

فراوانی کرانیوسینوستوزهای ارجاعی منجر به عمل جراحی بازسازی، طی
سال های 1375 الی 1390، به بخش جمجمه، فک و صورت
گروه جراحی پلاستیک و ترمیمی

سید لطف اله افضلی بروجنی^{1*}، عبدالجلیل کلاترهرمزی¹، علی رضا زالی¹، حسن رضا محمدی¹،
محمد رستمی نژاد²، علی اصغر کلاهی¹، علی رضا رکابی³

1) دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی تهران

2) مرکز تحقیقات پروتئو میکس، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی تهران

3) دانشکده دندان پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی ایلام

تاریخ پذیرش: 91/6/25

تاریخ دریافت: 91/11/18

چکیده

مقدمه: با توجه به این که سینوستوز سوتورهای جمجمه که باعث کرانیوسینوستوز و عوارض ناشی از آن می شود بیماری نسبتاً شایعی است و در ایران نیز نسبتاً شایع است ولی آمار دقیقی از بروز و انواع آن موجود نیست، هدف از پژوهش حاضر، بررسی فراوانی این بیماری در کشور ایران می باشد.

مواد و روش ها: نظر به این که مرکز جراحی پلاستیک و کرانیوفاشیال دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی مرکز ارجاعی جهت درمان جراحی کرانیوسینوستوز است، کلیه بیمارانی که از سال 1375 تا 1390 به این مرکز ارجاع و تحت عمل جراحی بازسازی قرار گرفته بودند، به صورت یک مطالعه گذشته نگر، مورد بررسی قرار گرفتند.

یافته های پژوهش: از تعداد کل 222 بیمار که تحت عمل جراحی بازسازی کرانیوسینوستوز قرار گرفته بودند، شایع ترین گروه در کل پلاژیوسفالی (راست و چپ) (37/61 درصد) بود سپس تریگونوسفالی (37 درصد) و بعد براکیوسفالی (20 درصد) و سپس کمترین میزان اسکافوسفالی بود که حدود 4/5 درصد موارد را شامل می شد.

بحث و نتیجه گیری: به نظر می رسد چون موارد اسکافوسفالی که نیاز به جراحی بازسازی داشتند به دلیل این که از نظر اغلب مردم و حتی پزشکان بیماری محسوب نمی شود، شیوع آن کمتر از حد واقعی است.

واژه های کلیدی: کرانیوسینوستوز، جراحی بازسازی، ایران

* نویسنده مسئول: دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی تهران

Email: lotfollah@yahoo.com

مقدمه

واژه کرانیوسینوستوز به معنی عدم وجود کامل یا نسبی یک یا چند سوتور کرانیال است. فقط سوتور متوپیک در افراد نرمال بسته می شود و بقیه سوچورها باز باقی می مانند. بعضی افراد با کرانیوسینوستوز در یک یا چند نواحی آناتومیک دیس مورفیسم دارند. (۱،۲)

هدف اولیه جراحی برای کرانیوسینوستوزیس، برداشتن ناحیه سینوستوزیس به نرمال کردن calvarial و ناحیه سوپرا ارییتال شیفت کرده است. (3)، و در کل اگر عمل جراحی قبل از 6 ماهگی انجام شود، به سمت نرمال شدن می رود. (4)

افزایش فشار داخل مغزی در افراد با کرانیوسینوستوزیس غیر سندرمیک ثابت شده است. آزاد سازی سینوستوزیس تک سوچور برای متابولیسم مغز مفید است. اگر چه ارزیابی شیرخواران و بچه های با کرانیوسینوستوزیس غیر سندرمیک جهت اثبات نروسایکولوژیک ناموفق بوده است ولی مشکلات رفتاری و شناختی در سینوستوزیس متوپیک و سائیتال ثابت شده است. (4)

جراحی های کرانیوسینوستوزی با متدهای مختلف مثل CT، سفالومتری و آنالیزهای آنتروپومتریک بررسی می شود. ولی همه این روش ها متضمن صرف دقت و تماس با اشعه است بنا بر این، یک سیستم scoring ساده استفاده از فتوگرافی هایی است که به طور روتین گرفته می شود. (5)

حال با توجه به اهمیت بیماری کرانیوسینوستوز و عوارضی که روی کارکرد مغز در حال رشد کودک دارد و عوارض ظاهری که از نظر روانی روی فرد می گذارد، تشخیص و درمان به موقع آن از اهمیت به سزایی برخوردار است. (6)، همان طوری که در مورد سایر بیماری های نیز مطرح است، قبل از برنامه ریزی در هر موردی باید از وقوع و چگونگی فراوانی آن در کشور مطلع بود تا بتوان بعد از مشخص کردن میزان فراوانی و بروز آن در سنین و جنس های مختلف، برای اصلاح روش های تشخیصی و درمانی آن ها به ویژه در موعد مقرر و بدون تاخیر اقدام کرد. (7)

