48

SONDERDRUCK AUS DEUTSCHE ZAHNÄRZTLICHE ZEITSCHRIFT

38. Jahrgang, 1983

Alle Rechte, auch die des Nachdrucks, der photomechanischen Wiedergabe sowie der Übersetzung dieses Sonderdrucks, behält sich der Verlag vor.

CARL HANSER VERLAG
KOLBERGERSTRASSE 22, MÜNCHEN 86

Kraniofaziale Fehlbildungen und ihre operative Behandlung

Herausgegeben von
Wolfgang Mühlbauer und Hans Anderl

135 Abbildungen in 279 Einzeldarstellungen
10 Tabellen

Sonderdruck
Nachdruck nur mit Genehmigung
des Verlags gestattet

1983
Georg Thieme Verlag Stuttgart · New York

Wesentlich ist es in der plastischen und rekonstruktiven Chirurgie des Gesichtsbereiches an die Berücksichtigung der Funktion der Lider sowie der Augenmuskeln zu denken. Die sorgfältige Rekonstruktion der Lidschichten ist Voraussetzung für eine ausreichende Lidfunktion. Bei plastischen Operationen, die die Orbita mit einbeziehen, muß an die Erhaltung der binokularen Funktionen gedacht werden. Hier gilt es besonders, den M. obliquus superior im nasal oberen Bereich der Orbita und die Trochlea zu schonen. Störende Doppelbilder, die irreversibel sein können, bleiben sonst als Restfolge. Vor einer jeden plastischen Operation im okulären Bereich sollte somit stets eine sorgfältige Abklärung des Sehvermögens, des Gesichtsfeldes, insbesondere der Binokularfunktionen stehen.

Pädiater, Kinderchirurg und plastischer Chirurg müssen bei Vorliegen einer cfD stets an eine Kombination mit okulären Veränderungen denken, die einer frühzeitigen Diagnostik und rechtzeitigen Therapie bedürfen.

Zusammenfassung

Kraniofaziale Fehlbildungen gehen zurück auf Störungen im Bereich des Vorderkopforganisators und des Hinterkopforganisators. Es können Überlappungen im Induktionsgebiet beider Organisatoren vorkommen. Entsprechend kommt es zu Überschneidungen auch klinischer Bilder. Vorwiegend das Cranium cerebrale betreffende Fehlbildungen sind: Mikrocephalie, Morbus Apert, Morbus Crouzon, Morbus Greig, etc.

Hierbei kann es zur chronischen und auch akuten Hirndrucksteigerung mit Stauungspapille, Optikusatrophie und möglicher Amaurose kommen. Vorwiegend das Cranium faciale betreffende Störungen sind: Syndrom des 1. Viszeralbogens (z. B. Morbus Franceschetti, Morbus Goldenhar, Morbus Hallermann-Streiff, etc.). Fehlbildungen im Bereich des Cranium faciale sind relativ häufig mit Entwicklungsstörungen auch des Auges verbunden, so Lipodermoide der Korneoskleralgrenze und der Orbita.

Darstellung der Systematik kraniofazialer Dysplasien sowie okulärer orbitaler und periorbitaler Veränderungen. Therapiemöglichkeiten.

Literatur

Badtke, G., K.H. Degenhardt, O.E. Lund: Tierexperimenteller Beitrag zur Ätiologie und Phänomene craniofacialer Dysplasien. Z. Anat. Entw. Gesch. 121 (1959) 71

Bertelsen, T.I.: The premature synostosis of the cranial sutures. Acta opthal. Kbh. Suppl. 51 (1958)

Degenhardt, K.H.: Zum entwicklungsgeschichtlichen Problem der Akrocephalosyndaktilie. Z. menschl. Vererb. Konstit. Lehre 29 (1950) 791

Degenhardt, K.H.: Cranio-facial dysplasia induced by oxygen-definciency in rabbits. Biol. Neonat. 2 (1960a) 93

Degenhardt, K.H., G. Badtke, O.-E. Lund: Zur Ätiologie und Phänogenese Maxillo-Facialer und Mandibulo-Facialer Dysplasien. Proc. of the Second Internat. Congr. of Human Genetics, 1373, Roma, 1960 b

Degenhardt, H.K.: Mißbildungen des Kopfes, der Wirbelsäule und des Beckens. In: Kurzes Handbuch der Genetik. Thieme, Stuttgart 1964

Dureux, J.B.: Le problème des malformations associées. Les génopathies et embyopathies neuro-ophthalmiques. Leurs incidence au cours des malformations du squelette craniofacial. Thesis, Nancy 1955

Franceschetti, A., P. Zwahlen: Un syndrome nouveau: le dysostose mandibulo-faciale. Bull. schweiz. Akad. med. Wiss. 12 (1944) 60

Goldenhar, M., A. Delmas, M. Martinet: Morphogenesis of anencephalia. Anat. Rec. 136 (1960) 138

Greig, M.D.: Hypertelorismus. Edinb. med. J. 31 (1924) 560

Gross, H., H. Hoff: Sur les malformations ventriculaires dépendantes des dysgénésies commussurales. Coll. int. sur les malformations con. de l'encéphale (p. 329) Masson, Paris 1958

