

Yksinkertaiset kraniosynostoosit

Kallon saumojen luutumishäiriöt ovat huuli- ja suulakihalkioiden jälkeen yleisimpiä pään ja kasvojen synnynnäisiä epämuodostumia. Kraniosynostoosilla tarkoitetaan yhden tai useamman sauman ennenaikaista luutumista. Seurauksena on poikkeava kallon muoto, jonka tyypilliset piirteet vaihtelevat sen mukaan, mistä saumasta on kysymys. Piirteet on mahdollista tunnistaa kliinisesti jo vastasyntyneellä. Röntgentutkimuksia tehdään vasta hoitoa suunniteltaessa asiaan perehtyneessä klinikassa. Kallon saumojen luutumishäiriöiden hoito on kallon muotoa korjaava ja aivoille kasvutilaa tuova leikkaus. Yhdenkin sauman ennenaikaiseen umpeutumiseen on todettu liittyvän neuropsykologisia kehityshäiriöitä. Näiden lasten seuraaminen kasvukauden aikana on aiheellista, jotta mahdollisiin ongelmiin voidaan puuttua. Kallon saumojen ennenaikaisen luutumisen ja aivotointojen häiriöiden välisistä yhteyksistä tarvitaan lisää tutkimuksia.

Erikoiseen pään muotoon on kiinnitetty monin tavoin huomiota eri kulttuureissa kautta historian. Hyvän onnen ja pitkän iän jumalien Fukurokujun ja Shou Laon päät kuvattiin jo muinaisessa Japanissa ja Kiinassa korkeiksi ja suipoiksi. Muinaisen Egyptin taiteessa amarnakaudella kallot kuvattiin usein hyvin pitkulaisiksi, mikä on joskus tulkittu virheellisesti egyptiläisten tavaksi muotoilla kalloja. Muotoilu oli kuitenkin todellisuutta ainoastaan taiteessa.

Homeroksen Iliaan toisessa laulussa mainitaan Thersites, Kreikan armeijan rumin mies, joka oli tullut Iliumiin, taistelemaan Akilleen joukoissa. Hänellä oli korkea munanmuotoinen suippo pää, jonka laella kasvoi hiustupsu. Tarinasta selviää diagnoosikin: Thersites kykeni painamaan hartiansa lähes yhteen rintakehän edessä, joten hänellä oli kaikesta päättään poikkeavan kallonmuodon lisäksi myös solisluiden puutos, kleidokraniaalinen dysplasia. Vähemmälle huomiolle on jäänyt Thersiteen poikkeuksellisen hankala ja riitaisa luonne, jonka yhteydestä kallon epämuotoisuuteen voidaan keskustella uusien tutkimustietojen valossa.

Myös Hippokrates kuvaa kallon epämuotoisuutta ja sen yhteyttä kallon saumoihin: »Ihmisten päät eivät suinkaan ole samanlaisia, eivätkä myöskään kallon saumat ole eri ihmisillä samalla tavalla muodostuneet.» Hän jatkaa kuvaamalla umpeutuneiden saumojen sijaintia kallossa vertaamalla niitä kreikkalaisiin kirjaimiin erityyppisissä pään muotovirheissä.

Galenos oli selvillä kallon saumojen merkityksestä, ja hän kertoi potilaista, joilla esiintyi mulkosilmäisyyttä ja päänsärkyä yhdistyneenä liian harvalukuisiin kallon saumoihin. Galenoksen ohella Aristofanes käytti termiä *oxycephalus* kuvaamaan lyhyttä ja tornimaista pään muotoa. Cornelius Celsus, Kristuksen aikoihin elänyt roomalainen lääkäri, kiinnitti huomiota kalloihin, joissa saumoja ei ollut laisinkaan mutta ei myöskään muotovirheitä. Hän on mahdollisesti kuvannut monen sauman luutumisesta johtuvan mikrokefalian, jossa pään muoto pysyy normaalina mutta koko jää normaalia pienemmäksi.

Ensimmäisen tieteellisen näkemyksen kraniosynostooseista esitti A. W. Otto (1830), joskin kunnia tästä siirtyi myöhemmin Virchowille.

Virchowin julkaisu (1851) perustui suurelta osin Otton laajaan työhön. Julkaisussaan Otto muun muassa esitti nykyäänkin pätevän havainnon, jonka mukaan kallon sauman luutumisen johtaa tyypillisellä tavalla poikkeavaan kompensatoriseen kasvuun toisessa osassa kalloa (Cohen ja MacLean 2000).

