



## KRANIOSTENOZE – RENDGENOLOŠKO- OFTALMOLOŠKI ASPEKTI

Rade R. Babić<sup>1,2</sup>, Gordana Stanković-Babić<sup>3,4</sup>, Milena Vujanović<sup>3</sup>,  
Sonja Cekić<sup>3,4</sup>, Jasmina Đorđević-Jocić<sup>3,4</sup> i Aleksandra Pavlović-  
Radojković<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Centar za radiologiju KC Niš

<sup>2</sup>Visoka zdravstvena škola strukovnih studija "Hipokrat" u Bujanovcu

<sup>3</sup>Klinika za očne bolesti KC Niš

<sup>4</sup>Medicinski fakultet Univerziteta u Nišu

<sup>5</sup>Unimed Pharma

Kraniostenoze predstavljaju urođeno stanje, gde je deformacija lobanje nastala zbog prevremenog srastanja jedne ili više, a izuzetno svih sutura. U kraniostenoze se svrstavaju Kruzonov i Apertov sindrom. Uz kraniostenoze mogu se javiti deformiteti i na drugim kostima skeleta. Rendgenološka i oftalmološka slika kraniostenozna je karakteristična. U dijagnostici, radiološke metode pregleda su suverene i dominantne. Terapija kraniostenozna je hirurška.

Cilj izlaganja je revijalni i ilustrativni prikaz kraniostenozna.

Prikazuju se oxycephalus, scaphocephalia, triginocephalia, plagiocephalia, dysostosis cranio-facialis (Crouson), acro-cephalo-sindactylis (Apert).

Autori zaključuju da radiološko-oftalmološka slika kraniostenozna ima svoju specifičnost, dok su radiološke metode pregleda od značaja i nezamenjive u dijagnostici kraniostenozna. *Acta Ophthalmologica 2014;40(1):25-29.*

**Ključne reči:** kraniostenoze, radiologija, oftalmologija, Kruzon, Apert, sindrom

### Uvod

Kraniostenoze predstavljaju urođeno stanje koje se manifestuje deformacijom lobanje, nastale zbog prevremenog srastanja jedne ili više, a izuzetno svih sutura (1-10). Kod kraniostenozna najčešće prerano sraste koronalni, posle njega parijeto-okcipitalni i najzad sagitalni šav, dok normalno sraste i okoštava najpre sagitalni, pa koronalni i najzad parieto-okcipitalni šav. Javljaju se kraniofacijalne malformacije. Etiologija je nepoznata. Prema sraslim suturama razlikuje se nekoliko varijeteta kraniostenozna. U kraniostenoze se svrstavaju Kruzonova bolest (Crouzon syndrome) i Apertov sindrom (Apert

syndrome) (2,7). Uz kraniostenoze mogu se javiti deformiteti i na drugim kostima skeleta, naročito kod sindroma Apert.

Treba zapamtiti da se kod prerane sinostoze bilo koje suture lobanja povećava u pravcu te suture, a zaostaje rastom u pravcu normalno na zrasli šav. Tako je lobanja kod prerano srasle sagitalne suture dugačka (dolichocephalus), kod prerano srasle koronarne suture kratka, visoka, sa jako izraženim potiljkom (mezocephalus ili brachycephalus), a kod preranog srastanja parijetalno-okcipitalne suture kratka, visoka i široka.

U kliničkoj slici dominira deformisana lobanja sa jakim glavoboljama, egzoftalmus sa strabi-

zmom i oslabljenim vidom, a katkad i slepilo zbog atrofije vidnog živca (n. opticus). Izgled lica je narušen. Prisutna je slaboumnost.

U dijagnostici kraniostenozu radiološke metode pregleda su suverene i dominantne (2, 6,7,11–23). U primeni su standarne rendgenografije (kranijuma, orbita, paranazalnih šupljina) analogne i digitalne tehnike; CT (mozga, orbita, paranazalnih šupljina); MR (mozga, orbita, paranazalnih šupljina); ehosonografija (oka i orbita); color doppler sonografija (karotida i drugih krvnih sudova vrata i lica) i druge radiološke metode pregleda.