Gross, H., H. Hoff: Sur les dysraphies cranio-encéphaliques. Coll. int. sur les malformations con. de l'encéphale (p. 329) Masson, Paris 1958

von Gruber, J.: Versuch einer entwicklungsgeschichtlichen Analyse menschlicher Kopfmißbildungen. Arch. Klaus-Stift. Vererb. Forsch. 23: No. 3/4 (1948)
Hallermann, W.: Vogelgesicht und Cataracta congenita. Klin. Mbl. Augenheilk. 113 (1948) 315
Holtfretter, J.: Biol. Zbl. 43: 404 (1933)
Hövels, O.: Zur Systematik der Mißbildungen des 1. Visceralbogens unter besonderer Berücksichtigung der Dysostosis mandibulofacialis. I. Mitteilung. Z. Kinderheilk, 73 (1953) 568
Hövels, O.: Zur Pathogenese der Mißbildungen des 1. Visceralbogens. II. Mitteilung. Z. Kinderheilk. 73 (1953) 568
Lehmann, F.E.: Die embryonale Entwicklung. Entwicklungsphysiologie und experimentelle Teratologie. In F. Bücher, E. Letterer, F. Roulet: Hdb. der allgemeinen Pathologie, Bd. VI/1. Springer, Berlin 1955
Lund, O.-E.: Zur Morphologie craniofacialer Dysplasien unter Berücksichtigung neuropathologischer Befunde. 65. Zus. d. Dtsch. Ophthal. Ges. Heidelberg 1963 (S. 168)
Lund, O.E.: Combinations of Ocular and Cerebral Malformations with Craniofacial Dysplasia. A Clinical, Morphogenetical and Histopathological Investigation. Ophthalmologica, 152 (1966) 13
Lund, O.-E.: Blepharo-okulo-kraniale Dysplasie – ein bislang unbekanntes Syndrom? Med. Klin. 69 (1974) 1715
Lund, O.-E., K.H. Degenhardt, G. Badtke: Experimentell erzeugte craniofaciale Dysplasien. 64. Zus. dtsch. Ophthal. Ges. Heidelberg 1961 (S. 397)
Meyer-Schwickerath, G., E. Grüterich, H. Weyers: Mikrophthalmus-Syndrome. Klin. Mbl. Augenheilk. 131 (1957) 18
Ullerich, K.: Zur formalen Genese der Mißbildungsbefunde der Dysostosis mandibulofacialis (Franceschetti und Zwahlen). 65. Zus. der Dtsch. Ophthal. Ges. Heidelberg 1963
Ullrich, O., H. Fremerey-Dohna: Dyskephalie mit Cataracta congenita und Hypotrichose als typischer Merkmalskomplex. Ophthalmologica, Basel, 125 (1953) 73, 144
Waardenburg, P.J.: Die Zurückführung einer Reihe erblich angeborener familiärer Augenmißbildungen auf eine Fixation normaler fetaler Verhältnisse. Graefes Arch. Ophthal. 124 (1930) 221
Weyers, H.: Zur Klinik und Pathologie der Dysostosis mandibulo-facialis. Z. Kinderheilk. 69 (1950/51) 207
Weyers, H., G. Füllung: Dysplasia dentofacialis, ein neues Ektodermal-Syndrom. Zahnmed. i. Bild. 2 (1963) 24

Prof. Dr. *O.-E. Lund*
Direktor der Augenklinik der Universität München
Mathildenstraße 8, 8000 München 2

Langzeitergebnisse nach Korrektur von kraniofazialen Anomalien

H.F. Sailer und H.L. Obwegeser

Einleitung

Seit der ersten Le-Fort-III-Osteotomie durch GILLIES bei Oxyzephalie im Jahr 1950 (GILLIES u. HARRISON 1951) und nachdem TESSIER diesen Eingriff (TESSIER 1967) und die transkraniale Hypertelorismuskorrektur ((TESSIER u. Mitarb. 1967) zu Standardmethoden bei der Behandlung von Schädel-Gesichtsmißbildungen ausgebaut hatte, hat die kraniofaziale Chirurgie einen weltweiten Aufschwung erlebt. Beispielsweise wurde auch für das wesentlich häufiger vorkommende kraniofaziale Syndrom der Dysostosis otomandibularis eine Standardmethode (OBWEGESER 1970, 1974) entwickelt. Die Erfahrungen, die auf diesem Gebiet in der Kieferchirurgischen Klinik des Universitätsspitals Zürich gemacht wurden, sollen in dieser Arbeit zusammengefaßt werden. Wir beschränken uns dabei auf die Syndrome: Dysostosis otomandibularis, Morbus Crouzon/Apert und Hypertelorismus.

Dysostosis oto-mandibularis

Die schwere, 3dimensionale Hypoplasie einer Gesichtsseite bei Dysostosis oto-mandibularis (Abb. 1a–c) kann bei Patienten mit abgeschlossenem Wachstum durch OBWEGESERs Methode der Gesichtsrotation (1970, 1974) weitgehend korrigiert werden, wie erste Langzeitergebnisse (SAILER 1981) zeigen (Abb. 1a–k).

Die Methode besteht in einer einzeitigen Le-Fort-I-Osteotomie und einer sagittalen Spaltung des Ramus mandibulae beidseits, sofern der auf der hypoplastischen Seite gelegene aufsteigende Ast für eine Spaltung genügend ausgebildet ist. Bei fehlendem Kiefergelenk wird im allgemeinen in einer vorgängigen Operation die Fossa glenoidalis und der fehlende Jochbogen durch Rippentransplantate symmetrisch zur gesunden Seite rekonstruiert (Abb. 1d); gleichzeitig wird die hypoplastische Temporalregion durch Rippen aufgebaut. Der fehlende Ramus mandibulae kann dann zusammen mit der Le-Fort-I-Osteotomie und der einseitigen sagittalen Spaltung mit Rippen oder Beckenkamm rekonstruiert (Abb. 1d) und die Kinnprominenz verschoben werden (OBWEGESER 1958). Bei der Operation wird der Oberkiefer zunächst um eine zwischen den oberen Schneidezähnen gezogene vertikale Linie in Richtung der hypoplastischen Seite geschwenkt und schließlich die schiefe Okklusionsebene horizontal eingestellt (Abb. 1f); dies kann sowohl durch Höhersetzen der gesunden Oberkiefer-Seite mittels Ostektomie in der fazialen Kieferhöhlenwand oder durch Verlängern der kranken Seite erfolgen; häufig muß eine gegensinnige Bewegung ausgeführt werden; entscheidend bei der Planung ist die Länge der Oberlippe auf der kranken Seite; bei starker Verkürzung kommt beispielsweise nur ein Höhersetzen des Oberkiefers auf der gesunden Seite in Frage, da andernfalls, bei Tiefersetzen des Oberkiefers auf der kranken Seite, die Relation zwischen Oberlippen- und sichtbarer Zahnlänge gestört ist. Der Unterkiefer wird der Oberkieferposition angepaßt.