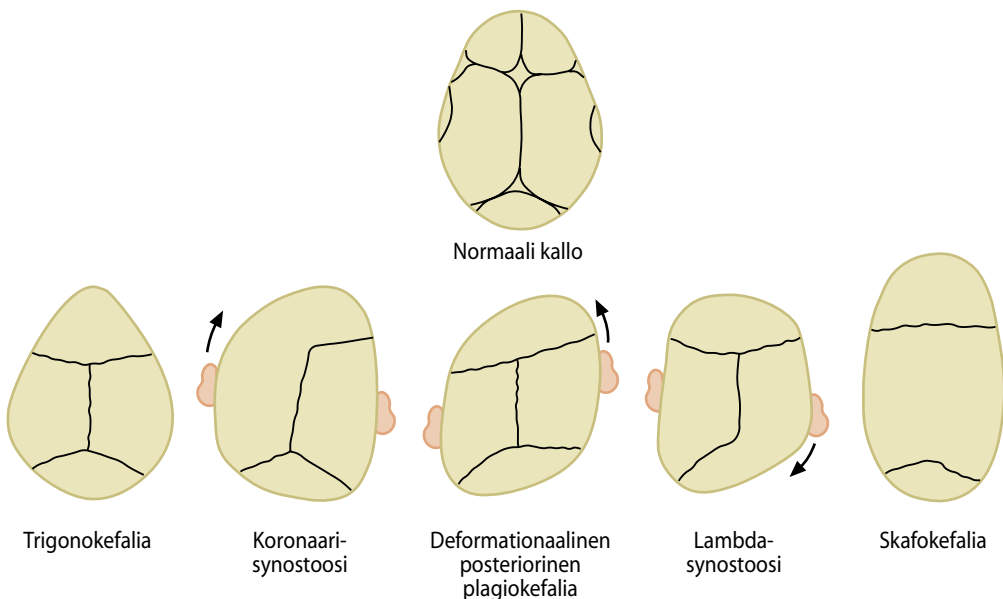
Vuonna 1890 ranskalainen kirurgi Lannelongue ja kahta vuotta myöhemmin Lane kuvasivat kirurgisen menetelmän, jossa luutuneen sauman reunoille leikattiin urat helpottamaan kallon kasvua. Kolmekymmentä vuotta myöhemmin Mehner (1921) ehdotti koko sauman poistoa. Nämä historialliset tekniikat kraniosynostoosin hoidossa ovat jääneet elämään sitkeästi nykypäiviin saakka huolimatta lisääntyneistä vaatimuksista laajemman toimenpiteen puolesta. Näitä esitettiin jo vuonna 1927 (Faber ja Towne). Vasta ranskalaisen plastiikkakirurgin Paul Tessierin (1967) koulukunnan myötä kallon ja kasvojen luiden muotoileva kirurgia saavutti 1970-luvulta lähtien pysyvän aseman pään ja kasvojen epämuodostumien hoidossa.

Luokittelu ja esiintyvyys

Kraniosynostoosilla tarkoitetaan yhden tai useamman kallon sauman ennenaikaista luutu-

mista. Termiä kraniosynostoosi käytetään katsoksessamme tässä merkityksessä. Sauman ennenaikainen luutumisen voi johtaa kallon poikkeavaan muotoon tai pään hidastuneeseen kasvuun. Aivojen tilavuus kolminkertaistuu lapsen ensimmäisen elinvuoden aikana. Kahden ensimmäisen vuoden aikana tilavuus nelinkertaistuu syntymänaikaiseen verrattuna (Cohen ja MacLean 2000). Kallon on kyettävä laajenemaan riittävästi aivojen kasvun myötä. Jos yksittäinen sauma on luutunut ja estää kalloa kasvamasta kyseiseltä kohdalta normaalisti, johtaa aivojen kasvu kompensatorisiin muutoksiin toisessa osassa kalloa. Tämä aiheuttaa muotovirheen, joka on tyypillinen kullekin saumalle ja tunnistettavissa useimmiten jo kallon ulkomuodon perusteella (kuva 1).

Kraniosynostoosi voi olla primaarinen, jolloin yksi tai useampi sauma on luutunut kokonaan tai osittain itse saumaan liittyvän kehityshäiriön vuoksi sikiökauden aikana. Yhden sauman luutumishäiriöt, ns. yksinkertaiset kraniosynostoosit, ovat yleisimpiä. Niiden syy jää useimmiten selvittämättömäksi. Useamman sauman synostoosit liittyvät yleensä oireyhtymiin, joiden tausta on geneettinen (esimerkiksi Apertin, Crouzonin, Pfeifferin ja Saethre-Chatzenin syndroomat). Oireyhtymiä epäillään yleensä niihin



KUVA 1. Tavallisimmat kallon muotovirheet. Avoimet saumat on piirretty näkyviin. Nuolet osoittavat korvan tyypillisen siirtymisen suuntaan.

liittyvien muiden kehityshäiriöiden kuten raaja-anomalioiden perusteella.

Sekundaarinen kraniosynostoosi liittyy keskushermoston kehityshäiriöihin taikka metabolisiin tai hematologisiin sairauksiin. Kallon poikkeavan muodon syy saattaa olla myös sikiön epätavallinen asento kohdussa raskauden loppuvaiheessa, jolloin mekaaninen paine johtaa sauman ennenaikaiseen sulkeutumiseen (Marion 1995). Sekundaarinen kraniosynostoosi voi kehittyä myös syntymän jälkeen esimerkiksi likvorierron sunttihoidon komplikaationa.

Arviot kraniosynostoosien esiintyvyydestä vaihtelevat. Tarkimmat arviot ovat Atlantasta, 34,3/100 000 elävänä syntynyttä, ja Ranskasta, 47,6/100 000. Kraniosynostoosioireyhtymät ovat harvinaisia, niiden esiintyvyys on noin 1,5/100 000 (Cohen ja MacLean 2000). Suomessa esiintyvyyttä tai ilmaantuvuutta ei ole selvitetty. Ranskan esiintyvyyden mukaan laskettuna Suomessa pitäisi syntyä noin 25 kraniosynostoosipotilasta vuodessa. HYKS:n plastiikkakirurgian klinikan kraniofasiaalikeskuksessa tehdään yhteistyössä neurokirurgian klinikan kanssa vuosittain 40–50 kalloa laajentavaa kranioplastiaa synostoosipotilaille. Osalla näistä potilaista diagnoosi on viivästynyt ja tehty vasta esimerkiksi kouluiässä tutkittaessa oppimisvaikeuksia tai käytöshäiriöitä. OYS:ssa tehdään leikkauksia noin kymmenen vuosittain ja lisäksi muissa yliopistosairaaloissa todennäköisesti vähemmän. Uusien synostoosipotilaiden vuosittaisen kokonaisuuden määrän voitaneen olettaa olevan Suomessa noin 50. Tämä vastaa suurin piirtein leikattujen kraniosynostoosipotilaiden määrää eri Pohjoismaissa.