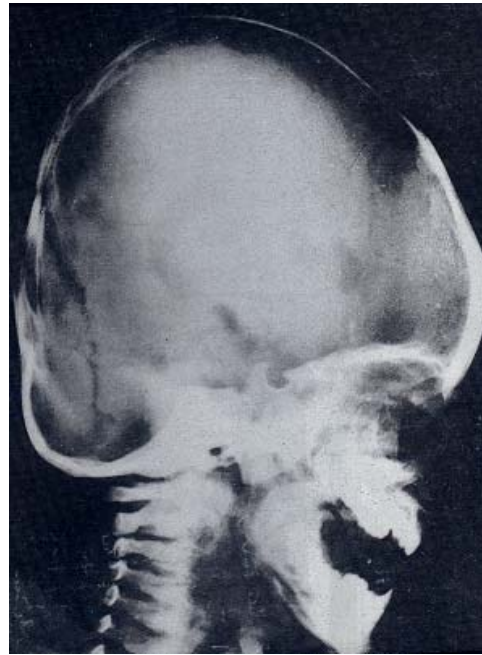
Rendgenološki nalaz je veoma karakterističan. Uz deformaciju lobanje vizualizuju se tanke kosti svoda lobanje, koje su išarane dubokim i širokim digitalnim impresijama i visokim cerebralnim grebenom, sličnim kao kod kongenitalnog hidrocefalusa, koji takođe može istovremeno postojati. Vide se pre vremena srasle suture. Orbite su plitke, primaknute ili udaljene. Kosti lica su deformisane. Terapija kraniostenozu je hirurška.

Detaljnije o rendgenološkoj i oftalmološkoj slici kraniostenozu čitalac će naći u radu "Rendgenološko-oftalmološka slika bolesnog oka. Acta Ophthalmologica 2007; 33 (1-2): 17-22" (20).

### Naš rad

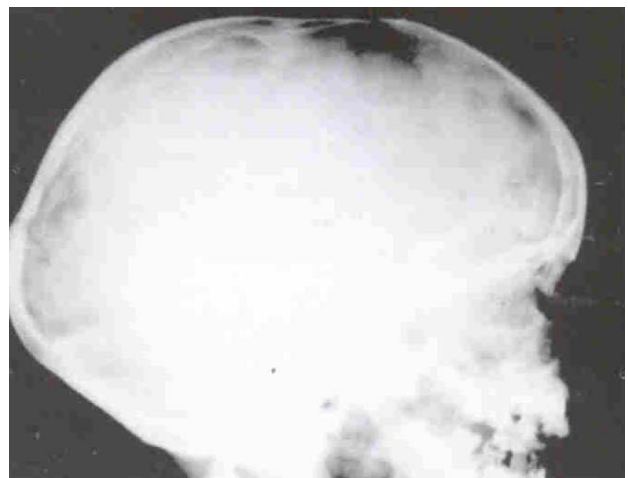
Prema sraslim suturama razlikuje se nekoliko varijeteta kraniostenozu. Svaki od njih ima svoje rendgenološko-oftalmološke karakteristike.

Oxycephaly (turriccephaly, acrocephaliy, hypsiccephaly, oxycephalia, steeple head, tower head, tower skul, high-head syndrome, turmschädel, tower-scul) predstavlja najteži varijetet kraniostenozu. Nastaje prevremenim srastanjem najpre koronarnog, potom sagitalnog šava, dok parieto-okcipitalni šav obično ostaje otvoren, mada je u najtežem varijetetu zatvoren. Zato što je sagitalna osa skraćena a vertikalna izdužena, lobanja je ušiljena i izgleda poput tornja (turicephalia). U predelu sfenoidne kosti lobanja je popreko proširena. Ako je teme izbočeno, govori se o akrocefaliji (acrocephaly; Slika 1). Prednja lobanjska jama je kratka. Orbite su plitke. Srednja lobanjska jama je prema napred utisnuta, pa tako i ona smanjuje dubinu orbita. Prisutan je egzoftalmus. Čelo je neobično visoko. Teme je uvek jasno izbočeno.