Ergebnisse

Das Durchschnittsalter der bisher 16 mit einseitiger Dysostosis oto-mandibularis operierten schwergradigen Fälle lag bei 19 Jahren. Bei 7 Patienten genügte die Rotation ohne Gelenk- und Ramusrekonstruktion; bei den restlichen 9 Patienten mußte sowohl die Fossa glenoidalis, der Jochbogen und die Schläfenregion rekonstruiert und anschließend die gleichzeitige Ober- und Unterkiefer-Rotation mit Ramus-/Corpus-Rekonstruktion durchgeführt werden. Bei einem der 7 Patienten mit alleiniger Ober- und Unterkieferbewegung wurde später der stark hypoplastische Ramus mandibulae zusätzlich mit Rippentransplantaten rekonstruiert.

An Allgemeinkomplikationen kam es einmal zu einem Streßulkus am 4. postoperativen Tag.

Lokale Komplikationen bestanden in 2 Infekten im Bereich der Ramus-/Korpusrekonstruate, die durch Revisionen und zusätzliches Einbringen von Rippenknochenspongiosa beherrscht werden konnten. Einmal mußte ein Sequester aus der Kieferhöhle entfernt werden.

Zusätzliche Operationen bestanden bei 11 Fällen in der Transplantation von lyophilisiertem Bankknorpel (SAILER 1976) zur seitlichen Unterkiefer- und Kinnregion sowie bei 6 Fällen in einer freien Fetttransplantation (OBWEGESER u. SAILER 1979) zur Wangenregion, um die defiziente Weichteilschicht aufzubauen. Als schwierig gestaltete sich die Symmetrisierung der Kinnregion, wobei dieselbe bei 2 Patienten keiner Korrektur bedurfte, bei 5 Patienten einer einmaligen, bei 7 einer zweimaligen und bei 2 weiteren Patienten sogar einer 5maligen Operation.



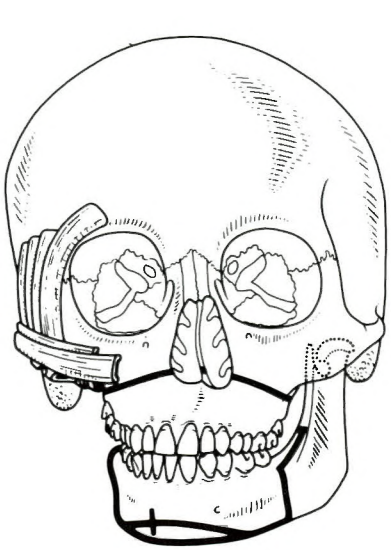
1a

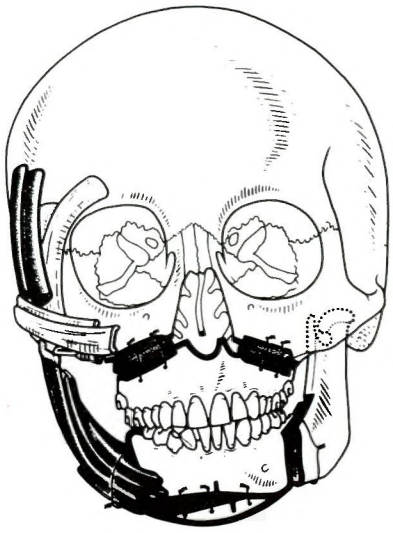


1b



1c





1d

Abb. 1 Korrektur der Dysostosis otomandibularis: Bei schwerer, 3dimensionaler Hypoplasie einer Gesichtshälfte (a, b, c) und fehlender Kiefer-Gelenkpfanne wird zunächst die Gelenkregion und die Jochbein-Jochbogengegend mit autologen Rippen und mit Knorpel (d links) aufgebaut und in derselben oder einer 2. Operationssitzung 6 Monate später die Rotation der unteren Gesichtshälfte einschließlich Rekonstruktion von Korpus und Ramus (d rechts) ausgeführt; die Kinnregion wird durch Verlagerung der Kinnprominenz symmetrisiert; die schiefe Okklusionsebene (e) wird bei der Rotationsbewegung horizontalisiert (f); Abb. 1g stellt das erzielte Zwischenergebnis nach Symmetrisierung der skelettalen Gesichtsstrukturen dar; nach Rückverlagerung des Ohrrudiments mittels einer großen Z-Plastik (h) werden die hypoplastischen Weichteile durch eine freie Fetttransplantation vom Gesäß aufgebaut (h, i); Abb. 1k zeigt das Ergebnis ca. 3 Jahre nach Fetttransplantation; eine geringe Überkorrektur der operierten Seite stört die Patientin nicht



1e



1f



1g



1h



1i



1k

Bei den zwischen 2 und 13 Jahren postoperativ zephalometrisch nachkontrollierten Patienten fiel eine hervorragende Stabilität der vertikalen und sagittalen Bewegungen des Oberkiefers auf; bei 2 Fällen kam es dagegen zu einem geringen, nicht korrekturbedürftigen Rezidiv im Unterkieferbereich.

Le-Fort-III-Osteotomie und Le-Fort-III- plus -I-Osteotomie

Wegen wachsender Zahl von Patienten mit Le-Fort-III- (TESSIER 1967) und kombinierten Le-Fort-III- plus -I-Osteotomien (OBWEGESER 1969) wurde das Krankengut der Kieferchirurgischen Klinik Zürich wiederholt unter verschiedenen Gesichtspunkten evaluiert (FREIHOFER 1973; SCHMID 1981; BIGAR u. OBWEGESER 1981).

