Mund Kiefer GesichtsChir (1998) 2 [Suppl 1]: S13–S15 © Springer-Verlag 1998

Präoperative Diagnostik komplexer kraniofazialer Syndrome

P. E. Haers[1], T. Warnke[1], F. R. Carls[1], C. P. E. Zollikofer[2], P. Stucki[2], M. C. Locher[1], H. F. Sailer[1]

[1] *Klinik und Poliklinik für Kiefer- und Gesichtschirurgie (Prof. Dr. Dr. H. F. Sailer), Universitätsspital Zürich*

[2] *MultiMedia Labor, Institut für Computerwissenschaften (Prof. P. Stucki), Universität Zürich*

Zusammenfassung

Ziel dieser Studie war es, anhand einer Serie von 24 Stereolithographiemodellen die Wertigkeit dieser Methode für die kraniofaziale Chirurgie zu evaluieren und Indikationen zur Modellherstellung herauszuarbeiten. Es wurden Stereolithographiemodelle von 21 Patienten angefertigt, in 3 Fällen wurden 2 Modelle hergestellt. Das Durchschnittsalter der 7 männlichen und 14 weiblichen Patienten lag bei 17 Jahren (Spannweite: 15 Monate–44 Jahre). Zunächst erfolgte eine helikale Volume-Scan-Computertomographie der betreffenden anatomischen Region. Nach Transformation des Datensatzes erfolgte die Herstellung der Modelle mittels eines SLA-250-Stereolithographiegeräts (3D-Systems, Valencia, Ca., USA), das durch FORM-IT/DCS-Software (Universität Zürich, Schweiz) gesteuert wurde. Die Stereolithographiemodelle wurden durch Übereinanderlegen von 0,05 mm dicken Epoxyharzschichten konstruiert, die mittels eines Helium-Kadmium-Lasers polymerisiert wurden. Diese Modelle wurden entsprechend der Indikation zur Stereolithographie, der Art der durchgeführten Operation, der Bedeutung für die chirurgische Planung und dem Gebrauch für die Herstellung von Schablonen und Prothesen klassifiziert. Bei kraniofazialen Syndromen, deutlichen Asymmetrien des Gesichtsschädels, größeren Schädeldefekten sowie vor Hypertelorismusoperationen ergaben sich durch die Modelle für den Chirurgen wesentliche zusätzliche Informationen. Vor komplexen Eingriffen sollte daher bei diesen Indikationen die Anfertigung eines Stereolithographiemodells in Betracht gezogen werden. Bei komplizierten, in Dislokation konsolidierten Frakturen ist die Modellherstellung dagegen in der Regel weniger hilfreich.

Schlüsselwörter

Präoperative Diagnostik · Kraniofaziale Syndrome · Stereolithographie

Die Einführung reproduzierbarer und genauer Modelle ausgewählter Knochenstrukturen erfolgte erst in neuester Zeit. Die Möglichkeit, mit Hilfe von CT-Scans 3D-Modelle zu generieren, wurde erstmals 1980 erwähnt. In den letzten 10 Jahren ist die Anfertigung dreidimensionaler Bilder und Modelle so zuverlässig geworden, daß sie durch den Operateur für die Planung komplizierter kraniofazialer Eingriffe genutzt werden kann. Die bemerkenswerteste Technik auf dem innovativen Gebiet der Erstellung dreidimensionaler Modelle ist die Stereolithographie. Dennoch gibt es immer noch Grenzen, wie die Detailtreue, die von technischen Gegebenheiten abhängig ist, Metallartefakte in der Computertomographie, die Wiedergabe knöcherner Details ohne Kontakt zu umgebenden ossären Strukturen und die Wirtschaftlichkeit. Letztere wird unmittelbar bestimmt durch den Wert der Stereolithographie für die Illustration der einmaligen, genauen Diagnostik, die Verbesserung der chirurgischen Planung und ihrer Ausführung, die individuelle Herstellung von Prothesen sowie für die Verkürzung der Operationszeit. Darüber hinaus hat die Stereolithographie einen Beitrag für die Entwicklung genauerer und weniger invasiver chirurgischer Techniken geleistet. Diese Studie stellt die Anwendung von Stereolithographiemodellen und die damit verbundenen Vorteile bei 21 Patienten mit kraniofazialen Pathologien dar.

