีลูกเป็นแล้ว 1 คน โอกาสลูกคนต่อไปจะเป็นประมาณ 50% mild form อาจไม่พบสิ่งผิดปกติ severe form อาจ distress function และ cosmetic ซึ่งจะต้องให้การรักษา

Apert syndrome (Fig.6)

รายงานครั้งแรกโดย Apert เมื่อปี 1906 อธิบายลักษณะความผิดปกติที่มี high brachycephaly ร่วมกับ severe syndactily โดยเป็น bony fusion ของกระดูก นิ้วมือน้อย 3 นิ้วคือ นิ้วชี้ นิ้วกลาง และนิ้วนาง พบเป็นอันดับสองรองจาก Crouzon syndrome Cohen (1992) พบ 1:100,000 ในประชากรทั่วไป มีรูปร่างหน้าผากแบนสูง ทุกรายมี coronal suture synostosis บางรายมี hypertelorism ใบหน้ามี hypoplasia ของใบหน้ามากกว่า Crouzon syndrome หางตาซึ้ง (antimongoloid slant) มี high arch , narrow palate อาจมี cleft palate โดยเฉพาะ submucous cleft และ bifid uvula การสบฟันเป็นแบบ class III malocclusion และ anterior open bite ใน

adolescent เกิดสิ่วมากกว่าปกติ เนื่องจาก sebaceous gland disorder มักจะมี mental retardation แต่ส่วนใหญ่ไม่ค่อยรุนแรง เป็นแค่ระดับ dull average intelligence สาเหตุจริง ๆ ยังไม่ชัดเจน ในปัจจุบัน เชื่อว่าเป็นจาก primary brain abnormality hydrocephalus พบได้บ่อย การได้ยินลดลง เนื่องจากความผิดปกติใน conductive defect

Associated anomalies ได้แก่ syndactyly ของมือและเท้าอย่างน้อย 3 นิ้ว คือนิ้วชี้ นิ้วกลาง และนิ้วนาง เป็น osseous syndactyly ที่มี progressive synostosis เป็นลักษณะสำคัญที่ใช้แยกจาก syndrome อื่นๆ associated anomalies อื่นๆ ได้แก่ skeleton anomalies, progressive fusion ของ c-spine, Radio-ulna synostosis, short humerus, visceral organs abnormalities, polycystic kidneys, Urethral stricture, Esophageal atresia, Cardiac anomalies, Tracheo-bronchial anomalies

Genetic pattern ส่วนใหญ่เป็น sporadic form ถ่ายทอดแบบ Autosomal dominant มีความสัมพันธ์กับอายุที่มากขึ้นของบิดามารดา ในอดีต ผู้ป่วยมักจะเสียชีวิตตั้งแต่ infant เนื่องจากมี visceral organs abnormalities และ infection ปัจจุบันมีการดูแลรักษาที่ดี ช่วยให้มีชีวิตยืนยาวขึ้น

ต่อไปนี้เป็น Craniofacial Syndrome ที่พบไม่บ่อย

Pfeiffer syndrome

รายงานเมื่อปี 1964 โดย Rudolf Pfeiffer อธิบาย syndrome ที่มี craniosynostosis ร่วมกับมีนิ้วหัวแม่มือใหญ่สั้น (short & broad thumb) อาจมี patial soft tissue syndactyly ที่มือและเท้าร่วมด้วย รูปร่างของกระดูกโกลนศีรษะส่วนใหญ่เป็นแบบ Turricephaly ความผิดปกติของใบหน้ามี hypertelorism และ antimongoloid slant, mild exophthalmos, hypoplastic maxilla และ dental mal occlusion โดยทั่วไปจะมี normal intelligence อาจพบ increase intracranial pressure และ hydrocephalus

Associated anomalies ได้แก่ นิ้วหัวแม่มือใหญ่ (broad thumb and great toe)

Genetic pattern เป็น Autosomal dominant แต่ส่วนใหญ่เป็นแบบ sporadic pattern บางรายอาจพบเพียง syndactyly

Saethre-Chotzen syndrome (Fig.7)

รายงานครั้งแรกเมื่อปี 1931 โดย Saethre และ Chotzen (1932) Calvarial deformities ส่วนใหญ่เป็น plagiocephaly และ brachycephaly ร่วมกับ hypertelorism, orbital dystopia Facial deformities ได้แก่ hypoplastic maxilla, low frontal hair line, mild ptosis และ broad glabella อาจมี blepharophimosis nasal deformities ได้แก่ beaked nose, septal deviation และ bifid nasal tip, cleft palate และ malocclusion ส่วนใหญ่มีพัฒนาการปกติไม่ค่อยพบ increase intracranial pressure ความผิดปกติที่เกี่ยวข้อง อาจพบ mild syndactyly เช่น webbing ที่นิ้วที่ 2 และ 3

Genetic pattern เป็นแบบ Autosomal dominant ที่มี vary expression มาก โดยทั่วไปค่อนข้างเป็น relatively benign syndrome

Carpenter Syndrome

รายงานโดย Geoge Carpenter ในปี 1901 อธิบายลักษณะว่าเป็น bizarre cranial and facial appearance ร่วมกับมี soft tissue syndactyly ของมือและเท้า Incidence พบได้พอสมควร Cohen (1979) พบ 27 ราย

Calvarial deformities มีได้หลายแบบขึ้นกับตำแหน่งของ synostosis แต่มักจะมีรูปร่างศีรษะยาว (Scaphocephaly) หน้าผากแคบสูง รูปร่างศีรษะแบบอื่นที่พบได้แก่ Tower skull และ Brachycephaly มีลักษณะของใบหน้าที่เฉพาะมากกว่าศีรษะ คือ antimongoloid slant หัวคิ้วติดต่อกันบริเวณ midline และมี epicanthal fold บางรายมี ptosis