با توجه به عدم وجود آمار دقیق از شیوع کرانیوسینوستوز نیازمند جراحی بازسازی و عدم تعیین شیوع جنسی کرانیوسینوستوز در کشور ما، عدم وجود پروتکل استاندارد جهت برخورد با متولدین مبتلا و درمان آن ها، عدم شناسایی عوامل موثر در ایجاد کرانیوسینوستوز، و این که اکثر بیماران کرانیوسینوستوز به مرکز درمانی دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی ارجاع می شوند، جهت بررسی فراوانی آن ها در این مراجعین و مقایسه با آمارهای جهانی و در نتیجه بررسی علل احتمالی قابل پیشگیری و هم چنین کمک به تشخیص و درمان بهتر و سریع تر این بیماران این مطالعه طراحی شده است.

مواد و روش ها

هدف اصلی این مطالعه؛ تعیین و بررسی فراوانی انواع کرانیوسینوستوز عمل جراحی شده در مرکز جراحی پلاستیک و کرانیوفاشیال دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی بود. به این منظور، اطلاعات کلیه کودکان متولد شده با کرانیوسینوستوز ارجاعی به سرویس جراحی پلاستیک و کرانیوفاشیال دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی طی سال های 1375 لغایت 1390 که تحت عمل جراحی بازسازی جمجمه قرار گرفته اند در یک مطالعه گذشته نگر تحت بررسی قرار گرفت.

با استفاده از پرسش نامه ای که در بر گیرنده متغیرهای دموگرافیک و بالینی بود موارد مربوط به سن، جنس، نوع سوتور، زمان جراحی، نسبت فامیلی پدر و مادر و بیماری همراه سندرمیک از اطلاعات پرونده بیماران استخراج شد.

یافته های پژوهش

از تعداد کل 222 مورد بیماری که در این مرکز تحت عمل جراحی بازسازی جمجمه به علت کرانیوسینوستوز قرار گرفته اند 84 مورد (37 درصد) تریگونوسفالی که شامل 60 مورد مذکر و 24 مورد مونث بودند که نسبت از کل حدود 27 درصد کرانیوسینوستوزهای تریگونوسفالی مذکر و 10 درصد از تریگونوسفالی ها مونث بودند.

سینوستوز متوپیک در بین کرانیوسینوستوزهای

بالاترین تعداد بودند و تریگونوسفالی و پلاژیوسفالی راست هر کدام 17 درصد موارد را شامل می شدند. و در گروه سنی بالاتر از 36 ماه باز براکیوسفالی با 37 درصد موارد شایع ترین و اسکافوسفالی و تریگونوسفالی هر کدام با 4 درصد کمترین موارد را شامل می شدند و در این بین پلاژیوسفالی چپ 33 درصد و پلاژیوسفالی راست 22 درصد موارد را شامل می شدند. از کل بیماران مورد بررسی، حدود 13 مورد سندرمیک بودند که 9 مورد سندرم آپرت و 4 مورد سندرم Crouzon داشتند که به علت براکیوسفالی عمل شدند.

بحث و نتیجه گیری

از تعداد کل 222 بیمار که تحت عمل جراحی بازسازی کرانیوسینوستوز قرار گرفته بودند، شایع ترین گروه در کل پلاژیوسفالی (راست و چپ) (37/61 درصد) بود سپس تریگونوسفالی (37 درصد) و بعد براکیوسفالی (20 درصد) و سپس کمترین میزان اسکافوسفالی بود که حدود 4/5 درصد موارد را شامل می شد.

با توجه به این که ذکر می شود سینوستوز متوپیک در بین کرانیوسینوستوزهای غیر سندرمیک سومین شیوع را دارد و با وجود گزارشی که ذکر می شود در بین نوزادان شایع ترین کرانیوسینوستوز است در این مرکز نیز فراوانی بالایی در میان سینوستوزهای عمل شده داشته است و مثل سایر گزارشات که اکثریت مذکر بوده اند در این مرکز نیز اکثریت بیماران مذکر بودند (حدود بیش از 2/5 برابر).