Ergebnisse

Von den bislang operierten 24 Patienten mit Anomalien wurden bei 10 Fällen Le-Fort-III-Osteotomien und bei weiteren 11 Le-Fort-III- plus -I-Osteotomien durchgeführt (Abb. 2a–k); bei 3 Patienten wurde die Le-Fort-III-Osteotomie unter Aussparung des Nasenkomplexes durchgeführt. Die Beobachtungszeit lag zwischen 2 und 13 Jahren postoperativ.

An Allgemeinkomplikationen kam es einmal zu einem Streßulkus. Lokale Infektionen traten dreimal im infraorbitalen und zweimal im retromaxillären Bereich auf. Ein Patient starb 5 Monate postoperativ, nachdem der gesamte postoperative Verlauf komplikationslos verlief. Die Todesursache wurde uns nicht bekannt gegeben; ein Zusammenhang mit der Le-Fort-III-Osteotomie muß ausgeschlossen werden.

Nur 1 Patient zeigte ein ästhetisch unbefriedigendes Resultat, während bei den anderen Patienten die Anomalie skelettal weitgehend mit gutem Ergebnisse korrigiert wurde.

Ästhetisch störend war bei 8 Patienten der Nasofrontalwinkel, so daß dieser durch sekundäre Eingriffe korrigiert werden mußte. Besonders unschön und prominent gestaltete sich die Glabellaregion, wenn versucht wurde, gleichzeitig mit der Mittelgesichtsvorbewegung den häufig mit Morbus Crouzon und Apert vergesellschafteten offenen Biß zu schließen. Hier führte die von OBWEGESER (1969) angegebene kombinierte Le-Fort-III-plus -I-Osteotomie zu ästhetisch und okklusal günstigeren Resultaten. Hervorzuheben ist die Möglichkeit der Entstehung eines Enophthalmus wie bei 2 unserer Fälle, wenn nach alleiniger Le-Fort-III-Osteotomie der offene Biß durch eine Abwärts- und Vorwärtsrotation des Mittelgesichtskomplexes geschlossen wird.

Eine Patientin, mit Morbus Crouzon im Alter von 13 Jahren mit reiner Le-Fort-III-Osteotomie operiert, zeigte nach 4 Monaten ein Rezidiv im Bereich der Osteotomie, und zwar in vertikaler wie sagittaler Richtung, wie die routinemäßig durchgeführten zephalometrischen Analysen ergaben. Zusätzlich kam es zu einem starken Längenwachstum des Unterkiefers mit frontoffenem Biß. Ob dieser Fall eine Ausnahme darstellt oder ob, im Gegensatz zu den ausgewachsenen Patienten mit guter Stabilität des Resultats in unserem Krankengut, während der Wachstumsphase eine spezielle Rezidivneigung vorliegt, läßt sich nicht sicher beurteilen.

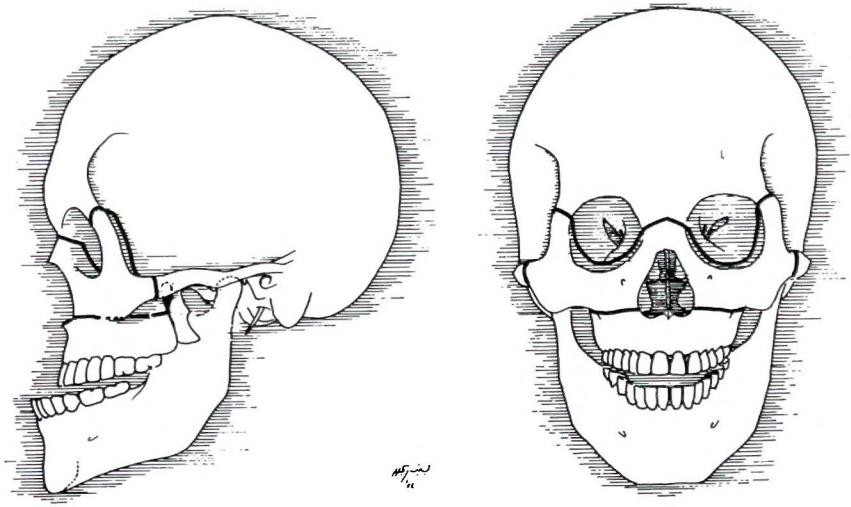
Was die Weichteilsituation nach Le-Fort-III-Osteotomie anbelangt, so geht aus der Untersuchung von SCHMID-MEIER (1981) hervor, daß präoperativ bestehende Anomalien wie asymmetrische Lidspalte (14mal), antimongoloide Augenstellung (4mal), schiefe Bipupillarebene (8mal) durch den skelettalen Eingriff keinerlei Verbesserung erfahren haben. Zusätzliche Weichteilkorrekturen sind hier erforderlich. Eine Änderung der Sehkraft trat bei unserem Patientengut nach Le-Fort-III-, bzw. Le-Fort-III- plus -I-Osteotomi nicht auf (BIGAR u. OBWEGESER 1981).

Hypertelorismus

Bei insgesamt 33 Fällen mit operativer Orbitabewegung wurde bei 21 ein subkraniales Vorgehen gewählt. Bei den restlichen 12 Patienten wurde eine transkraniale Hypertelorismuskorrektur (TESSIER u. Mitarb. 1967) durchgeführt. Lediglich diese Patientengruppe soll hier besprochen werden.



a

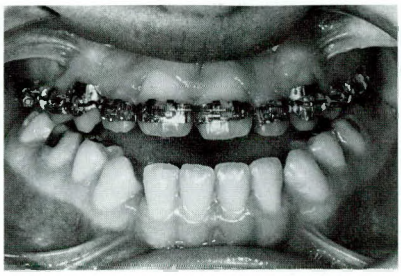


b

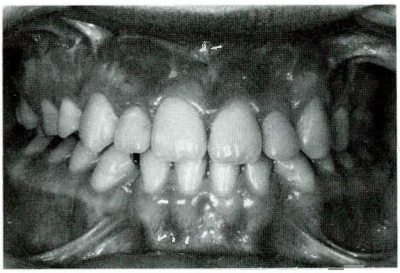
Abb. 2a + b Korrektur der Dysostosis craniofacialis mittels Le-Fort-III- plus -I-Osteotomie:
Abb. a zeigt aus dem Krankengut der Kieferchirurgischen Klinik Zürich eine Familie mit 7 Kindern, von denen 5 einen vom Vater ererbten Morbus Crouzon aufweisen; die Tochter in Bildmitte wurde durch Le-Fort-III-plus-I-Osteotomie (b) korrigiert.