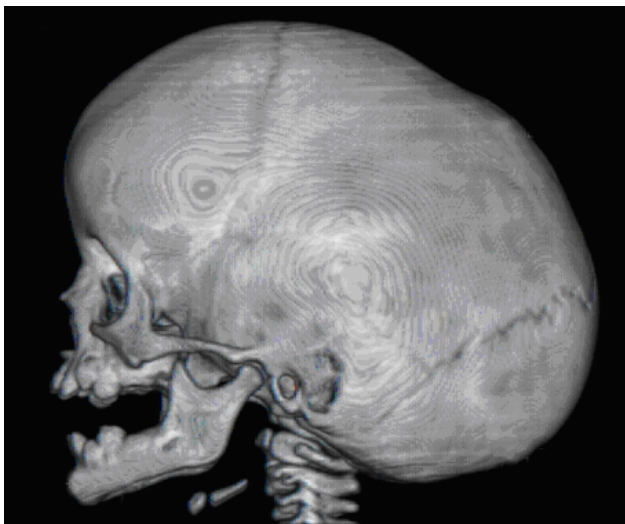


**Slika 1.** Akrocefalija. Analogni rendgenogram kranijuma. Projekcija: laterolateralna. Lobanja ušiljena poput tornja. Parieto-okcipitalni šav je otvoren. Orbite su plitke. Baza prednje lobanjske jame kratka, nagib srednje lobanjske jame smanjen.

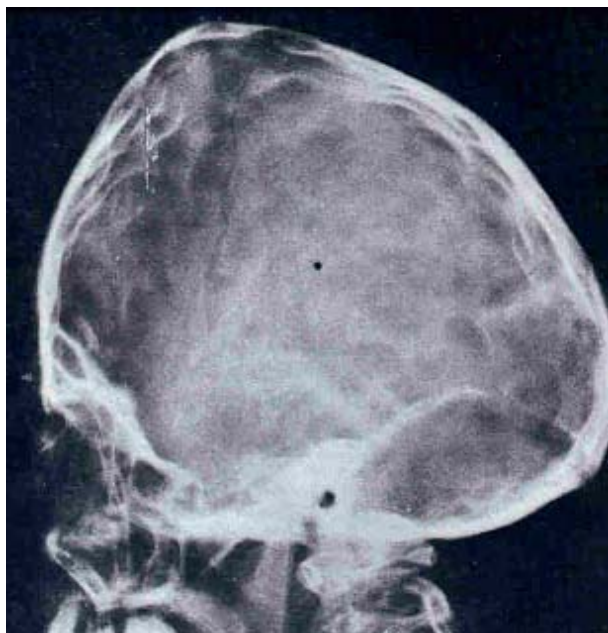
Scaphocephalia (bootschedel, sphenoccephalia) nastaje zbog prevremenog srastanja sagitalne suture, dok druge ostaju slobodne (Slika 2 i 3). Lobanja je izdužena a popreko sužena, izgleda poput čamca ili klina. Parietalni tuberi su spljošteni. Nagib lobanjske baze je smanjen, a predeo bregme i lamde izbočen i ušiljen. Orbite su urednog izgleda. To je jedina kraniostenozu gde lice nije narušenog izgleda.



**Slika 2.** Scaphocephalia. Analogni rendgenogram kranijuma. Projekcija: latero-lateralna. Lobanja izgleda kao čamac, izdužena a popreko sužena.



**Slika 3.** Scaphocephalia. CT kranijuma. 3D rekonstrukcija. Lobanja je izdužena. Parieto-frontalni i parieto-okcipitalni šav nisu srasli.

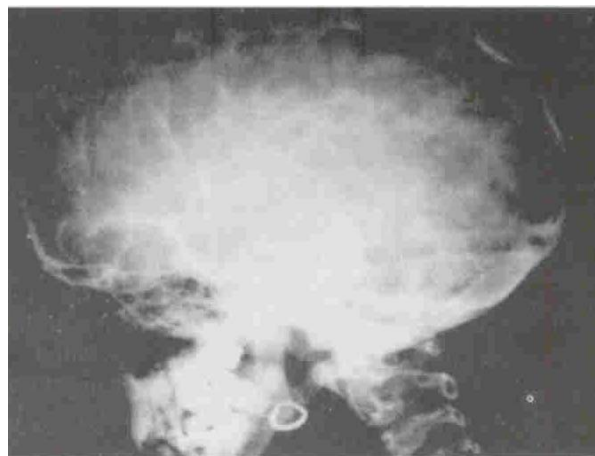


**Slika 4.** Trigonocephalia. Analogni kranioogram. Projekcija: latero-lateralna. Lobanja je trouglastog izgleda. Kostí svoda lobanje su tanke, išarane dubokim i širokim digitalnim impresijama.