Yhden sauman kraniosynostoosit

Skafokefalia eli venekallo on kraniosynostoosien yleisin muoto. Epämuodostuma johtuu sagittaalisauman ennenaikaisesta sulkeutumisesta. Pään muoto vaihtelee huomattavasti sen mu-

kaan, mikä on synostoosin paikka ja pituus saumassa. Tyypillinen pitkä ja kapea venemuoto esiintyy potilailla, joilla synostoosi on sauman etuosassa tai koko sagittaalisauma etuaukile mukaan luettuna on sulkeutunut. Jos synostoosi on sauman takaosassa, kallo kapenee niskaan päin ja otsa on leveä ja korkea. Synostoosi on tavallisesti helposti tunnettavissa pitkittäisenä luuharjanteena erityisesti sagittaalisauman takaosassa. Tyypillinen lisäpiirre on poikkeava sivuprofiili: kallon korkein kohta on etuaukileen tasolla ja profiili laskeutuu takaraivoa kohti (kuva 2). Venekallopotilailla pään ympärysmitta saattaa olla poikkeavan suuri, vaikka kallon tilavuus olisikin liian vähäinen päälään mataluuden ja takaraivon kapeuden vuoksi.

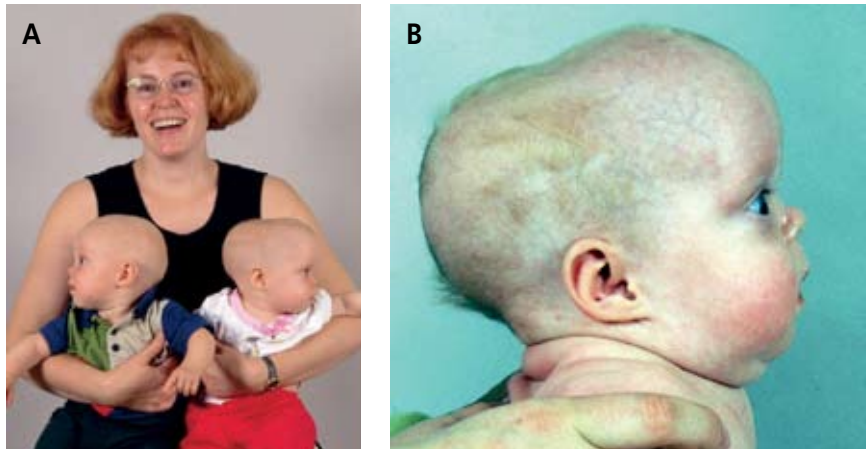
Kolmiulotteisella rekonstruktioilla kallon luuston tietokonetomografiasta (3D-TT) voidaan selvittää synostoosin paikka ja pituus, joka voi vaihdella muutamasta millimetristä koko sauman pituuteen (kuva 3). Tutkimus paljastaa myös tyypilliset kallonluun eroosiot kallon keski- ja takaosissa. Niitä esiintyy harvoin kallon etuosissa, vaikka otsa olisi huomattavan promiinoiva. Eroosiot vaihtelevat luun todellisesta reikiintymisestä ohentumiin, jotka sijaitsevat kallon sisäpinnalla ja tekevät luun paperinohueksi, vaikka kallo leikkauksen yhteydessä näyttäisi pinnalta katsoen ehjältä.

Metooppinen synostoosi ja trigonokefalia. Otsasauma eli metooppinen (frontaalinen)

YDINASIA T

- **Useimmat kraniosynostoosit voidaan diagnosoida ilman röntgentutkimuksia.**
- **Kraniosynostoosit hoidetaan yleensä leikkauksella.**
- **Kuvantamista tarvitaan vasta leikkausta suunniteltaessa. 3D-TT antaa parhaan käsityksen kallon luustosta.**
- **Kraniosynostooseihin ja muihin kallon muotovirheisiin saattaa liittyä aivotoiminnan häiriöitä.**

KUVA 2. A) Kaksoiset, joista oikeanpuoleisella on venekallo ja toisella normaalimuotoinen kallo. B) Venekallo lähikuvassa.

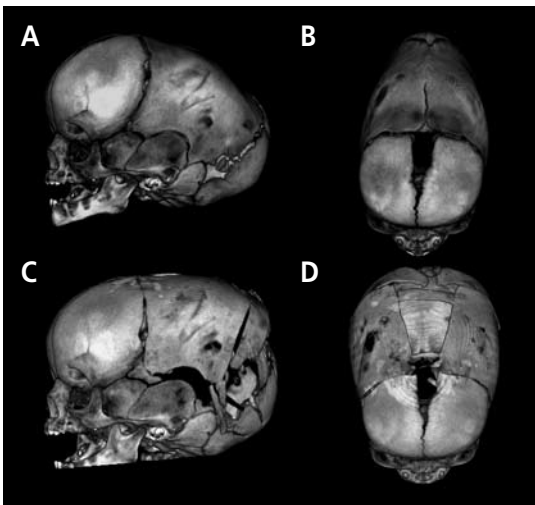


sauma on ainoa kallon saumoista, joka saa olla luutunut lapsen syntyessä. Se voi kuitenkin luuttua myös ennen aikaisesti, jolloin umpeutumisen ajankohdan ja asteen mukaan lapsen otsassa todettava muutos vaihtelee pystysuorasta harjanteesta (metooppinen harjanne) pään kolmiomaiseen muotoon. Todellisessa kolmiokallossa eli trigonokefaliassa otsa on kölimäisen terävä ja kapea (kuva 4). Tilaan liittyvät hypotelorismi

ja silmäkuoppien yläreunan kallistuminen mediaalisuuntaan (kuvat 5A ja B). Kallo on takaosistaan tavallista leveämpi ja korkeampi, mikä johtuu aivojen ja kallon luun kompensatorisesta kasvusta (kuvat 5 A ja C). Kallon luun syöpyvät ovat tavallisia, ja ne esiintyvät tyypillisesti kompensatorisen kasvun alueella kallon keskija takaosassa otsan luun ollessa yleensä aivan sileä sisäpinnaltaan. Tavanomaista on, että pään ympärysmitta on keskiarvoa pienempi kallon korkeuden ja lyhyden vuoksi.