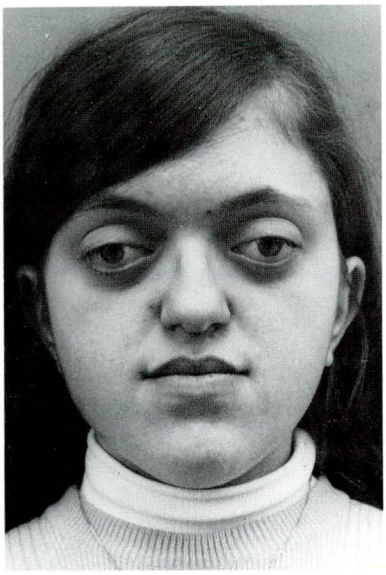
c



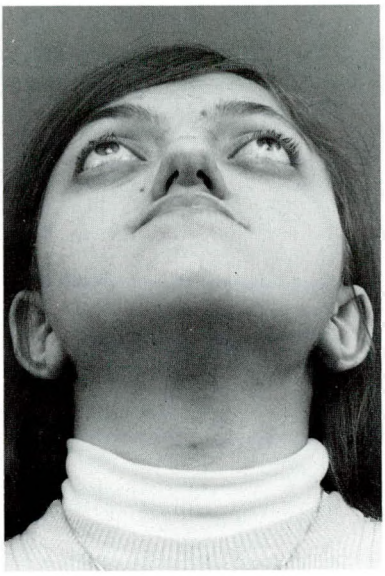
d



e



f

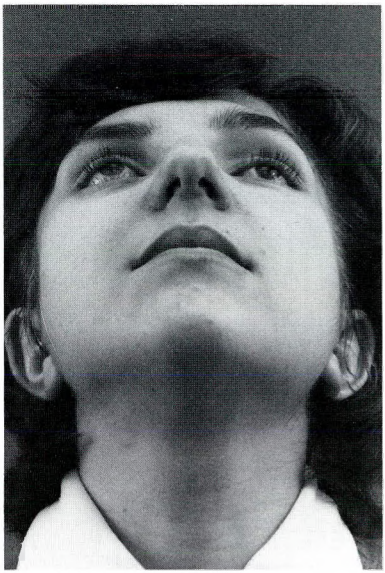


g

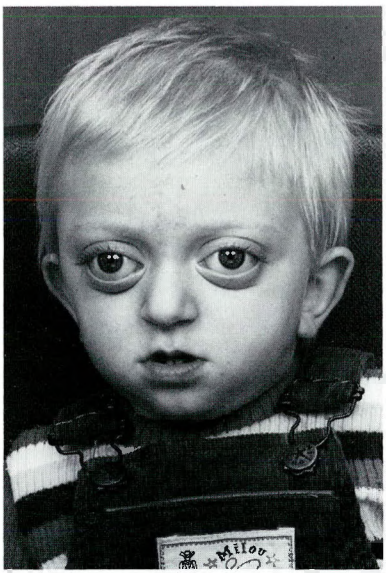
Abb. 2c–g Bei der Tochter auf Abb. a mußte wegen zu geringem umgekehrten Überbiß, der nur eine ungenügende Vorbewegung der Oberkieferbasis zuließ (c), orthodontisch eine Verstärkung der Klasse III ausgeführt werden; der bei der orthodontischen Behandlung aufgetretene offene Biß (d) wurde mittels Le-Fort-III-plus-I-Osteotomie geschlossen (e); die Abbildungen 2f und 2g zeigen den präoperativen Zustand



h



i



k

Abb. 2h und i zeigen den postoperativen Zustand; das erste Kind dieser Patientin wurde ebenfalls mit einem Morbus Crouzon (Abb. k) geboren

Ergebnisse

Es handelte sich um 8 weibliche und 4 männliche Patienten; das Durchschnittsalter betrug 15 1/2 Jahre, wobei 7 der Patienten als ausgewachsen angesehen werden müssen. Die jüngsten Patienten waren 5, 10 und 12 Jahre alt. Bei einer Patientin mit einem „einseitigen" Hypertelorismus mit einem vertikalen Höhenunterschied beider Orbitae