Dr. P. E. Haers, Klinik für Kiefer- und Gesichtschirurgie, Universitätsspital D. AUFN, CH-8091 Zürich

Material und Methode

Es wurden 24 Stereolithographiemodelle von 21 Patienten angefertigt. Das Durchschnittsalter der 7 männlichen und 14 weiblichen Patienten lag bei 17 Jahren (Spannweite: 15 Monate–44 Jahre). Von 2 Patienten wurden prä- und postoperative Modelle hergestellt. In einem Fall wurde auch ein Modell der zweieiigen Zwillingsschwester gebaut. Alle Stereolithographiemodelle wurden entsprechend demselben Protokoll konstruiert. Zunächst wurde eine helikale Volume-Scan-Computertomographie der betreffenden anatomischen Region erstellt (SR 7000, Philips Medical Systems, Best, Niederlande). Mit dieser Technik kann innerhalb von 50 s ein detaillierter Datensatz des gesamten Schädels generiert werden. Kinder unter 4 Jahren wurden während einer Vollnarkose untersucht. Dieser Datensatz wurde zum Multi-Media-Labor der Universität Zürich transferiert, in dem alle Modelle angefertigt wurden. Die Herstellung erfolgte mittels eines SLA-250-Stereolithographiegeräts (3D-Systems, Valencia, Ca., USA), das durch FORM-IT/DCS-Software (Universität Zürich, Schweiz) gesteuert wurde. Die Stereolithographiemodelle wurden durch Übereinanderlegen von 0,05 mm dicken Epoxyharzschichten konstruiert, die mittels eines Helium-Kadmium-Lasers polymerisiert wurden. In einer vorgängig durchgeführten Studie wurde die Genauigkeit dieser Modelle mit den entsprechenden CT-Messungen verglichen; es ergab sich ein linearer Meßfehler von 0,6% [5]. Die Stereolithographiemodelle dieser Arbeit wurden entsprechend der zugrundeliegenden Pathologie, ihrem Illustrationswert, ihrer Bedeutung für die chirurgische Planung und dem Gebrauch für die Anfertigung von Schablonen oder Prothesen bewertet.

Mund Kiefer GesichtsChir (1998) 2 [Suppl 1]: S13–S15 © Springer-Verlag 1998

Pre-operative diagnosis of complex craniofacial syndromes

P. E. Haers, T. Warnke, F. R. Carls, C. P. E. Zollikofer, P. Stucki, M. C. Locher, H. F. Sailer

Summary

The aim of this study was to evaluate stereolithography as a tool in craniofacial surgery. The indications were classified according to the usefulness of stereolithography for different craniofacial pathologies. Stereolithography models of 21 patients were built; in three cases two models were made. The age of the 7 male and 14 female patients was 17 years on average (range: 15 months–44 years). First a helical volume CT scan of the anatomical region was performed. After transformation of the data set, the models were built by an SLA 250 stereolithography apparatus (3D-Systems, Valencia, Calif., USA), steered by FORM-IT/DCS-Software (University of Zurich, Switzerland). The stereolithography models were constructed by superposition of epoxy resin slices of 0.05 mm thickness, which were polymerized by a helium-cadmium laser. These models were classified according to the indication for stereolithography, the operation performed, the relevance for surgical planning and the usefulness for the fabrication of implants and protheses. In craniofacial syndromes, severe asymmetries of the viscerocranium, large skull defects and before surgical correction of hypertelorism these models provided important additional information for the surgeon. Before complex interventions in these fields the construction of a stereolithography model should be considered. In multiple fractures consolidated in dislocation, the models proved to be less useful.