Plagiokefalia eli vinokalloisuus tarkoittaa kallon epäsymmetristä litistymää. Jos litteys esiintyy toispuolisena otsan alueella, käytetään nimitystä anteriorinen plagiokefalia. Posteriorisella plagiokefalialla tarkoitetaan takaraivon toispuolista litteyttä. Kumpikin tyyppi voi johtua joko ulkoisten voimien aiheuttamasta muotoutumisesta kohdussa tai syntymän jälkeen (positionaalinen muoto eli deformationaalinen plagiokefalia) tai todellisesta epämuodostumaan johtaneesta synostoosista.

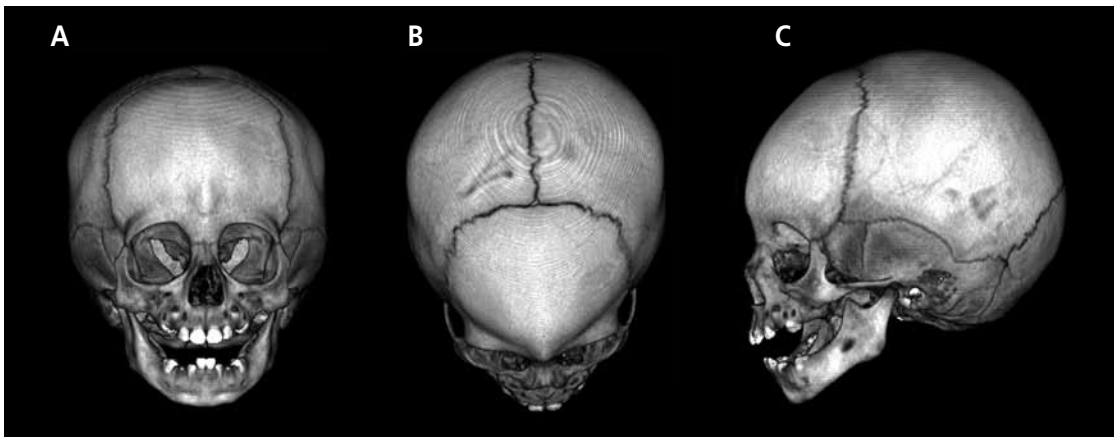
Anteriorinen plagiokefalia ja kietosauman synostoosi. Kieto- eli koronaalisauma kulkee etuaukileesta lateraalisuuntaan sfenoidisaumaan ja ulottuu silmäkuopan lateraaliseinämään. Se on osittain tai kokonaan luutunut otsan synostoottisessa plagiokefaliassa (kuva 6). Synostoosi aiheuttaa sen, että samalla puolella silmäkuopan yläreuna, kulmakarvat ja otsa ovat virheasennossa, jolloin mainitut rakenteet vetäytyvät taakse- ja ylöspäin (kuva 7A). Silmäluomirako on laajentunut synostoosin puolella ja painunut



KUVA 3. Neljän kuukauden ikäisen pojan skafokefalia eli venekallo. A) Pullottava otsa ja takaosan laskeutuva profiili. Kallon takaosissa nähdään aivopainojen aiheuttamia syöpymiä kallon luussa. B) Ylhäältä katsottuna synostoosi on sauman takaosassa. Etuaukile näkyy avoimena, otsa on leveä ja takaraivo pitkä ja kapea. C) Sivuprofiili leikkauksen jälkeen. D) Kuva ylhäältä leikkauksen jälkeen: kallon keskiosaa on levennetty ja takaosaa korotettu lisätilan luomiseksi aivoille.



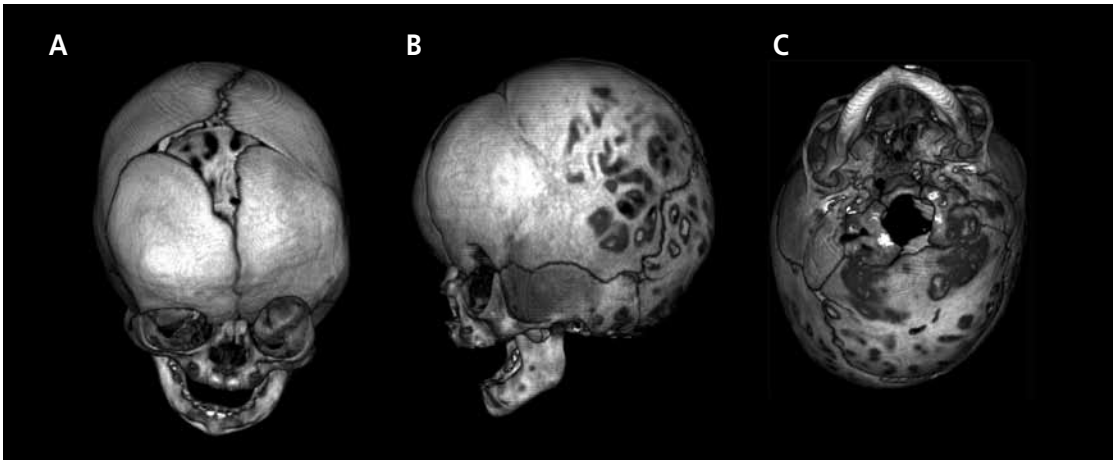
KUVA 4. Trigonokefalia.



KUVA 5. Kymmenen kuukauden ikäisen pojan trigonokefalia. A) Etukuva. Silmäkuopat ovat lähellä toisiaan ja kallistuneet ylöspäin kohti keskiviivaa. B) Kuva ylhäältä. Otsassa on kölimäinen kaventuma. Ohimotaso on painunut sisään paljastaen silmäkuoppien yläreunat. Kallo on kompensatorisesti leveä takaosistaan. C) Sivukuva. Otsa on tyypillisesti taaksepäin luiska. Kallo on profiililtaan korkea.