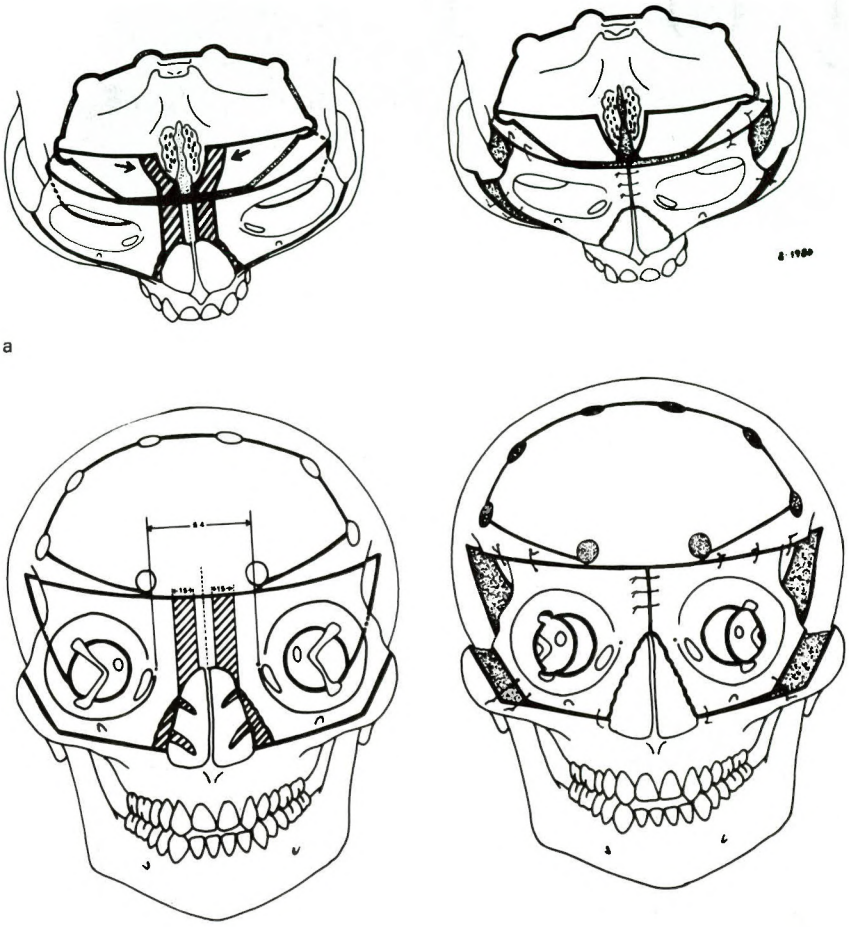
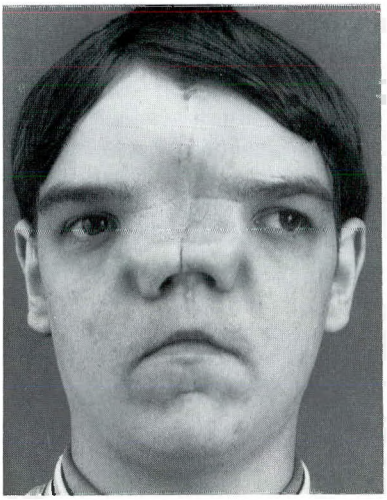


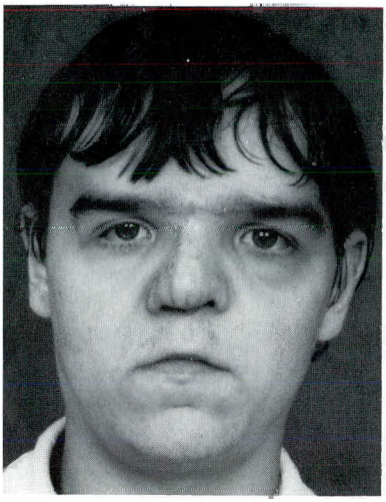
Abb. 3 Transkraniale Hypertelorismuskorrektur: Wenn immer möglich, wird die Riechplatte in toto oder einzelne Fila olfactoria erhalten (a links und rechts); in diesen Fällen bleibt gleichzeitig ein schmaler Knochenstreifen, der mit dem Vomer in Verbindung ist, erhalten, (b links) dem die medianwärts rotierten medianen Obritabegrenzungen vorgelagert werden (b rechts); auf diese Weise kann der breite Interorbitalabstand (c) mehr verkleinert werden als der tatsächlichen Osteoektomie entspricht; von großer Bedeutung für das Endergebnis ist die Nasenrekonstruktion, die beispielsweise bei diesem Patienten mittels Caterpillar flap (e) und unter Verwendung eines drahtarmierten lyophilisierten Knorpelspans (f) durchgeführt wurde

von ca. 10 mm, wurde lediglich die linke Orbita tiefergelagert und medialisiert. Bei den übrigen Fällen kamen dem jeweiligen Einzelfall angepaßt verschiedene Modifikationen der klassischen Hypertelorismuskorrektur Tessiers (TESSIER u. Mitarb. 1967) zur Anwendung (Abb. 3a–f). Einer dieser Fälle mit Doppelanlage des Mittelgesichts wurde in extenso dargestellt (OBWEGESER u. Mitarb. 1978).

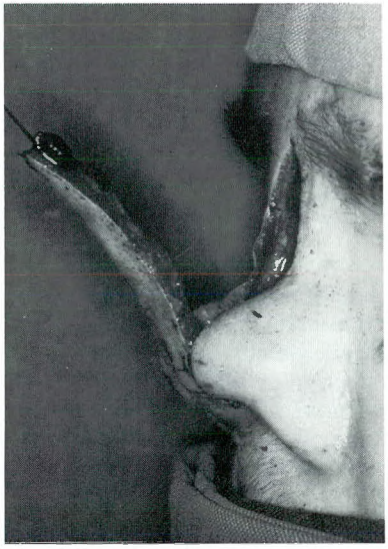
Bei allen Patienten konnte eine bedeutende Verbesserung der Ästhetik erzielt werden. Von 9 befragten Patienten möchte keiner auf den Eingriff verzichtet haben, obwohl die Komplikationsrate hoch ist.



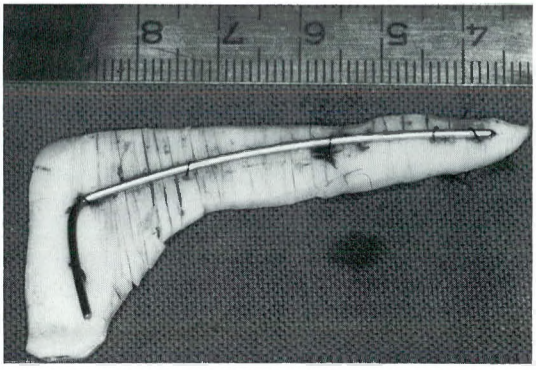
3c



3d



3e



3f

An allgemeinen Komplikationen kam es einmal zu einem Exitus 3 Monate postoperativ, da eine infizierte Shunt-Drainage bei riesigem Hydrozephalus zu einer Meningitis geführt hatte. Je einmal kam es zu Streßulkus und einer Pneumonie.

