dr n. med. Katarzyna Lewicka

Śląski Ośrodek Leczenia Chorób Oczu w Żorach
kierownik: dr n. med. Adam Cywiński

KRANIOSTENOZY – ROLA OKULISTY

CRANIOSYNOSTOSIS – THE ROLE OF THE OPHTHALMOLOGIST

Słowa kluczowe
Kraniostenoza, szew czaszkowy, zaburzenia twarzoczaszki, FGFR, deformacja czaszki, zespół Aperta, zespół Crouzona.

Streszczenie

Kraniosynostoza to zaburzenie rozwojowe polegające na przedwczesnym zarośnięciu szwów czaszkowych. U noworodków poszczególne kości pokrywy czaszki są połączone za pomocą szwów. Najszybszy wzrost czaszki zachodzi między 22 tygodniem ciąży a 6 miesiącem życia pozałonowego i jest związany z rozwojem półkul mózgowych. Kostnienie szwów jest powolnym procesem. Dlatego przedwczesne zarośnięcie jednego lub kilku szwów może doprowadzić do deformacji w obrębie twarzy lub czaszki, zmniejszenia pojemności czaszki, wzrostu ciśnienia wewnątrzczaszkowego oraz zaburzeń okulistycznych, neurologicznych, stomatologicznych i wielu innych. Zarośnięcie jednego szwu prowadzi do kompensacyjnego wzrostu w okolicy otwartych szwów, w wyniku czego czaszka przybiera charakterystyczny kształt, np.: łódkowaty, trójkątny.

W zespołach kraniostenoz dochodzi do zaburzeń ogólnoustrojowych. Najczęściej dziedziczenie jest autosomalne dominujące (zespół Aperta, zespół Crouzona), rzadziej autosomalne recesywne (zespół Marshalla).

Dzieci z deformacjami w obrębie twarzoczaszki o wiele częściej narażone są na powikłania w obrębie narządu wzroku. Dochodzi do rozwoju niedowidzenia z różnych przyczyn: keratopatia, wady refrakcji, uszkodzenie nerwu wzrokowego itp.

Okresowa kontrola okulistyczna jest istotna dla monitorowania narządu wzroku przed i po operacji neurochirurgicznej oraz uniknięcia poważnych powikłań mogących zagrozić utratą wzroku. Ostatnie lata przyniosły postęp w wykrywaniu kraniostenoz. Decyzja o operacji musi być podjęta ze szczególną rozwagą i przeprowadzona przez doświadczonego neurochirurga. W złożonych kraniostenozach postępowanie jest kompleksowe. W wielu ośrodkach współpracujące ze sobą zespoły (m.in. neurochirurgów, okulistów,

Key words
Craniosynostosis, cranial suture, craniofacial pathology, FGFR, deformation of the skull, Apert syndrome, Crouzon syndrome.

Summary

Craniosynostosis is a developmental disorder caused by premature fusion of cranial sutures. In newborns, the individual skull bones are connected with sutures. The fastest growth of the skull is between the 22nd intrauterinal week and the 6th month of extrauterinal life and it is associated with the development of cerebral hemispheres. Sutural „osteosis" proceeds slowly. Therefore, premature fusion of one or more sutures may lead to deformation of the face or the skull, reduced volume of the cranial cavity, increased intracranial pressure and development of ophthalmological, neurological, dental and many other disorders. Fusion of one suture leads to compensatory growth in the area of unaffected sutures, as a result of which the skull takes on a characteristic shape, such as scaphocephalia or trigonocephalia. Syndromic craniosynostosis is often connected with systemic disorders. Inheritance is generally autosomally dominant (Apert syndrome, Crouzon syndrome), rarely autosomally recessive (Marshall syndrome).

Children with deformations in the craniofacial area are much more exposed to ocular complications. Low vision develops, with various causes: keratopathy, refractive errors, ophthalmic nerve failure etc. Periodical ophthalmological check-ups are essential for monitoring of the eye before and after neurosurgical procedures and prevention of serious complications, potentially resulting in the loss of vision. In recent years there has been progress in the detection of craniostenosis. The decision to operate must be taken with particular prudence and carried out by an experienced neurosurgeon. In compounded craniosynostosis, the treatment must be interdisciplinary. At many centers cooperating teams (neurosurgeons, ophthalmologists, dentists) determine

stomatologów) decydują o czasie i rodzaju operacji. Dzieci z tym schorzeniem wymagają wielospecjalistycznej opieki.

the time and type of procedure. Children with this condition require interdisciplinary care.