KUVA 6. Anteriorinen plagiokefalia, koronaarisynostoosi.



KUVA 7. Puolivuotiaan tytön anteriorinen plagiokefalia, koronaarisynostoosi. A) Etukuva. Vasemman puolen koronaalisauama on luutunut. Otsa on litteä vasemmalta, ja silmäkuopan yläreuna on vetäytynyt ylös ja taakse. Huomaa nenän tyven ja lakisauman kiertyminen synostoosin suuntaan. B) Sivukuva. Koronaalisauama on kokonaisuudessaan luutunut; muut saumat ovat selkeästi auki. Kallon takaosissa on runsaasti ohentumia ja suoranaisia reikiä. C) Kallo kuvattuna alhaalta. Leukanivelissä ja poskiluissa on huomattava epäsymmetria.

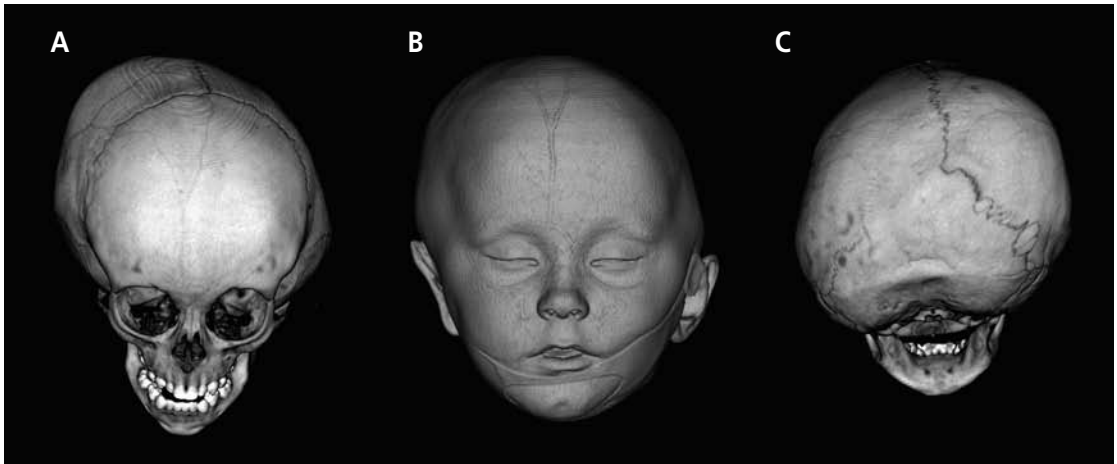
vastakkaisella puolella. Tämä johtuu aivojen aiheuttamasta paineesta ja kompensatorisesta pullistumasta terveen puolen etukuoppaan (kuva 7). Nenän tyvi kallistuu synostoosin suuntaan, ja samaan suuntaan siirtyy usein myös korvalehti, jonka sijainti muuttuu normaalia edemmäksi. 3D-TT:ssa voidaan nähdä synostoosin pituus ja luustopoikkeaman laajuus. Epäsymmetria käsittelee usein myös kallonpohjan ja kasvojen luut (kuva 7C). Lisäksi todetaan tyyppillisiä muutoksia kalotin takaosassa, joka on kiertynyt luutuneen koronaalisauaman suuntaan. Joskus nämä muutokset aiheuttavat huomattavan paikallisen ahtauden, jonka merkinä voidaan todeta jopa aivojen aiheuttamia perforaatioita kallon luussa (kuva 7B).

Anteriorinen plagiokefalia ilman synostoosia. Ensi silmäyksellä saattaa olla vaikea erottaa ei-synostoottista, deformaationaalista plagiokefaliaa synostoottisesta muodosta. Kuitenkin muutamit selkeät kliiniset löydökset erottavat muodot toisistaan. Litteällä puolella luomirako on kaventunut ja kulmakarvat ovat matalammalla. Nenän tyvi on suora. Ylhäältä tarkasteltuna otsan painauma aiheuttaa pullistuman samalle puolelle kallon keski- ja takaosaan ja korvalehti on siirtynyt taakemmas. Kliiniset piirteet ovat siis päinvastaiset koronaalisynostoosiin verrattuna.

3D-TT:ssa kaikki koronaalisynostoosin tyyppilliset piirteet puuttuvat paitsi pienentynyt tila aivoille litistyneen puolen etukuopan alueella.

Posteriorinen plagiokefalia ja takaraivosauaman synostoosi. Takaraivo- eli lambdasauman synostoosi on harvinainen. Huang ym. (1996) raportoivat neljä tapausta 102 lapsen sarjassa. Lapset oli lähetetty tutkimuksiin posteriorisen plagiokefalian vuoksi. Kuten muissakin synostooseissa sauma voi olla sulkeutunut kokonaan tai osittain. Todellinen lambdasynostoosi aiheuttaa kallon huomattavat muutokset. Sairaalla puolella takaraivo on litteä ja toisella puolella kallon keskiosassa on huomattava kompensatorinen pullistuma, joka ulottuu joskus otsaan asti. Litteällä puolella on kompensatorista pullistumaa alas niskaan päin ja kallonpohja on vinoutunut (kuva 8). Litteän puolen korvalehti sijaitsee matalammalla. Nämä piirteet erottavat synostoosin deformaatiomuodosta, jossa ne ovat vastakkaiset, olipa muotovirhe kuinka huomattava tahansa. Deformaatiotyyppissä saman puolen korva on siirtynyt eteenpäin ja otsan kompensatorinen pullotus paikantuu aina samalle puolelle kuin takaraivon litteys (kuva 1).