بر اساس مطالعات مشابه نیز سینوستوز کروئال یک طرفه، دومین شیوع را در بین سینوستوزهای غیر سندرمیک دارد و غلبه جنس مونث به مذکر 68 درصد بوده است. (4)

کمترین میزان مشاهده شده در این مطالعه، اسکافوسفالی بود که حدود 4/5 درصد موارد را شامل می شد در حالی که در سایر مطالعات، سینوستوز ساژیتال شایع ترین سینوستوز غیر سندرمیک ذکر شده است و غلبه مرد به زن 73 درصد گزارش شده است. (۴،۸،۹). شاید دلیل اصلی عدم مراجعه بیماران اسکافوسفالی به مرکز جراحی، عدم توجه مردم و پزشکان به این عارضه به عنوان بیماری بوده است،

غیر سندرمیک در این مرکز نیز فراوانی بالایی در میان سینوستوزهای عمل شده داشته است و مثل سایر گزارشات که اکثریت مذکر بوده اند در این مرکز نیز اکثریت بیماران مذکر بودند (حدود بیش از 2/5 برابر). در بیماران تحت مطالعه، گروه بعدی از نظر شیوع، پلاژیوسفالی راست بود که حدود 21/61 درصد از کل موارد را به خود اختصاص داد شامل 14/41 درصد دختر و 7/2 درصد پسر بودند. گروه بعدی از نظر شیوع براکیوسفالی که شامل 20 درصد موارد بود که 9 درصد دختر و 11 درصد پسر بودند. گروه بعدی از نظر شیوع، پلاژیوسفالی چپ بود که 16 درصد موارد را شامل می شد که حدوداً 11 درصد دختر و 5 درصد پسر بودند. پس در کل پلاژیوسفالی راست و چپ، در مطالعه این مرکز اولین شیوع را داشته و 37/61 درصد موارد را شامل می شد و شیوع هم در بین دخترها بیشتر بوده است. آخرین گروه از بیماران این بررسی، اسکافوسفالی بود که حدود 4/5 درصد از موارد را به خود اختصاص داد (3 درصد دختر و 1/5 درصد پسر). از نظر زمان عمل جراحی بازسازی جمجمه، بیشترین تعداد اعمال بازسازی بین 3 تا 6 ماه (28/37 درصد موارد) و سن 6 تا 12 ماه (28/37 درصد موارد) انجام شده است و در گروه سنی 0 تا 3 ماه (15/3 درصد) و بعد گروه بالای 36 ماه حدود 12/16 درصد اعمال جراحی را شامل می شدند گروه های سنی 12 تا 18 ماه (8/1 درصد موارد) و 18 تا 24 ماه (4/95 درصد) و 24 تا 36 ماه (2/7 درصد موارد) به ترتیب در مکان های بعدی قرار داشتند. هم چنین در گروه سنی کمتر از 3 ماه و 3 تا 6 ماه بیشترین تعداد اعمال جراحی بازسازی جمجمه تریگونوسفالی و سپس پلاژیوسفالی راست بود. در گروه سنی 6 تا 12 ماه نیز بیشترین تعداد مربوط به تریگونوسفالی (36 درصد) و در گروه سنی 12 تا 18 ماه بیشترین تعداد اسکافوسفالی (27/77 درصد) بودند و بعد تریگونوسفالی و براکیوسفالی هر کدام 22/22 درصد از موارد را شامل می شدند. از گروه سنی 18 تا 24 ماه بیشترین تعداد پلاژیوسفالی چپ (30 درصد) و سپس تریگونوسفالی و پلاژیوسفالی راست و براکیوسفالی هر کدام 20 درصد موارد را شامل می شدند. در گروه سنی بین 24 تا 36 ماه، براکیوسفالی با 66 درصد موارد

چون در صورتی که تغییرات دیس مرفیسم کم باشد یا هیچ علائم نورولوژیکی وجود نداشته باشد، معمولاً بیماران اسکافوسفالیک برای عمل جراحی ارجاع نمی شوند.

متوپیک کرانیوسینوستوز نوعی از فیوژن نارس سوتور متوپیک است که با افزایش نسبت بیماران سندرمیک، بیماران مذکر و احتمالاً سن بالای اولیاء که ممکن است در افزایش بروز سینوستوز متوپیک موثر باشند، افزایش می یابد. گرچه هم چنان تحقیقات در زمینه ژنتیک، فارماکواپیدمیولوژی و تداخلات دارویی ممکن است مکانیسم های دخیل را مشخص کند، (10). شاید بتوان در آینده با اصلاح شیوه ارجاع بیماران کرانیوسینوستوز جهت بهبود روش های درمانی آن ها، اولاً در ایجاد بازسازی بهتر و بادوام تر که هم از نظر کاربردی و هم از نظر زیبایی برای بیمار و اولیاء وی قابل قبول باشد قدم برداشت. از طرفی با ارجاع

درست بیماران نیازمند به جراحی بازسازی مجمله به علت کرانیوسینوستوز، آمار صحیح تر و دقیق تری از این بیماران به دست آورد تا بتوانیم برای بهبود روش های درمانی آن ها برنامه ریزی دقیق تری انجام دهیم و هم چنین با طرح مطالعات دیگری عوامل ایجادکننده این بیماری ها را شناسایی کنیم تا بتوانیم علل احتمالی قابل پیشگیری را شناخته و حتی از بروز آن ها جلوگیری کنیم.