Ear deformities ได้แก่ low set ears และ preauricular fistulas โอกาสมี mental retardation สูง ไม่ค่อยพบ increase intracranial pressure มี associated anomalies มาก เช่น hypogonadism, omphalocele serious cardiac anomalies พบประมาณ 33% (Cohen) limbs anomalies เช่น brachydactyly, soft tissue syndactyly

Genetic pattern เป็นแบบ Autosomal recessive severe form อาจตายจาก cardiac หรือ cerebral problem มี mental retardation

Cohen syndrome

รายงานเมื่อปี 1979 โดย Cohen เป็น syndromatic craniosynostosis ที่มี Frontonasal dysplasia ร่วมกับ Calvarial deformities ส่วนใหญ่เป็น brachycephaly Facial deformities เป็นส่วนที่มีลักษณะเฉพาะมาก ได้แก่ extreme orbital hypertelorism และ wide telecanthus มีจมูกกว้าง (broad , bifid nose) ร่วมกับ midface hypoplasia และ class III malocclusio Associated anomalies มี minor degree ของนิ้วมือ และ long bones , mild degree ของ soft tissue syndactily ถ่ายทอดแบบ Autosomal dominant มักมี delayed development

Functional Consideration

1. Brain growth

brain volume ในเด็กปกติโตเป็น 3 เท่า เมื่ออายุ 1 ปี ในขณะที่ cranial capacity เป็น 4 เท่า เมื่อ อายุ 2 ปี เมื่อเกิด premature fusion ของ cranial vault , cranial base และ orbits ที่บริเวณใดๆจะทำให้เกิด compensatory growth ตามกฎของ Virchow อย่างไรก็ดีตาม อาจเกิด restriction ของ brain growth ได้

2. Intracranial pressure

increase intracranial pressure เป็นปัญหาหลักที่สำคัญ วิธีการตรวจต่างๆ ล้วนเป็น indirect finding sign ที่พบทางรังสี เช่น finger printing , beaten copper appearance ค่อนข้าง late และ sensivity ของการตรวจ fundus กับความสัมพันธ์ต่อ increase intracranial pressure

ยังไม่ชัดเจน รูปร่างของกระโหลกศีรษะหรือการวัด intracranial volume ไม่สามารถบอกได้ว่าการลด intracranial volume หรือ intracranial pressure สูงขึ้นหรือไม่ การตรวจความดันกระโหลกศีรษะที่ได้ผลดีที่สุดคือ direct measurement โดยการวาง epidural pressure sensor หรือ lumbar puncture monitoring โดยทั่วไปค่าปกติไม่เกิน 15 mmHg , Renier⁷ พบว่าผู้ป่วยที่ไม่ได้รับการรักษา (untreated pt.) 42% ของกลุ่มที่มี sutural fusion มากกว่า 1 แห่ง และ 14% ของกลุ่มที่มี single suture fusion มีค่าสูงกว่า 15 mmHg

3. Hydrocephalus

สาเหตุจริงๆยังไม่กระจ่าง เป็นได้จากทั้งสองสาเหตุคือ communicating และ non communicating types

communicating type เนื่องจาก obstruction บริเวณ fourth ventricle โอกาสเกิดมากในกลุ่ม multiple sutures synostosis เช่น Kleeblattschadel anomaly เชื่อว่าเป็น generalized cranial base hypoplasia ทำให้เกิด constriction ของ base of skull เกิด venous congestion (Angle & Moore 1967) Giuseppe และคณะ, 19958 อธิบาย การมี jugular foramen stenosis เนื่องจาก chronic tonsillar herniation ซึ่งมักพบใน Crouzon syndrome ที่มี lambdoid synostosis เป็นสาเหตุหนึ่งที่ทำให้เกิด hydrocephalus จาก venous congestion⁹

ตารางที่ 1 Normal cranial and brain growth during the first 20 years of life (From: Binkov SM, 1968)

Age	Volume of Brain (cm ³)	Cranial Capacity(cm ³)
Newborn	330	350
3 months	550	600
6 months	575	775
9 months	675	925
1 year	750	1000
2 years	900	1100
3 years	960	1225
4 years	1000	1300
6 years	1060	1350
9 years	1100	1400
12 years	1150	1450
20 years	1200	1500

4. Mental retardation

risk ของการเกิด mental retardation สูงกว่า normal population เนื่องจากสาเหตุหลายประการ เช่น increase intracranial pressure, cerebral atrophy, associated intracranial anomalies, hydrocephalus, meningitis, prematurity และ family history โดยทั่วไป single suture fusion พบน้อยกว่า multiple suture ยกเว้น metopic synostosis ซึ่งอาจเกี่ยวข้องกับ forebrain anomalies

incidence สูงที่สุดคือ Apert syndrome และ Kleeblattschadel anomaly

5. Visual abnormalities

Optic atrophy เกิดจากการมี prolong increase intracranial pressure, nerve compression หรือถูก stretching untreated prolong Optic atrophy ทำให้เกิด blindness ได้

Optic atrophy และ papilledema พบบ่อยใน Crouzon syndrome, Apert syndrome, Acrocephaly และ Oxycephaly พบน้อยใน Plagiocephaly และ Trigonocephaly

Exophthalmos ทำให้เกิด corneal exposure เกิด corneal abrasion หรือ keratitis ตามมาได้ ในรายที่ severe exophthalmos อาจเกิด herniation ของ orbit ได้ Divergence หรือ exotropia อาจเกิดจาก congenital anomalies ของ extraocular muscle