Posteriorinen plagiokefalia ilman synostoosia. Vauvan takaraivon toispuolisen litteyden diagnoosi ja hoito ovat kiistanalaisimpia ky-



KUVA 8. Vajaan kahden vuoden ikäisen pojan posteriorinen plagiokefalia, lambdasauman synostoosi. A) Etukuvassa näkyy kompensatorinen pullistuma oikealla temporoparietaalialueella. B) Korvalehti on vasemmalla matalammalla. C) Vasen lambdasauma on sulkeutunut. Vasemmalla alas niskaan päin on kompensatorinen pullistuma.

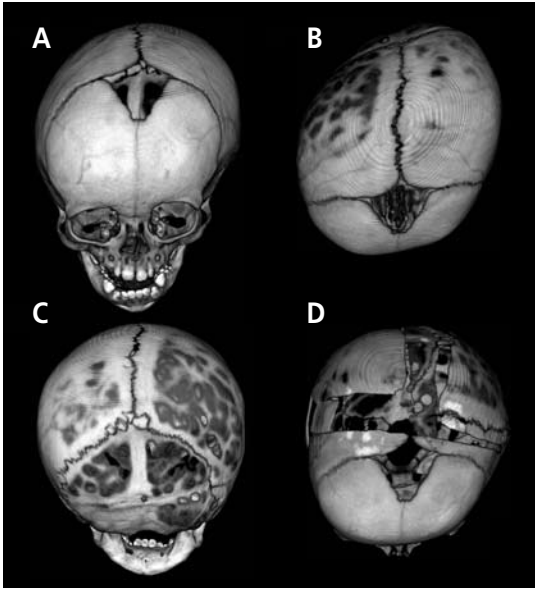
symyksiä kraniofasiaalikirurgiassa. Suurin osa lasten takaraivon vinoudesta on deformaatio-tyyppiä, jonka katsotaan johtuvan syntymänjälkeisestä asentoon liittyvästä muotoutumisesta. Ilmaantuvuus on kasvanut huomattavasti vuoden 1992 jälkeen, jolloin suositus lasten maakuuttamisesta selkääasennossa kätkytkuoleman (SIDS) ehkäisemiseksi levisi ympäri maailmaa. Kuitenkin vain pienelle osalle lapsista kehittyy takaraivon litteys tai vinous; kallon muoto säilyy normaalina suurimmalla osalla lapsista huolimatta samasta nukkumisasennosta. Ilmeisesti asentoteoria pätee osaan lapsista, mutta osalla muotovirhe on saattanut kehittyä jo kohdussa. Pään muotoutuminen synnytyskanavassa voi väliaikaisesti peittää jo olemassa olevan vinouden, joka tulee uudelleen esiin muutaman viikon kulluttua synnytyksestä. Vinouden etiologiaa ei ole pystytty selvittämään.

Suurimmalla osalla lapsista kallon muodon korjaantuminen itsestään alkaa jo ennen kuuden kuukauden ikää ja nopeutuu sen jälkeen aina puolentoista vuoden ikään saakka. Tämä johtuu aivojen nopeasta kasvuvauhdista ja lapsen kääntymisestä itsestään vatsa-asentoon. Lapsia, joiden takaraivon vinouden katsotaan johtuneen ulkoisen voiman aiheuttamasta muovautumisesta, deformaatiosta, jäädäänkin alkuvaihees-

sa seuraamaan. Muotoa korjaava kypärähoito on suosittua Yhdysvalloissa. Euroopassa ja erityisesti Pohjoismaissa sitä käytetään harvoin. Kokemuksemme mukaan yli 90 %:lla lapsista kallon muoto korjautuu itsestään noin puolentoista vuoden ikään mennessä. Vajaalla 10 %:lla lapsista kallon muoto ei kuitenkaan korjaannu, ja osalla vinous saattaa edetäkin. Näille lapsille 3D-TT on aiheellinen. Röntgenologiset löydökset saattavat olla huomattavia ja johtaa leikkaushoitoon, vaikka synostoosia ei todetakaan (kuva 9). Kirurginen hoito on selkeä vaihtoehto myös lapsille, joilla litteyden lisäksi esiintyy neurologisia oireita tai kehitysviivettä.

Kuvantaminen

Kallon ja kallonpohjan anatomiasta sekä saumojen ja luun rakenteesta saadaan paras käsitys luuston 3D-TT:llä. Pienille lapsille tutkimus voidaan usein tehdä ns. tuttipulloanestesiassa. Vauvaa valvotetaan muutama ylimääräinen tunti, ja juuri ennen tutkimusta lapsi syötetään kylläiseksi, jolloin hän yleensä nukahtaa. Isommat lapset tarvitsevat yleisanestesiaa noin viiden vuoden ikään saakka. Tutkimus aiheuttaa säderasitusta, joten turhaa kuvantamista tulee välttää. Kuvausta ei pitäisi tehdä pelkästään saumojen



KUVA 9. Yhdenoista kuukauden ikäisen pojan posteriorinen deformaatioplagiokefalia. A) Etukuva. B) Takaraivo on huomattavan litteä oikealla, ja luussa on huomattavia eroosioita. C) Lambdasamat ovat avoimet, ja luussa on todellisia reikiä. D) Tilanne ylhäältä katsottuna viikko leikkauksen jälkeen. Takaraivo on pyöristetty oikealta symmetriseksi lisätilan luomiseksi aivoille.

avoimuuden tarkastamiseksi, koska diagnoosi saadaan useimmiten selville kliinisessä tutkimuksessa. Kuvaus on perusteltua vasta hoidon suunnitteluvaiheessa, jolloin diagnoosin varmistamisen lisäksi saadaan arvokasta tietoa kallon luustoanatomiasta. Tällä on kokemuksemme mukaan tärkeä merkitys hoidon suunnittelussa ja tulosten dokumentoimisessa. On huomattava, että synostooseihin liittyy usein muutoksia kalotin lisäksi myös muissa rakenteissa kuten leukanivelissä (kuva 7C). Tästä syystä koko pään sisällyttäminen kuvauksiin on aiheellista.