با توجه به آمار و درصد اعمال جراحی مذکور و این که این مرکز که تقریباً مرکز ارجاع بیماران کرانیوسینوستوز در ایران است می توان جهت بررسی های تحقیقاتی بیشتر روی بیماران فوق اقدام کرد و حتی انواع روش های جراحی و نتایج آن ها را مقایسه کرد که این امر خود می تواند در بهبود کیفیت زندگی این بیماران موثر و مفید باشد.

References

- 1-Cohen MM. Sutural biology. In: Craniosynostosis: Diagnosis, evaluation, and management. Cohen MM, Maclean RF, editors. New York: Oxford University Press; 2000.P.11-23.
- 2-Wilkie AO, Molecular genetics of craniosynostosis. In: Craniofacial Surgery: Science and surgical technique. Lin KY, Ogle RC, Jane JA, editors. Philadelphia: WB Saunders; 2001.P.41-54.
- 3-Posnick JC, Ruiz RL. The craniofacial dysostosis syndromes: current surgical thinking and future directions. Cleft Palate Craniofac J 2000;37:433-9.
- 4-Jeffrey L, Marsh MD, Judith M. Gurley MD, Alen AK. Nonsyndromic craniosynostosis, Mathes Plastic Surgery 2012;4:135-62.
- 5-Denis E, Hilling, Irene MJ. Aesthetic results of fronto-orbital correction in trigonocephaly. Craniofac Surg 2007;4:1162-73.
- 6-Camfield PR, Camfield CS, Cohen MM. Neurological aspects of craniosynostosis. In: Craniosynostosis: Diagnosis, evaluation, and management. Cohen MM, MacLean RE, editors. New York: Oxford University Press; 2000.P.177- 83.
- 7-Marsh JL. Craniofacial surgery research for craniosynostosis. In: Craniosynostosis: Diagnosis, evaluation, and management. Cohen MM, MacLean RE, editors. New York: Oxford University Press; 2000.P. 292-308.
- 8-Chuma J, Lesilie NS. The increase of metopic synostosis, a pan European observation. Craniofac Surg 2009;20:283-6.
- 9-Kweldam CF, van derlugt JJ, Vander Meulen NM. The incidence of craniosynostosis in the Netherlands 1997-2007. J Plastic Reconstruct Aesth Surg 2010;4:1- 6.
- 10-Jesse S, Russell RR. The changing epidemiologic spectrum of single-suture synostoses. Am Soci Plastic Surg 2008;8:527-33.



The Frequency of Patients with Craniosynostosis Referred to the Department of Reconstruction and Plastic Surgery During 2006-2011

Afzali brojeni S.L^{1*}, Kalantarhormozi A¹, Zali A.R¹, Mohamadi H.R¹,
Rostaminejad M², Kolahi A.A¹, Rokabi A.R³

(Received: 15 Sep. 2012

Accepted: 6 Feb. 2013)

Abstract

Introduction: Although cranial suture synostosis as the leading cause of craniosynostosis and its consequences is a relatively common disease in Iran, unfortunately there is no accurate statistics about the type and incidence of the disease in Iran. For the reason, the aim of this study was to evaluate the frequency and complications of craniosynostosis in Iran.

Materials & Methods: Regarding to the fact that Shahid Beheshti University of Medical Sciences is a referral center for surgical management of craniosynostosis, the patients who were referred to this center and undergone into surgical treatment, between 1996-2011 were studied retrospectively.

Findings: From 222 patients who undergone into surgical reconstruction for craniosynostosis, the most common groups were plagiocephally (right and left) (37.61%), trigonocephally (37%), brachiocephally (20%) and scaphocephally (4.5%) groups, respectively.

Discussion & Conclusion: Since the scaphocephalic patients who need surgical reconstruction, are appeared normal for general population and even for physicians, so their prevalence are underestimated.

Keywords: craniosynostosis, plastic surgery, Iran

1. Faculty of Medicine, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Tehran, Iran

2. Proteomics Research Center, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Tehran, Iran

3. Faculty of Dentistry, Ilam University of Medical Sciences, Ilam, Iran

*(corresponding author)