Key words

Pre-operative diagnosis · Craniofacial syndromes · Stereolithography

Ergebnisse

Innerhalb von 3 Jahren wurden von 21 Patienten mit kongenitalen oder posttraumatischen kraniofazialen Pathologien stereolithographische Modelle angefertigt. Diese Modelle wurden gemäß der Indikation zur Stereolithographie, der Art der durchgeführten Operation, der Bedeutung für die chirurgische Planung und dem Gebrauch für die Herstellung von Schablonen und Prothesen klassifiziert.

Indikation zur Stereolithographie

21 Modelle gaben pathologische Veränderungen wieder, die in Deformitäten der Schädelbasis und der Orbitae, äußerst seltenen Erkrankungen, die zu einzigartigen knöchernen kraniofazialen Abweichungen geführt hatten, ausgeprägten Asymmetrien, Trümmerfrakturen des Nasoethmoidalkomplexes und der periorbitalen Region, die in Dislokation konsolidiert waren, und in posttraumatischen Knochendefekten bestanden. Die Indikation zur Stereolithographie lag in der anschaulichen Darstellung der pathologischen Veränderungen dieser kraniofazialen knöchernen Abweichungen. Darin bestand die Hauptindikation bei einer 15jährigen Patientin, die aufgrund einer polyostotischen fibrösen Dysplasie an einer extremen Abweichung der Schädelform litt. Ähnliches gilt für eine 17jährige Patientin mit rezessiver kraniometaphysärer Dysplasie. Selbstverständlich waren aber auch diese Modelle hilfreich, um die Resektionsgrenzen festzulegen. Alle Modelle dienten während der chirurgischen Planung der genauen Diagnostik und Analyse der morphologischen Veränderungen sowie der Simulation des operativen Eingriffs. Zwei Modelle wurden für die Evaluation des postoperativen Ergebnisses und eines als Referenz für die chirurgische Planung hergestellt.

Klassifizierung der Modelle nach Pathologien

Die Modelle wurden angefertigt bei Hypertelorismus (3), kraniofazialen Syndromen mit ausgeprägter Schädelbasis- und Orbitabeteiligung (6), Plagiozephalie (1), komplexer Gesichtsasymmetrie (2), fibröser Dysplasie (2), kraniometaphysärer Dysplasie (1) und posttraumatischen Knochendefekten der Schädelbasis und der periorbitalen Region (6).

Chirurgische Klassifikation und Vorteile der Modelle

In 3 Fällen wurde die transkranielle Korrektur eines Hypertelorismus mit gleichzeitigem Fronto-orbital Advancement simuliert. Durch die chirurgische Simulation konnten wesentliche Informationen gewonnen werden, insbesondere für die Bestimmung der Osteotomielinien im Boden der vorderen und des seitlichen oberen Teils der mittleren Schädelgrube. In diesem Bereich ist die korrekte Planung und Durchführung der Operation besonders schwierig. Darüber hinaus wurde während der chirurgischen Simulation die Schaffung glatter Oberflächenstrukturen angestrebt. Die resultierenden Defekte wurden ausgemessen, so daß die Vorbereitung des Transplantationsmaterials aus lyophilisiertem Knorpel in Blöcken und Scheiben wesentlich erleichtert war. Obwohl dieser Vorteil objektiv nicht genau bestimmt werden kann, wurde dadurch während dieser 3 Eingriffe die Operationszeit erheblich verkürzt. Zudem konnten die ästhetischen Veränderungen durch diese Interventionen besser analysiert und in die Planung integriert werden, als dies ohne die Modelle möglich gewesen wäre.