6. Upper airway impairment

ในกลุ่ม craniofacial synostosis syndrome มักจะมี hypoplasia ของ midface ที่อาจทำให้ลด nasal หรือ pharyngeal space และเกิด chronic increase nasal airway resistance โดยเฉพาะผู้ป่วยในกลุ่ม Crouzon syndrome และ Pfeiffer's syndrome ในบางรายมีอาการรุนแรงจนต้องทำ tracheostomy

Craniofacial team and Assessment

การ evaluation และ assessment จำต้องตรวจ และประชุมวางแผนการรักษา ในทุกๆส่วน ที่เกี่ยวข้อง เช่น

- Complete history and physical examination
- Radiologic examination เช่น cephalometric study, C.T.scan
- E.N.T. examination and hearing test
- Dental and Orthodontic assessment

-Psychiatric assessment

-Social assessment

-Neurological examination and development

-Ophthalmic examination

Timing of surgery

Early Surgery (< 12 - 18 months)

- Strip Craniectomy
- Frontal bone advancement
- Cranial vault remodeling
- Monobloc (Craniofacial advancement)
- Uvulopalatopharyngoplasty for upper airway obstruction
- Shunting surgery

Late Surgery (> 12 - 18 months)

- Le Fort III advancement
- Monobloc advancement
- Bipartition osteotomy
- Le Fort I , II advancement
- Maxillary / Mandibular / Zygomatic surgery

การประเมินผลการรักษา

Whitaker และคณะ (1987)¹⁰ เสนอวิธีประเมินผลการรักษา และได้รับการยอมรับ นำมาใช้ประเมินผลกัน อย่างแพร่หลาย

Category I No refinements or Surgical revisions considered advisable or necessary

Category II Soft tissue or lessor bone contouring revisions were advisable : could be done on an out patient basis or maximum 2-day hospitalization

Category III Major alternative osteotomies or bone grafting procedure advisable, i.e., Orbital repositioning, on lay bone grafts, Le Fort I, II, III advancement; these procedures were not as expensive as the original operations

Category IV A major craniofacial procedure was advisable , duplicating or exceeding the original procedure

Early Surgery Or Late Surgery

ในปัจจุบันนิยมผ่าตัดตั้งแต่ก่อนอายุ 18 เดือน เพื่อลด Psychologic และ Social trauma และให้ได้ผลการรักษาที่ดี โดยเฉพาะอย่างยิ่งในกลุ่ม unilateral และ mild to moderately form (Whitaker) เนื่องจาก skull เด็กมี flexibility สูงโดยเฉพาะในเด็กไม่เกิน 2 ปี (Roddi 1993)¹¹ ส่วนในกลุ่ม Craniofacial syndrome นั้นมี extensive pathologic involvement และ midface hypoplasia ร่วมด้วย การทำผ่าตัดในช่วง early period ผลในด้าน cosmetic correction ยังไม่ดีนัก และมักจะต้องทำการผ่าตัดแก้ไขอีกในเวลาต่อมา (secondary operation) มีค่อนข้างสูง¹² Mc Carthy (1995) ทำผ่าตัด isolated craniosynostosis ก่อนอายุ 18 เดือน ทุกรายในผู้ป่วย 363 ราย (mean 8.1 m.o.) และในกลุ่ม craniofacial synostosis syndromes ทุกรายในผู้ป่วย 76 ราย (mean 6.1 m.o.) พบว่าผลการรักษาในกลุ่ม isolated synostosis ส่วนใหญ่ (87.5%) อยู่ใน Category I-II ส่วนกลุ่ม craniosynostotic syndrome ได้ผลไม่ดีนัก มี 36.8% ที่ต้องทำ secondary operation นอกจากนี้ post operative complication ก็สูงกว่า^{13,14,15}

1. Strip Craniectomy (Fig.8)

เริ่มมีการทำ Strip Craniectomy มาตั้งแต่ ก่อน ค.ศ.1900 และทำการผ่าตัดอย่างแพร่หลายในสหรัฐอเมริกา ในปี 1920 นิยมทำตั้งแต่ก่อนอายุ 3 เดือน หลักการผ่าตัดคือทำให้เกิด artificial sutures และให้มี brain expansion การศึกษาต่อมาพบว่า bone fusion กลับเข้ามอย่างรวดเร็ว ลักษณะ appearance ภายหลังการผ่าตัดไม่ดี Shillito และ Matson (1968) พบว่ามีเพียง 52% ที่ได้ satisfactory results และเฉพาะกลุ่ม isolated sagittal synostosis เท่านั้นที่ได้ผลพอใจ Mc Carthy (1995) ทำผ่าตัด Strip craniectomy 5 ราย ในระยะเวลา 20 ปี และ 2 ใน 5 ราย ต้องการการผ่าตัดครั้งที่สอง (secondary procedure) เพื่อแก้ไข Strip craniectomy อาจทำได้ทั้ง sagittal split หรือ para sagittal split

2. Frontal bone advancement (Fig.9)

Tessier (1971) เป็นคนแรกที่เสนอแนวความคิดการ mobilized ส่วน lower part ของ frontal bone ทั้งหมด เพื่อเลื่อนออกมาด้านหน้า (horizontal advancement) โดยใช้ bone graft ในบางส่วน ในผู้ป่วย Crouzon syndrome และ Apert syndrome และได้รับการปรับปรุงเทคนิค ในเวลาต่อมาเพื่อให้ได้ผลที่ดีขึ้น Marchac (1978)¹⁶ ได้

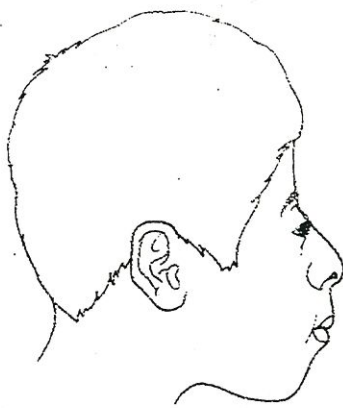
modified วิธีการผ่าตัด โดยเทคนิค “floating forehead” เพื่อให้สามารถแก้ไขในแนว vertical และ horizontal โดยไม่ต้องใช้ bone graft วิธีนี้ได้รับการยอมรับ ว่าสามารถแก้ไข forehead deformities ได้ดีมาก (Fig.10)

Unilateral or Bilateral Frontal bone advancement ?