HYKS:n Töölön sairaalan radiologian osastolla on optimoitu kuvaustekniikka ja kuvien jälkikäsitteily, jotta tietokonekuvauksesta saataisiin mahdollisimman paljon hyötyä diagnostiikassa ja hoidon suunnittelussa. Kuvaus tehdään spiraalitekniikalla neljän detektoririvin tietokonetomografialaitteella. Kuvaus ulotetaan alaleuasta alkaen koko kasvojen ja kallon alueelle. Potilaan iän mukaan käytetään kolmea tutki-

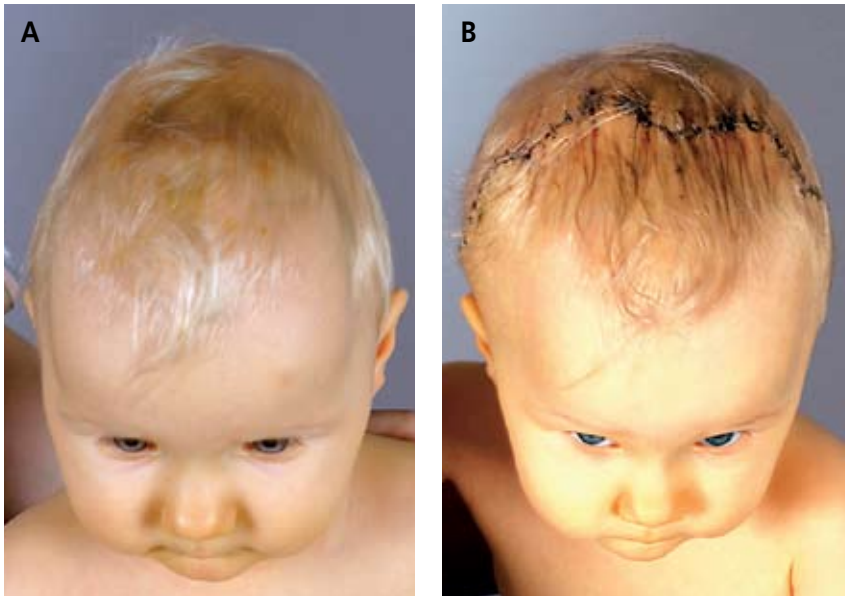
musohjelmaa. Tarkempaa kuvantamisohjelmaa voi tarvittaessa tiedustella Töölön sairaalan radiologisesta yksiköstä.

Töölön sairaalan laitteistolla kuvattaessa sädeannos on noin 5 % annoksesta, jonka Hall (2004) arvelee mahdollisesti vaikuttavan kognitiiviseen kehitykseen. Esimerkiksi käyttämällä lämmee kuvausarvoilla 140 kV ja 70 mA potilaan saama sädeannos on noin 13 mGy. Sähköpostitse suoritettu tiedustelu useisiin maailman merkittäviin kraniosynostoosin hoitoa antaviin yksiköihin Yhdysvalloissa, Australiassa ja Euroopassa osoitti dokumentoinnin minimitarpeen tarkoittavan 3D-TT:tä ennen leikkausta ja vuoden kuluttua leikkauksen jälkeen. Kallon natiivikuvauksesta ja pelkkien saumojen tietokonekuvauksesta synostoosidiagnostiikassa tai seurannassa tulisi luopua.

Kraniosynostoosit ja aivotoiminta

Yhden sauman synostoosia on totunnaisesti pidetty lähinnä ulkonäköhaittana tai ongelmana päähineitä valittaessa. Yksittäisen sauman luutuminen ei välttämättä aiheutakaan kliinisiä oireita pienelle lapselle, vaikka kallon muoto olisi varsin selvästi poikkeava. Jos muut saumat ovat auki ja toimivat, ei tilanne yleensä edellytä kiiireisiä toimenpiteitä. Kallonsisäinen paine voi kuitenkin olla kohonnut yksittäisenkin sauman synostoosissa (Renier ym. 1982, Thompson ym. 1995), vaikka kliinisiä viitteitä kohonneesta aivopaineesta ei todettaisikaan. Paineen kohoamista esiintyy ilmeisesti noin 25 %:lle sagittaalisynostoosin yhteydessä, jolloin aivojen toimintahäiriöiden voidaan olettaa liittyvän siihen. Kuitenkin useat neuropsykologiset tutkimukset osoittavat kognitiivisen kehityksen, oppimisen ja käytöksen häiriöitä jopa yli puolella lapsista, joilla on yhden sauman synostoosi (Speltz ym. 2004, Becker ym. 2005).

Yksittäiset tutkimusaineistot ovat kuitenkin pieniä ja tutkimuksiin liittyy paljon metodologisia ongelmia. Tutkittujen lasten diagnosointiikä on vaihdellut, ja heitä on hoidettu eri-ikäisinä erilaisilla leikkausmenetelmillä, joista ei ole tehty selkoa. Verrokkiryhmiä ei välttämättä ole



KUVA 10. Venekallo A) ennen leikkausta ja B) kallon takaosan huomattavan laajennuksen jälkeen.

käytetty, ja on saatettu käyttää spesifioimattomia testejä (Speltz ym. 2004). Löydösten merkitys on jäänyt epäselväksi. Ei tiedetä varmasti, johtuvatko neuropsykologiset poikkeamat kraniosynostoosista sinänsä vai onko taustalla laajempi kehityshäiriö, jossa kraniosynostoosi on vain yhtenä osana. Leikkausmenetelmien tai leikkauksen ajoituksen merkitystä ei ole toistaiseksi selvitetty. Onkin tarpeetonta keskustella eri leikkausmenetelmien mahdollisesta paremmuudesta. Tarvitaan lisää kontrolloituja, potilasmäärältään suurempia tutkimuksia ja parempaa dokumentaatiota. Tarvitaan myös lisää suoranaista aivotointojen tutkimusta, jotta julkaistujen neuropsykologisten löydösten etiologia ja merkitys varmentuisivat.