Bei 4 Patienten mit kraniosynostotischen Syndromen, bei denen in jüngerem Alter ein Fronto-orbital Advancement durchgeführt worden war, erfolgte eine Le-Fort-I+III-Osteotomie. Die Analyse der stereolithographischen Modelle und die in 2 Fällen durchgeführte Simulation ergaben entscheidende Zusatzinformationen, um

das genaue Ausmaß der Vorverschiebung des nasalen Komplexes und die optimale Rotation des oberen Gesichtsdrittels festzulegen. Das Ziel war ein ausreichendes Vorbringen der Infraorbitalränder, ohne übermäßig große Stufen im Bereich der Sutura frontozygomatica zu schaffen. Zur Vorbereitung der Transplantate wurden die Knochendefekte ausgemessen. In der Glabellaregion, am lateralen Orbitarand und im Jochbogenbereich wurde lyophilisierter Schädelknochen verwendet, während zur Deckung von Orbitawanddefekten lyophilisierter Knorpel eingesetzt wurde. Ein weiteres Stereolithographiemodell wurde bei einer Plagiozephalie mit frontaler und okzipitaler Beteiligung angefertigt. Der ausgeprägt asymmetrische Schädel beeinträchtigte insbesondere die Ästhetik im Stirn- und Hinterhauptbereich. Daher wurden ein Fronto-orbital Advancement und eine Floating-Occiput-Operation geplant [3]. Da die gesamte Schädelform verändert werden mußte, ermöglichte die Simulation der dreidimensionalen Korrekturen im ganzen Schädelbereich, die Teilung und Repositionierung der Schädelfragmente zu optimieren. Somit resultierten am Ende dieses Eingriffs minimale Knochendefekte sowie eine beträchtliche Zeitersparnis.

Das Modell eines Patienten mit Franceschetti-Syndrom war in mehrerlei Hinsicht nützlich. Die Rekonstruktion der Jochbögen und der Jochbeinprominenz wurde simuliert, um die Form und das Volumen des erforderlichen Transplantationsmaterials zu bestimmen. Gleichzeitig gestattete das Modell, die optimale Position für die Ohrepithesenbefestigungen und das einseitige Implantat für das knochenverankerte Hörgerät (bone anchored hearing aid = BAHA) festzulegen. Dabei konnten die Knochendicke, die Symmetrie der Implantationsorte und ästhetische Gesichtspunkte berücksichtigt werden. Darüber hinaus wurde die gemeinsame Planung mit den mitbehandelnden Kollegen verbessert.

Die Modelle der Patienten mit Gesichtsasymmetrien waren hilfreich für die Analyse der vorzunehmenden seitlichen Konturverbesserungen. Die Stereolithographiemodelle erwiesen sich dabei für den Chirurgen als informativer und anschaulicher als die entsprechenden 3D-CT-Rekonstruktionen.

Für die Planung von Rekonstruktionen posttraumatischer Läsionen erwiesen sich Stereolithographiemodelle als weniger sinnvoll. Sie waren nicht so informativ wie erwartet, weil isolierte Knochenfragmente nicht adäquat dargestellt wurden. Zudem konnten multiple Fragmente, die sich zu einer Masse vereinigt hatten, nicht hinreichend differenziert wiedergegeben werden. In einigen Fällen unterschied sich der intraoperative Situs sogar deutlich von der Situation am Modell, weil teilweise ossifiziertes fibrotisches Gewebe oder Kallus entfernt werden mußten und kleinere Knochenfragmente im nasofrontalen Bereich für die Rekonstruktion nicht verwendbar waren. Im Gegensatz zu den zuvor erwähnten kraniofazialen Mißbildungen ergaben sich durch die Verwendung von Stereolithographiemodellen bei multiplen Gesichtsschädelfrakturen nur wenige zusätzliche Informationen und eine geringe Zeitersparnis. Eine Ausnahme bestand für größere Schädeldefekte, deren Deckung (Schablone, Implantat) die Stereolithographiemodelle wesentlich erleichtert haben.

Diskussion

Die Herstellung individueller Schädelmodelle ermöglicht es dem Chirurgen, äußere und innere anatomische Strukturen präoperativ zu betrachten und die dadurch gewonnenen Erkenntnisse in die Operationsplanung miteinzubeziehen [4]. Für die dreidimensionale Darstellung knöcherner Strukturen ist zunächst eine computertomographische Untersuchung erforderlich, um einen geeigneten Datensatz zu generieren. Schon seit über 10 Jahren werden Modelle durch Mahlen von Polystyrol hergestellt [2]. Wenn auch die Kosten relativ gering sind, bestehen doch Limitierungen durch die ungenaue Wiedergabe von anatomischen Details; insbesondere ist die Darstellung innerer Strukturen und von Hohlräumen unmöglich.