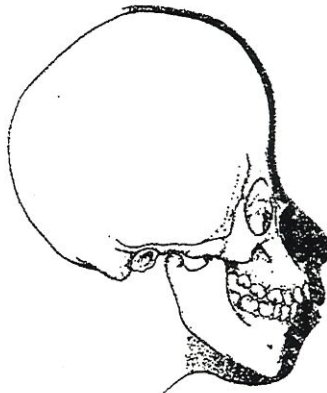
สำหรับ Plagiocephaly มีปัญหามากที่สุด ในกลุ่ม isolated synostosis เนื่องจากมี vertical orbital dystopia, nasal tip deviation และ facial asymmetry ก่อนปี 1975 นิยมผ่าตัด Unilateral Fronto-orbital advancement ต่อมาพบว่าไม่สามารถแก้ไข deformities ได้ดี และพบว่า deformities เป็นทั้งสองข้าง จึงควรทำทั้งสองข้าง แนวความคิดนี้ได้รับการตอบรับในเวลาต่อมาโดยการผ่าตัด Bilateral Fronto-orbital advancement ในระหว่าง ปี 1975-1986 Mc Carthy (1995) เสนอวิธีการ นำเอา parietal bone graft มา reconstruction บริเวณ forehead โดยเชื่อว่าจะทำให้ได้ contour ของ forehead ดีกว่าเดิม การผ่าตัดแก้ไขสำหรับ Metopic synostosis (Trigonocephaly) ตามวิธีของ Marchac (1978) โดยการทำให้เกิด greenstick fracture บริเวณ midline ของ supraorbital bar ร่วมกับการทำ Frontal advancement Barry และ คณะ (1994)¹⁸ เสนอวิธีการผ่าตัด supraorbital bar expansion สำหรับการแก้ไข deformities ใน Metopic synostosis

3. Cranial vault remodeling / Frontocranial remodeling

เป็นวิธีการผ่าตัด intracranial approach ที่ต้องทำ calvarectomy ในแนวต่างๆแล้วนำชิ้น calvarium ที่ตัดออกมาจัดเรียงรูปร่าง หรือดัดแปลงรูปร่างแล้วนำมาใส่ลงไปบนตำแหน่งเดิมหรือตำแหน่งอื่นจัดวางในแนวเดิมหรือ rotation เพื่อให้ได้รูปร่างของ frontocranial ตามต้องการ การผ่าตัดมีรายละเอียดปลีกย่อยมากมาย ขึ้นกับชนิดของ deformities การผ่าตัดด้วยวิธีนี้ได้ Aesthetic result ที่ดีมาก แต่มี complication สูงและต้องทำผ่าตัดร่วมกันระหว่าง plastic surgeon และ pediatric neurosurgeon (Marchac, 1985)¹⁷ Munro (1977) เสนอวิธี radical calvarectomy โดยเหลือ central strip เพื่อ preserve sagittal sinus เพื่อ correct ในแนว sagittal และ vertical Pursing และคณะ (1987) เสนอวิธีการลด vertical high โดยเทคนิค “barrel stave” osteotomy (Fig.10) Roberto Roddi, 1993 เสนอวิธี “gore pattern” เทคนิคแก้ไข



Saethre-Chotzen deformity.

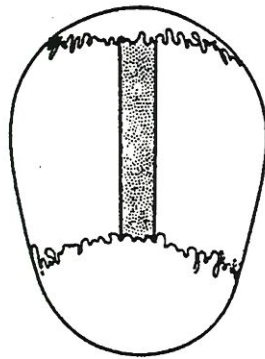


Saethre-Chotzen syndrome.

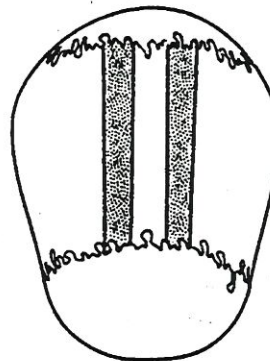


Acrocephaly(oxycephaly)

Figure 7.

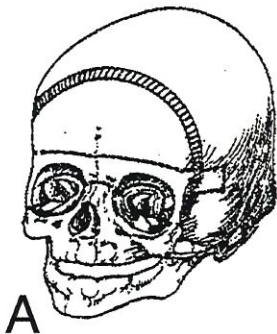


Under 3 months

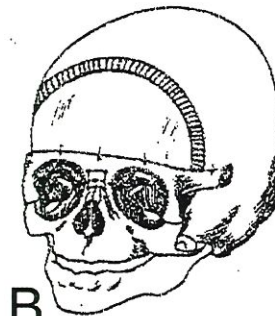


Over 3 months

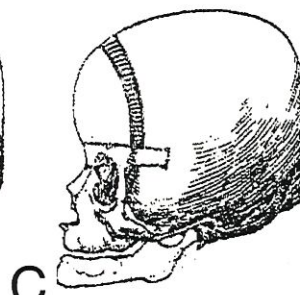
Figure 8. Usual position of strip craniectomies for sagittal synostosis, depending on the age of the patients.