Kotimaisessa tutkimuksessa Balan ym. (2002) totesivat häiriöitä aivotoinnassa lähes puolella oireettomista lapsista, jotka oli lähetetty tutkimuksiin kallon poikkeavan muodon vuoksi. Häiriöitä esiintyi myös potilailla, joiden takaraivo oli toispuolisesti litteä ilman synostoosia. Voitaneen olettaa, että aivojen toimintahäiriöitä saattaa esiintyä, jos aivot joutuvat puristuksiin, vaikka synostoosia ei esiintyisikään ja vaikka kallonsisäinen paine olisi normaalin rajoissa. Oireita saattaa ilmentyä vasta kouluiässä.

Lopuksi

Kun avohoidossa epäillään kraniosynostoosia, lapsi kannattaa lähettää erikoissairaanhoidon asiantuntevaan klinikkaan diagnoosin varmistamista ja hoidon suunnittelua varten. Nykykäsityksen mukaan usean sauman synostoosien ohella myös yhden sauman synostoosit on syytä hoitaa kirurgisesti mielellään ensimmäisen elinvuoden aikana, jotta aivot saavat kasvutilaa (kuva 10). Pelkkä luutuneen sauma-alueen poisto ei ole riittävä toimenpide (Posnick 2000). Kun otetaan huomioon neuropsykologisten oireiden yleisyys, näitä lapsia on myös seurattava kasvukauden aikana, jotta kehityshäiriöihin voidaan tarvittaessa puuttua ajoissa. Koska synostoosi saattaa uusiutua, on ehdotettu myös seuranta-tietokonekuvausta 5–7 vuoden iässä (Cohen ja MacLean 2000). Töölön sairaalan kraniofasiaalipoliklinikassa seuranta toteutetaan säännöllisin välein kahdeksaan ikävuoteen saakka venekallon ja kallon takaosan ongelmien vuoksi leikatuilla potilailla sekä 15 ikävuoteen saakka, jos synostoosi on sijainnut kallon etuosissa. Tietokonekuvausta käytetään vain valikoiduissa tapauksissa.

Kirjallisuutta

- Balan P, Kushnerenko E, Sahlin P, Huotilainen M, Näätänen R, Hukki J. Auditory ERPs reveal brain dysfunction in infants with plagiocephaly. *J Craniofac Surg* 2002;13:520–5.
- Becker DB, Petersen JD, Kane AA, Craddock MM, Pilgram TK, Marsh JL. Speech, cognitive, and behavioral outcomes in nonsyndromic craniosynostosis. *Plast Rec Surg* 2005;116:400–7.
- Cohen M, MacLean R. Craniosynostosis. Diagnosis, evaluation and management. Oxford University Press, 2000.
- Faber HK, Towne EB. Early craniectomy as a preventive measure in oxycephaly and allied conditions with special reference to the prevention of blindness. *Am J Med Sci* 1927;173:701–11.
- Hall PE, Adami H-O, Trichopoulos D, ym. Effect of low doses of ionising radiation in infancy on cognitive function in adulthood: Swedish population based cohort study. *BMJ* 2004;328:19.
- Huang M, Gruss J, Mouradian W, ym. The differential diagnosis of posterior plagiocephaly: true lamboid synostosis versus positional molding. *Plast Rec Surg* 1996;98:765–74.
- Lannelongue M. De la craniectomie dans la microcephalie. *CR Acad Sci Paris* 1890;110:1382–5.
- Marion R. Syndromes, genetics and the craniofacial complex. Kirjassa: Goodrich JT, Hall YCD toim. Craniofacial anomalies: growth and development from surgical perspective. New York: Thieme Medical Publishers, 1995.
- Mehner A. Beiträge zu den Augenveränderungen bei der Schädeldeformität des sog. Turmschädels mit besonderer Berücksichtigung des Röntgenbildes. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1921;61:204.
- Otto AW. Lehrbuch der pathologischen Anatomie. Berlin: Rucker, 1830.
- Posnick JC. Craniofacial and maxillofacial surgery in children and young adults. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 2000.
- Renier D, Sainte-Rose C, Marchac D, Hirsch JF. Intracranial pressure in craniosynostosis. *J Neurosurg* 1982;57:370–7.
- Speltz M, Kapp-Simon K, Cunningham M, Marsh J, Dawson G. Single-suture craniosynostosis: a review of neurobehavioral research and theory. *J Ped Psych* 2004;29:651–68.
- Tessier P. Osteotomies totales de la face, syndrome de Crouzon, syndrome d'Apert, oxycephalies, scaphocephalies, turriccephalies. *Ann Chir Plast* 1967;12:273–86.
- Thompson DN, Malcolm GP, Jones BM, Harkness WJ, Hayward RD. Intracranial pressure in single-suture craniosynostosis. *J Ped Neurosurg* 1995;22:235–40.
- Virchow R. Über den cretinismus, namentlich in Franken, und über pathologische Schädelformen. *Verh Phys Med Gesellsch Würzburg* 1851;2:230–70.

JYRKI HUKKI, dosentti, osastonylilääkäri
jyrki.hukki@hus.fi

PIA SAARINEN, LL, erikoislääkäri
HYKS:n plastiikkakirurgian klinikka
Töölön sairaala
Topeliuksenkatu 5, 00260 Helsinki

MARKO KANGASNIEMI, dosentti, erikoislääkäri
HYKS:n radiologian klinikka
Töölön sairaala
Topeliuksenkatu 5, 00260 Helsinki

MIKA NIEMELÄ, dosentti, osastonylilääkäri
HYKS:n neurokirurgian klinikka
Töölön sairaala
Topeliuksenkatu 5, 00260 Helsinki