Die Stereolithographie hat den Informationsgehalt der Modelle für die kraniofaziale Chirurgie wesentlich verbessert [1]. Die Genauigkeit konnte deutlich erhöht werden, innere Strukturen und Hohlräume werden adäquat dargestellt und können bei Verwendung von transparenten Werkstoffen (z. B. Epoxyharz) vom Chirurgen in die Operationsplanung miteinbezogen werden. Virtuelle dreidimensionale Rekonstruktionen von CT-Bildern gestatten darüber hinaus die Auswahl und das Weglassen von anatomischen Strukturen, so daß die Betrachtung von knöchernen Details von allen Seiten möglich ist [6].

Im oberen Gesichtsdrittel, insbesondere bei Hypertelorismuskorrekturen, werden die Osteotomien wesentlich erleichtert. Für die orthognathe Chirurgie ist dagegen die Präzision unzureichend, da Abweichungen bei der Simulation der Okklusion von mehr als 1 mm nicht akzeptabel sind.

Für die Zukunft wäre es wünschenswert, wenn dreidimensionale Rekonstruktionen innerhalb der chirurgischen Abteilung auf einer Workstation bearbeitet werden könnten [6]. Der Ablauf der Herstellung von Stereolithographiemodellen sollte beschleunigt und kostengünstiger gestaltet werden.

Literatur

1. Klein HM, Schneider W, Nawrath J, Gernot T, Vog ED, Krasny R (1992) Stereolithographische Modellfertigung auf der Basis dreidimensional rekonstruierter CT-Schnittbildfolgen. Fortschr Rontgenstr 156: 429–432
2. Lambrecht JT, Hammer B, Jacob AL, Schiel H, Hunziker M, Kreusch T, Kliegis U (1995) Individual model fabrication in maxillofacial radiology. Dentomaxillofac Radiol 24: 147–154
3. Sailer HF, Grätz KW, Oechslin C, Locher MC, Haers PE, Carls FR (1998) Die okzipitale Korrektur bei Scaphocephalie und Plagiocephalie. MKG [Suppl] im Druck
4. Stoker NG, Mankovich NJ, Valentino D (1992) Stereolithographic models for surgical planning: preliminary report. J Oral Maxillofac Surg 50: 466–471
5. Warnke T, Carls FR, Sailer HF (1995) Accuracy of stereolithographic models compared to 3D-CT before correction of hypertelorism. Proceedings of The Fifth European Craniofacial Congress, Kopenhagen
6. Zonneveld FW, Lobregt S, Meulen JCH van der, Vaandrager JM (1989) Three-dimensional imaging in craniofacial surgery. World J Surg 13: 328–342

Mund Kiefer GesichtsChir (1998) 2 [Suppl 1]: S16–S19 © Springer-Verlag 1998

Mediane kraniofaziale Spalten

Therapieempfehlungen und Spätergebnisse

N. Schwenzer[1], W. Haßler[2]
[1] *Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, Eberhard-Karls-Universität Tübingen*
[2] *Neurochirurgische Abteilung, Städtisches Krankenhaus Duisburg*