Eine schwerwiegende lokale Komplikation stellte die Erblindung eines Auges dar, das heute eine Optikusatrophie aufweist; bei 3 von 6 ophthalmologisch nachuntersuchten Fällen war eine Visusverminderung von 50% auf einem Auge und bei 2 Patienten auf beiden Augen feststellbar (BIGAR u. OBWEGESER 1981); bei einem Patienten mit asymmetrischem Hypertelorismus war das etwas bessere Auge mit einem Visus von

nur 0,5 betroffen; allerdings hat sich innerhalb von 5 Jahren das Auge mit schlechtem Visus von 0,1 auf 0,3 verbessert, der Visus des ursprünglich besseren Auges auf 0,1 vermindert. Keinem der 3 Patienten war die Visuseinbuße bewußt. Bei allen 6 nachkontrollierten Patienten war das präoperativ vorhandene Auswärtsschielen durch die Hypertelorismuskorrektur beseitigt worden. Bei einer Patientin mit präoperativ starkem Einwärtsschielen wurde durch die Orbitarotation dieser Zustand dagegen nicht verbessert. Bei einem der Fälle mußte wegen Blockierung der Augenmotilität beidseits eine Revision durchgeführt und die Knochentransplantate neu positioniert werden.

Neurologische Komplikationen bestanden einmal in einem für 3 Tage dauernden Hirnödem sowie im anderen Fall in vorübergehender Pupillenstarre bei nahezu vollem Bewußtsein, nachdem über eine Lumbaldrainage zu viel Liquor abgelassen worden war; bei diesem Patienten kam es auch zu einem Pneumokranium: Zweimal kam es zu einer Rhinoliquorrhoe, die ohne operatives Vorgehen zum Stehen kam. Bei 1 Fall kam es zu einer Blutung aus der A. temporalis superficialis am 13. postoperativen Tag, die eine Revision erforderlich machte. 5 Fälle entwickelten in der späteren postoperativen Phase zwischen dem 11. und 30. Tag Abszedierungen in der Temporal- oder Retromaxillar-Loge, die auch durch prophylaktische, langzeitige Drainage über dicke Gummischläuche und Saugdrainagen nicht verhindert worden waren.

Auf eine weitere Anzahl kleinerer Komplikationen kann in diesem Übersichtsartikel nicht eingegangen werden.

Bei dem im Alter von 10 Jahren operierten Fall von Doppelanlage des Mittelgesichtes (OBWEGESER u. Mitarb. 1978) war es zu einer schweren Wachstumshemmung des Mittelgesichtes gekommen.

Es ist bezeichnend, daß die meisten Komplikationen bei den ersten 6 Patienten auftraten, während die folgenden keine oder unbedeutende Komplikationen aufwiesen.

Schlußbemerkungen

Während die Le-Fort-III- plus -I-Osteotomie und die transkraniale Hypertelorismuskorrektur eine exakte metrische Planung erlaubt, stellt die Gesichtsrotation bei schweren Fällen von Dysostosis oto-mandibularis an den Operateur größte Anforderungen räumlichen Vorstellungsvermögens und rekonstruktiver Erfahrung. Die Gesichtsrotation ist den jugendlichen und erwachsenen Patienten vorbehalten; während der Wachstumsperiode müssen andere chirurgische und orthodontische Maßnahmen zum Zuge kommen.

Die Le-Fort-III- plus -I-Methode ziehen wir der alleinigen Le-Fort-III-Osteotomie vor, da sie bessere okklusale und ästhetische Ergebnisse, insbesondere im Bereich der Nasenwurzel, liefert und wahrscheinlich die geringere Rezidivneidung aufweist. Vor allem gestattet sie für jene Fälle, bei denen die Orbitaränder weiter nach vorn gebracht werden müssen als der zahntragende Abschnitt des Oberkiefers, die Möglichkeit einer perfekten Korrektur, die bei alleiniger Le-Fort-III-Osteotomie nicht gegeben ist. Bei den meisten Patienten mit Morbus Crouzon/Apert führt eine gleichzeitige Mentoplastik (OBWEGESER 1958) zu einem großen ästhetischen Gewinn. Die Le-Fort-III- /I-Osteotomie ist bei hochliegenden Zahnkeimen nur mit dem Risiko der Zahnkeimverletzung durchführbar; dies sollte ihre Anwendung vor dem 10.–12. Lebensjahr verbieten; darüber hinaus muß mit ernsthaften Wachstumsstörungen gerechnet werden (FREIHOFER 1977).

Trotz ihrer hohen Komplikationsrate gibt es keine Alternative zur transkranialen Hypertelorismuskorrektur. Daß Wachstumsstörungen nach diesem Eingriff auftreten können,

hat uns der Fall Antonio (OBWEGESER u. Mitarb. 1978) gezeigt; es kann nicht ausgeschlossen werden, daß es sich bei diesem Fall von Duplikatur des Mittelgesichtes um einen Sonderfall handelte. Die von mehreren Autoren (TESSIER 1971, ORTIZ-MONASTERIO 1978, SOUYRIS u. Mitarb. 1981) vertretene Meinung, die hohen Mittelgesichtsosteotomien bzw. die Orbitabewegungen können ohne substantielle Wachstumsstörung erfolgen, läßt sich erst schlüssig nach völlig abgeschlossenem Wachstum klären. Aus psycho-sozialen Gründen wird in gewissen Fällen die Indikation zum Eingriff schon in der Wachstumsperiode gestellt werden müssen, daß die Möglichkeit einer Wachstumsstörung mit folgender Operation nicht auszuschließen ist, muß dem Patienten eröffnet werden.