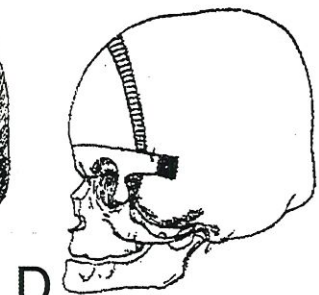
A



B



C



D

Figure 9. Fronto-orbital advancement.

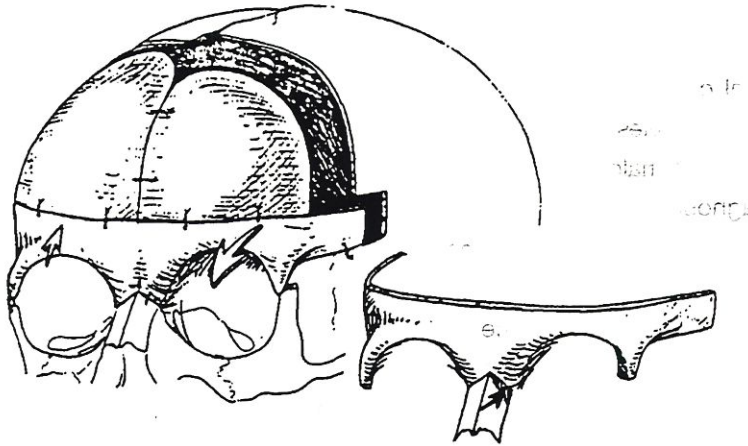


Figure 10.

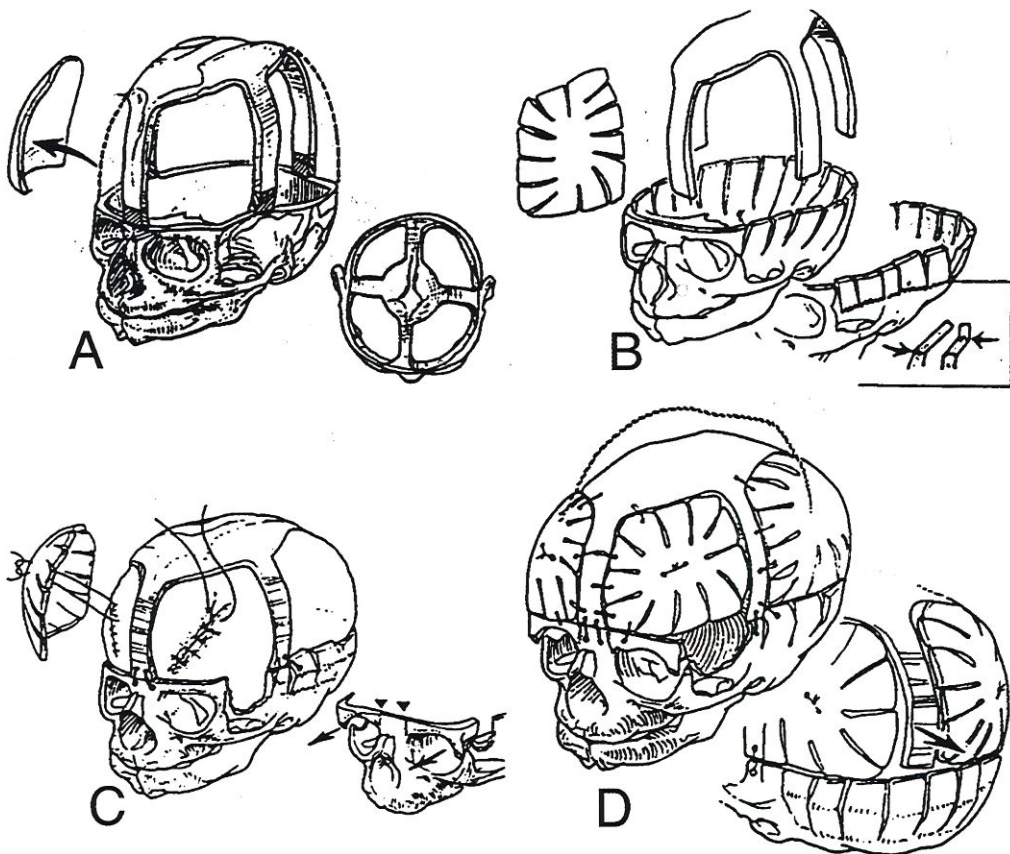


Figure 11. Barrel stave osteotomy. A,B, Preoperative turriccephaly deformity. The cranial vault (circumferential) is removed and lowered (diagonal line). Calvarial quadrants are also removed to be remodeled. C, The frontal bone (brow and orbital roof) is advanced to increase the anteroposterior dimension. The dura is plicated and the quadrants are replaced with dural suspension sutures. D, Final appearance with reduction of the vertical and increase in the anteroposterior dimensions of the cranial vault.