Zusammenfassung

Mediane kraniofaziale Spalten gehören in die Gruppe der medianen Gesichtsspaltmißbildungungen und sind durch Spaltbildungen der Nase mit Beteiligung der Schädelbasis gekennzeichnet. Sie können mit einem Hypertelorismus und/oder Enzephalozelen einhergehen. In unserem Krankengut mit insgesamt 22 medianen Mißbildungen wurden die Korrekturen bei 3 Enzephalozelen und 2 ausgeprägten medianen Nasenspalten mit Hypertelorismus zwischen dem 2. und 8. Lebensjahr vorgenommen. Zwei Kinder mit ausgeprägten Gehirnmißbildungen verstarben vor jeglicher Therapie. Die übrigen medianen Mißbildungen wurden so früh wie möglich korrigiert, wobei reine Weichteileingriffe im 1. Lebensjahr, auf jeden Fall vor Schuleintritt erfolgen sollten. Endgültige Korrekturen am Nasenskelett erfolgten nach dem 12. Lebensjahr. Nach Kraniotomien und Hypertelorismuskorrekturen kam es in keinem Fall zu einer Wachstumsstörung des Mittelgesichts und der Kiefer. Die Plattenosteosynthese hat sich als zuverlässige Stabilisationsmethode erwiesen. Allerdings haben wir das Osteosynthesematerial in allen Fällen entfernt. Die Vielfalt der Mißbildungsmöglichkeiten erfordert ein auf den Einzelfall abgestimmtes individuelles Vorgehen.

Schlüsselwörter

Mediane Gesichtsspalten · Kraniofaziale Spalten · Frontonasale Dysplasie

Unter den Spaltbildungen des Gesichts sind es hauptsächlich die medianen Gesichtsmißbildungen, die mit einer Beteiligung der Nase und der Schädelbasis einhergehen können. Erstbeschreiber war Hoppe [6], der 1859 über eine angeborene Mißbildung der Nase berichtete. De Myer [2] bezeichnete diese unterschiedlich ausgeprägten und variationsreichen Fehlbildungen als „median facial cleft syndrome", welche von Sedano et al. [11] 1970 als „frontonasal dysplasia" bezeichnet wurde. Die Veränderungen sind unterschiedlich stark ausgeprägt und reichen von der angeborenen Nasenfistel über die sog. Doggennase [12] bis zum Hypertelorismus mit Enzephalozelen. Sie können einerseits mit schwersten Hirnmißbildungen sowie aber auch mit Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten vergesellschaftet sein, worauf auch Gorlin [3] hinwies. Eine ausführliche Beschreibung der verschiedenen Formen gaben Köhn [7] und Whitaker et al. [13] sowie Pfeifer [8], welche den Begriff „centric clefts" für derartige Mißbildungen prägten.

Patienten der Tübinger Klinik

In unserem Krankengut nehmen die unter dem Begriff des „median facial cleft syndrome" zusammengefaßten Mißbildungen mit 22 Fällen die erste Stelle ein (Tabelle 1). Folgende Strukturen können dabei betroffen sein: Stirnbein, Crista galli, Ethmoid, Nasenbein, Vomer und knöchernes Nasenseptum, Prämaxilla und Zwischenkieferregion einschließlich der dazugehörigen Weichteile. Es zeigte sich, daß von der medianen Lippenspalte über die Nasenfistel bis zur Enzephalozele alle medianen Weichteil- und Knochenstrukturen partiell oder total gespalten oder zumindest hypoplastisch sein kön-

Tabelle 1
Medianes Gesichtsspaltsyndrom

Spaltform	Anzahl
Mediane Lippenspalte	3
Mediane Lippenspalte mit Zwischenkieferaplasie	2
Nasenfistel	2
Mediane Nasenspalte	3
Mediane Nasenspalte mit Gaumensegelspalte	1
Mediane Nasenspalte mit medianer Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte	1
Mediane Nasenspalte mit Hypertelorismus	1
Mediane Nasenspalte mit Hypertelorismus und LKG-Spalte	1
Mediane Nasenspalte mit Enzephalozele	2
Doppelseitige LKG-Spalte mit Enzephalozele und multiplen Hirnmißbildungen	2 (+)
Arhinia unilateralis mit Proboscis	1
Arhinia totalis mit Oberkieferdysplasie	1
Proboscis mit LKG-Spalte	1
Mediane Nasenspalte mit beidseitigem Kiemenbogensyndrom	1
	$n = 22$

47. Kongreß DGMKG Hamburg

Prof. Dr. Dr. N. Schwenzer, Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, Osianderstraße 2–8, D-72070 Tübingen