Literatur

Bigar, F., H.L. Obwegeser: Ophthalmologische Spätergebnisse nach Hypertelorismusoperation und nach Le-Fort III-Osteotomie. Fortschr. Kiefer-Gesichtschir. 26 (1981) 166

Freihofer, H.P.: Results after midface-osteotomies. J. max.-fac. Surg. 1 (1973) 30

Freihofer, H.P.: Results of osteotomies of the facial skeletal in adolescence. J. Max.-fac. Surg. 5 (1977) 167

Gillies, H.,S.H. Harrison: Operative correction by osteotomy of recessed malar maxillary compound in a case of oxycephaly. Brit. J. plast. Surg. 3 (1951) 123

Obwegeser, H.L.: Die Kinnvergrößerung. Österr. Zeitschr. stomatol. 55 (1958) 535

Obwegeser, H.L.: Surgical correction of small or retrodisplaced maxillae. The "dish face" deformity. Plast. reconstr. Surg. 43 (1969) 351

Obwegeser, H.L.: Zur Korrektur der Dysostosis oto-mandibularis. Schweiz. Mschr. Zahnheilk. 80 (1970) 331

Obwegeser, H.L.: Correction of skeletal anomalies of otomandibular dysostosis. J. Max.-Surg. 2 (1974) 73

Obwegeser, H.L., H.F. Sailer: Erfahrungen mit der freien Fettransplantation zur Konturkorrektur im Gesichtsbereich. Fortschr. Kiefer- und Gesichtschir. 26 (1979) 51

Obwegeser, H.L., G. Weber, H.P. Freihofer, H.F. Sailer: Facial duplication – The unique case of Antonio. J. max.-fax. Surg. 6 (1978) 179

Ortiz-Monasterio, F., A. Fuente del Campo, A. Carillo: Advancement of the orbits and the midface in one piece, combined with frontal repositioning, for the correction of Crouzon's deformities. Plast. reconstr. Surg. 61 (1978) 507

Sailer, H.F.: Experiences with the use of lyophilized bank cartilage for facial contour correction. J. Max.-fac. Surg. 4 (1976) 149

Sailer, H.F.: Ergebnisse der Rotation der unteren Gesichtshälfte zur Korrektur der Dysostosis oto-mandibularis. Fortschr. Kiefer- und Gesichtschir. 26 (1981) 170

Schmid-Meier, E.: Okklusions- und Profilspätresultate nach Vorbewegen des Mittelgesichts mittels Le Fort-III-Osteotomie. Fortschr. Kiefer- und Gesichtschir. 26 (1981) 163

Souyris, F., Ph. Frerebeau, A. Gary-Bobo, J.P. Lamarche, C. Payrot: Cranio-facio stenosis: an attempt at postoperative assessment. Fortschr. Kiefer- und Gesichtschir. 26 (1981) 158

Tessier, P.: Osteotomies totales de la face: syndrome de Crouzon, syndrome d'Apert, oxycéphalies, scaphocéphalies, turricéphalies. Ann. Chir. plast. 12 (1967) 273

Tessier, P., G. Guiot, J. Rougerie, J.P. Delbet, J. Pastoriza: Ostéotomies cranio-naso-orbito-faciales, hypertélorisme. Ann. Chir. plast. 12 (1967) 103

Tessier, P.: In J.C. Mustardé: Plastic Surgery in infancy and childhood; E. u. S. Livingstone, Edinburgh and London 1971, Kap. XII: Craniofacial Dysostosis (Deseases of Crouzon and Apert). P. 260

Die kraniofaziale Chirurgie – Operation und Risiken

M. Stricker

Unter kraniofazialer Chirurgie versteht man strenggenommen jene chirurgischen Eingriffe, die im Grenzbereich des Schädels und Gesichtes durchgeführt werden:
- an der Schädelbasis, der vorderen und mittleren Schädelgrube;
- in den tieferen medialen und lateralen Regionen des Gesichtes.

Nach Ansicht einiger Autoren umfaßt sie die Chirurgie der vorderen Stirnbeinwölbung und der des oberen Anteils des Gesichtes, bis – und diese eingeschlossen – zum mittleren Bereich der Maxilla. Daher kann man die kraniofaziale Chirurgie so definierten, daß ein kranieller Zugang in den fazialen gesichtschirurgischen Eingriff einbezogen wird, wobei dieser Zugang subfrontal, intrakraniell oder präfrontal sowie extra-kraniell sein kann.

Die sogenannte kraniofaziale Chirurgie umfaßt sehr verschiedenartige pathologische Situationen:
- Traumen
- Tumoren
- Mißbildungen

Ihr Existenzrecht ist schon lange in der Traumatologie und der Krebschirurgie begründet, aber ihren wirklichen Aufschwung verdankt sie den aufsehenerregenden Ergebnissen bei der Behandlung von Mißbildungen des Gesichts- und Hirnschädels. Sie verlangt noch mehr als eine Zusammenarbeit, eine Gedanken- und Aktionsgemeinschaft aus 2 Fachgebieten:
- der Neurochirurgie
- der Gesichtschirurgie.

Die mehr als 10jährigen Erfahrungen des Zentrums in Nancy beruhen auf:
- vielen Traumen
- 90 Tumoren
- 240 Mißbildungen.

Unsere Ausführungen werden absichtlich auf die Pathologie der Mißbildungen beschränkt sein, da wir wissen, daß sich die Therapie bei Traumen und Tumoren, was den Patienten, den Chirurgen und den Anästhesisten anbelangt, anders verhält.

Der Chirurg

Die technischen Erfordernisse:
Die kraniofaziale Chirurgie sollte nur in wenigen Zentren von in der Knochen- wie auch in der Weichteilchirurgie voll ausgebildeten Chirurgen durchgeführt werden.

a) Die kraniofaziale Ausbildung
Für die kraniofaziale Chirurgie wie für jede andere ist eine 2jährige chirurgische Grundausbildung unumgänglich, wobei die Orthopädie besonders betont werden soll. Diese Basisausbildung müßte obligatorisch durch eine neurochirurgische Tätigkeit und durch eine Ausbildung in Gesichtschirurgie ergänzt werden. Dabei ist einerseits die Kieferchirurgie von Bedeutung, um die Probleme der Okklusion zu verstehen, andererseits ist die plastische Chirurgie notwendig, um die Probleme der Wiederherstellung der Weichteile zu gewährleisten.