ตารางที่ 2 สถิติ Craniosynostosis In Chulalongkorn Hospital 1985-1995

Total cases	39
males	23
females	16
Diagnosis	
Crouzon syndrome	11
Pfeiffer syndrome	4
Apert syndrome	3
Cohen syndrome	3
Brachycephaly - bicoronal synostosis	3
Plagiocephaly - unilateral synostosis	1
Scaphocephaly - sagittal synostosis	3
microcephaly - multiple sutures	4
Craniosynostosis - non specific sutures	5
Jackson-Weiss syndrome	1
Clover leaf skull deformities	1
Treatment	
Operation	21
Fronto-orbital advancement	9
Fronto-orbital advancement + shunt	2
Shunt	4
Remodeling	2
Strip craniectomy	1
Le Fort III osteotomy	1
Orbital translocation	2
Miscellaneous	
Mercektion	1
Augment rhinoplasty	1
No treatment	12
Loss F.U. / รอผ่าตัด	6
Age at operation	
< 18 months	17
> 18 months	4

deformities บริเวณ temporo-parietal ใน scaphocephaly ร่วมกับเทคนิค "floating-forehead" ของ Marchac เพื่อแก้ไข deformities บริเวณ frontal area โดยแนะนำให้ทำผ่าตัดในเด็กอายุไม่เกิน 1 ปี

4. Monobloc (Craniofacial advancement)

ยังเป็นข้อถกเถียงกันถึงผลการผ่าตัด และ complication ที่ยังมีมาก มีทั้งฝ่ายที่เห็นด้วย และคัดค้าน Tessier (1967) เสนอวิธีผ่าตัด single stage intracranial

fronto-facial advancement โดยแยกเป็น 2 ส่วนคือ frontal bone และ Le Fort III complex ซึ่งเป็นต้นกำเนิดของ Monobloc frontofacial advancement ซึ่งต่อมา Ortiz-Monasterio (1978) เสนอวิธีผ่าตัด Monobloc Osteotomy โดยเลื่อน orbit และ midface ออกมาเป็น unit เดียว ร่วมกับ Frontal bone advancement ใน Crouzon deformities พบว่าสามารถแก้ไขปัญหา midface hypoplasia ได้ในเวลาเดียวกัน (Fig.12)

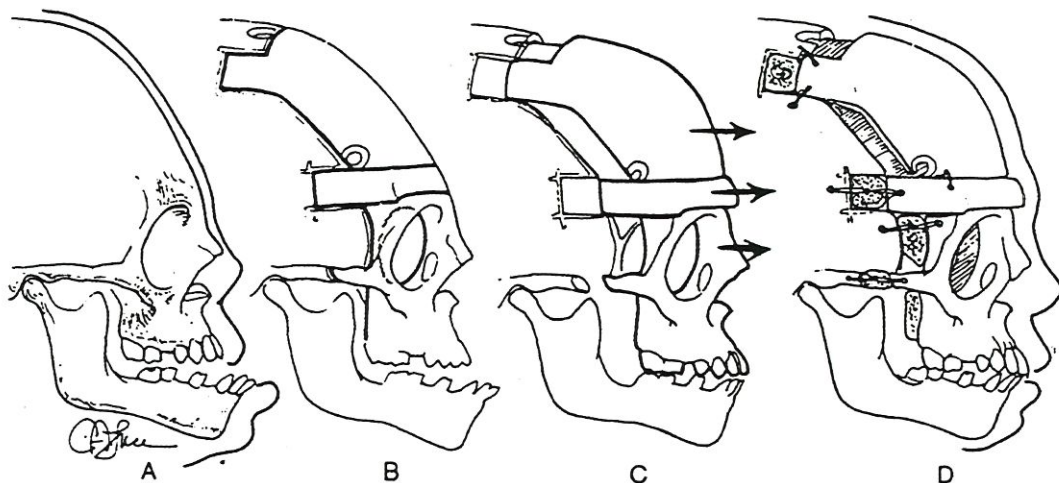


Figure 12. Moniboc advancement (after Ortiz-Monasterio and associates, 1978). A, Hypoplastic midface and orbitofrontal region. B, Lines of osteotomy. Note that the Le Fort III segment also incorporates the roof of the orbits. In addition, the frontal bone is remodeled in two segments. C, The three skeletal segments can be advanced to varying degrees. D, Final position with bone grafts in position. Rigid skeletal fixation can also be employed.

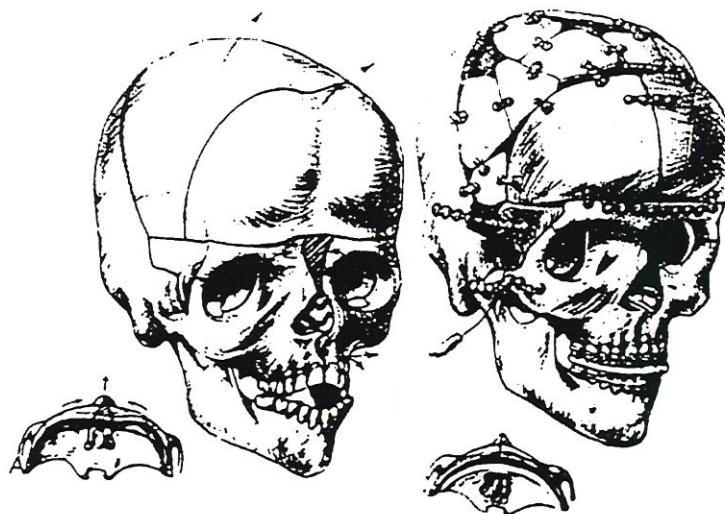


Figure 13.

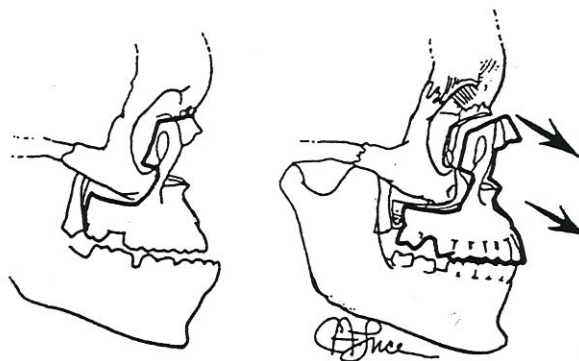


Figure 14.

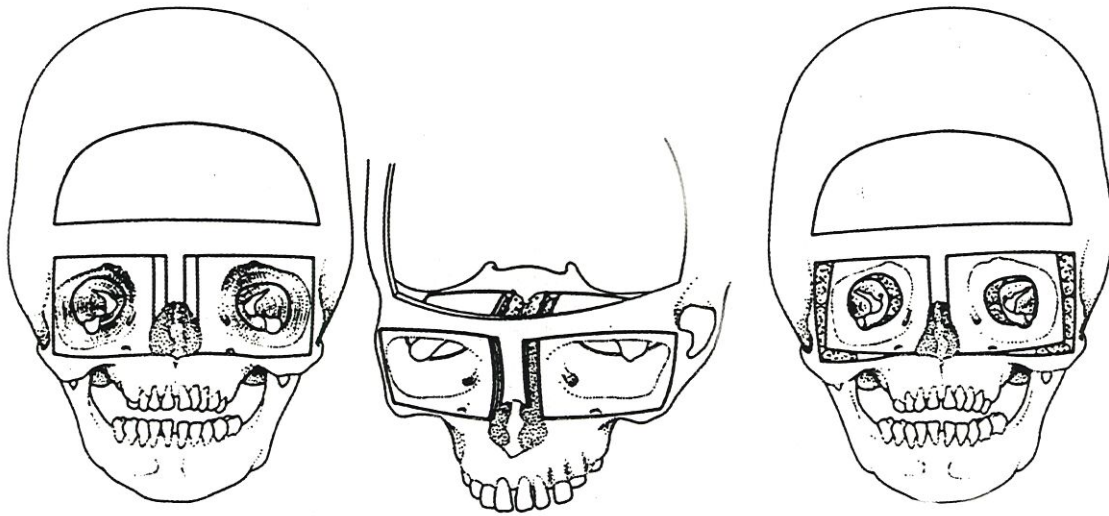


Figure 15.

Tessier (1993)¹⁹ เห็นด้วยเป็นอย่างยิ่งว่า Monobloc advancement เป็น procedure สำหรับการแก้ไข deformities ที่ดีกว่า Le Fort III อย่างเทียบไม่ได้ อย่างไรก็ตามช่วงอายุสำหรับการผ่าตัดนั้น ไม่ควรทำในเด็กอายุต่ำกว่า 6 ปี นอกจากในรายที่มีปัญหารุนแรง เช่น severe airway obstruction , exorbitism ที่มี permanent corneal exposure เป็นต้น Wolfe และคณะ (1993)²⁰ ไม่เห็นด้วยกับวิธีการผ่าตัด Monobloc advancement โดยให้ความเห็นว่าการผ่าตัด Monobloc frontofacial advancement ถึงแม้ได้ผลดีในการแก้ไข deformities ในกลุ่ม Crouzon syndrome และ Apert syndrome แต่ก็มี complication สูง เนื่องจากปัญหา retrofrontal dead space และ defect บริเวณ cranial base ที่ทำให้มีโอกาสเกิด complication เช่น hematoma, CSF. leakage และ infection ค่อนข้างสูง Jeffrey และ Whitaker (1993) ไม่เห็นด้วยกับการผ่าตัด one stage Monobloc advancement เพราะ นอกจากมีโอกาสเกิด complication สูงแล้ว ยังพบว่า Aesthetic result ไม่แตกต่างจาก staging forehead and midface (Le Fort III) advancement

5. Facial bipartition

Tessier (1985) เสนอวิธีการผ่าตัด vertical split ร่วมกับ Monobloc advancement เพื่อแก้ไข telecanthus และ antimongoloid slant ซึ่งพบใน Apert's syndrome ในเวลาเดียวกัน

6. Le Fort III Osteotomy^{21,22}

เป็นการผ่าตัดเพื่อแก้ไขปัญหา midface retusion ที่มักพบใน syndromatic synostosis ในระยะแรกๆ ทำการผ่าตัดในช่วง adolescent และ adult เนื่องจาก complication จากการผ่าตัดมีค่อนข้างสูง และเกรงว่าจะมีผลต่อ facial growth development Mc Carthy และคณะ (1984, 1990) เสนอว่าการผ่าตัดวิธีนี้สามารถกระทำได้ในเด็กอายุตั้งแต่ 4 ปี ขึ้นไป เพื่อลด Psychologic และ Physiologic problem โดยไม่มีผลต่อ midfacial development

7. Transcranial Orbital Translocation

Converse (1970) เป็นคนแรกที่ทำกรผ่าตัดเลื่อน ORBITS แบ่งเป็น medial orbital translocation เพื่อแก้ไข hypertelorism ใน Cohen syndrome และ vertical orbital

translocation แก้ไข orbital dystopia ใน plagiocephaly

8. Miscellaneous

- Le Fort I Osteotomy มักทำร่วมกับ Le Fort III Osteotomy เพื่อแก้ไขปัญหา dental malocclusion
- Le Fort II Osteotomy สำหรับในรายที่ midface hypoplasia โดยมี Zygomatic projection ปกติ
- Zygomatic onlay bone grafts
- Shunt surgery for hydrocephalus
- Surgery for Upper airway obstruction

การผ่าตัด soft tissue release เพื่อแก้ไขภาวะ upper airway obstruction เช่น uvulopalatopharyngoplasty, soft palatal split และ adenotonsilectomy ช่วยลดการทำ tracheostomy หรือ early Le Fort III advancement (Moore, 1993)

Conclusion

Craniosynostosis เป็นกลุ่มโรคที่ยังมีข้อถกเถียงกันอยู่มาก ตั้งแต่ etiopathogenesis เนื่องจากการศึกษาในคนนั้นทำได้ยาก ผู้ป่วยส่วนใหญ่ไม่ค่อยเสียชีวิต

โรคบางกลุ่มพบน้อยและไม่สามารถบอก incidence หรือการถ่ายทอดทางกรรมพันธุ์ได้ชัดเจน วิธีการผ่าตัดมีหลายวิธีในการรักษา deformities แบบเดียวกัน ทั้งยังมีวิธีใหม่ๆ เกิดขึ้นอยู่ตลอดเวลา วิธีผ่าตัดบางวิธีให้ผลทาง Aesthetic ที่ดีมาก แต่มี complication สูง ซึ่งต้องพิจารณาเป็นรายๆ เนื่องจากการประเมินผลอย่างสมบูรณ์นั้นต้องใช้เวลาหลายสิบปีจึงจะมีข้อสรุปว่าวิธีการต่างๆ ที่ทำมานั้นเป็นอย่างไร อย่างไรก็ตามจะเห็นว่าช่วงอายุการผ่าตัดมีแนวโน้มที่จะทำในช่วงอายุ ไม่เกิน 18 เดือน เนื่องจากมีข้อดีหลายประการ เช่น ให้ผลทาง Aesthetic ที่ดีกว่าในผู้ป่วยบางกลุ่ม skull เด็กมี flexibility สูง ดัดง่าย และการผ่าตัดในช่วงอายุน้อยช่วยลดปัญหาทางสุขภาพจิต และสังคมของผู้ป่วย อย่างไรก็ตาม สิ่งที่ต้องพิจารณาก็คือความเสี่ยงต่อการผ่าตัด ยิ่งอายุน้อย ความเสี่ยงยิ่งมาก associated anomalies เป็น factor สำคัญที่ทำให้ผู้ป่วยเสียชีวิต คำตอบที่ยังไม่กระจ่างก็คือ การผ่าตัดในช่วงอายุน้อย มีผลต่อ facial growth เช่น frontal sinus, forehead projection, midface development หรือไม่^{23,24} การศึกษาในระยะยาวจะให้คำตอบเหล่านี้ได้

References

1. David and David. *The Craniosynostosis*. New York: Springer-verlag Berlin Heidelberg , 1982
2. Craig A. Vander Kolk. Etiopathogenesis of Craniofacial anomalies. *Clin Plastic Surg* 1994; 21(4)
3. Johnny B. Delashaw. Cranial vault growth in craniosynostosis. *J Neurosurg* 1989; 70: 159-165
4. Joseph G. McCarthy. *Craniosynostosis in Plastic Surgery*. Philadelphia: Saunders company , 1990
5. Joseph G. McCarthy. *Craniofacial Surgery in Grabb and Smith's Plastic Surgery*. Boston: Little,Brown and Company , 1991
6. Alexander C. Stratoudakis. An outline of Craniofacial Anomalies and Principle of Their Correction in *Textbook of Plastic,Maxillofacial and Reconstructive Surgery*. Baltimore: William & Wilkins , 1992
7. David T. Gault. Intracranial pressure and intracranial volume in children with cranio-synostosis. *Plast Reconstr Surg* 1992; 90: 3.
8. Guiseppe Cinalli. Chronic tonsillar herniation in Crouzon and Apert syndrome: the role of premature synostosis of the lambdoid suture. *J Neurosurg* 1995; 83: 575-582.
9. M.H. Moore. Upper airway obstruction in syndromal craniosynostoses. *Brit J Plastic Surg* 1993; 46 : 355-362.
10. Linton A. Whitaker. Craniosynostosis: An analysis of the timing , treatment , and complications in 164 consecutive patients. *Plast Reconstr Surg* 1987; 80:2
11. Roberto Roddi. Reshaping of the skull in the early surgical correction of scaphocephaly. *J Cranio-Maxillo-facial Surg* 1993; 21: 226-233.
12. David J. David. Surgical correction of Crouzon syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1990; 85:3
13. Joseph G. McCarthy. Early skeletal release in the infant with craniofacial dysostosis. *Plast Reconstr Surg* 1978; 62:3
14. Joseph G. McCarthy. Twenty-year experience with early surgery for craniosynostosis: I isolated craniofacial synostosis-results and unsolved problems. *Plast Reconstr Surg* 1995; 96:2
15. Twenty-year experience with early surgery for craniosynostosis: II The craniofacial synostosis syndromes pan synostosis-results and unsolved problems. *Plast Reconstr Surg* 1995; 96:2
16. Daniel Marchac. Radical forehead remodeling for craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 1978; 61:6
17. Daniel Marchac. Craniofacial surgery for craniosynostosis improves facial growth: a personal case review. *Ann Plast Surg* 1985; 14: 1
18. Barry L. Eppley. Surgical correction of Metopic suture synostosis. *Clinics in plastic surgery* 1994; 21:4
19. Jeffrey A. Fearon. Complications with facial advancement: a comparison between the Le Fort III and Monobloc advancement Discussion by Paul Tesier. *Plast Reconstr Surg* 1993; 91:6 .
20. S. Anthony Wolfe. The monobloc frontofacial advancement: Do the pluses outweigh the minuses?. *Plast Reconstr Surg* 1993; 91:6 .
21. Joseph G. McCarthy. The Le Fort III advancement osteotomy in the child under 7 years of age. *Plast Reconstr Surg* 1990; 86:4.
22. Joseph G. McCarthy. Le Fort III advancement osteotomy in the growing child. *Plast Reconstr Surg* 1984; 74:3.
23. Daniel Marchac. Evaluation of the effect of early mobilization of the supra orbital bar on the frontal sinus and frontal growth. *Plast Reconstr Surg* 1995; 95:5
24. Joseph G. McCarthy. The effect of early fronto-orbital advancement on frontal sinus development and forehead aesthetics. *Plast Reconstr Surg* 1990; 86:6