Trigonocephalia (trigonocephalie, wigschedel) predstavlja varijetet kraniostenoze kod koje je čeoní šav, šav koji se nalazi između dve frontalne kosti, zatvoren (Slika 4). Lobanja je trouglasta. Čelo poprima izgled klina. Svod lobanje pada strmo prema potiljku. Prednja baza lobanje je kratka i strma. Srednja baza lobanje je jako strma ili katkad zaravnjena sa zadnjom bazom lobanje. Gornja ivica očnih duplji je glatka. Očne jabučice postavljene su bliže jedna drugoj (hypotelorism). Unutrašnji uglovi oka (medijalni kantus) mogu biti pokriveni naborom kože (epicanthus).

Plagiocephaly (plagiocephalia) je unilateralna kraniostenozá. Obično je jednostrano srasao fronto-parietalni šav (plagiccephaly anterior), ređe parieto-okcipitalni šav (plagiccephaly posterior), mada jednostrano mogu srasiti i ostali šavovi. Rast lobanje je ograničen u pravcu sraslog šava. Lobanja je asimetrično deformisana. Polovina čela je jako izražena i izbočena (i to ona koja normalno raste), dok je druga polovina ispod izbočene čeoné kosti zbog prevremenog prestanka rasta. Orbita je na bolesnoj strani plitka, mada i oko takođe može na toj strani zaostati u rastu. Prisutna je deformacija lica. Uvo je na pogođenoj strani postavljeno više napred.

Syndrom Crouzon (dysostose cranio-faciale hereditare, dysostosis cranio-facialis) je kraniostenozá koja se nasleđuje autozomno dominantno (Slika 5). Anomalija je posledica kombinovane sinostoze, obično koronarnog i parieto-okcipitalnog šava, dok sagitalna sutura zarasta mnogo ređe. Razvija se u poslednjim mesecima intrauterinog života. Lobanja je kratka, bez izraženog potiljka. Baza lobanje je strma. Klivus je izbočen. Prednja lobanjska jama je kratka, dok je zadnja lobanjska jama udubljena. Mala krila svenoidne kosti penju se prema gore i lateralno. Orbita su razmaknute. Anomalija je donekle slična oksicefaliji, a ipak se odlikuje još nekim promenama lobanje i lica, koje su posledica atrofije gornje vilice. Nos je širok i kvrgav, sličan kljunu papagaja.



**Slika 5.** Syndrom Crouzon. Analogni kranioogram. Prijekcija: latero-lateralna. Deformisana lobanja deteta, varijeteta scafocephalia. Anteroposteriorni dijametar kranijuma je povećan. Prednja lobanjska jama je kratka, strmog dna. Parijetalni tuberi su spljošteni. Kostí kalvarije su istanjene, sa dubokim digitalnim impresijama. Orbita su plitke i razmaknute. Donja vilica je isturena. Gornja vilica nedovoljno razvijena. Zubi deformisani. Macrodentia jedinica gornje vilice. Alveolarni nastavci su kratki i uski. Zubi gornje vilice ne naležu i ne odgovaraju rasporedu zuba donje vilice.

Gornja vilica je smanjena usled zaostalog rasta. Alveoralni nastavci su kratki i preuski, sa nepravilno razvijenim zubima, koji ne pristaju i ne naležu na donje zube. Gornja usna je sužena i stanjena. Čest je egzoftalmus sa divergentnim strabizmom. Katkad se javlja slepilo zbog atrofije optičkog nerva i zastojna papila zbog povećanog intrakranijalnog pritiska. Mada sporadično, opisuju se još i aniridija, anizokorija, plave sklere, katarakta, korektopija, ektopija sočiva, glaukom, kolobom irisa, megalo i mikrokornea, nistagmus i hipoplazija optičkog nerva. Izuzetne su deformacije slušnih košćica, bubne opne i gluvoća. Može se javiti i hidrocefalus. Bolesnici su obično slaboumni. Na drugim kostima skeleta nema promena.

Detaljan opis rendgenološke i oftalmološke slike Sy. Crouzon čitalac će naći u radu "Oftalmološko-rendgenološka slika sindroma Crouzon – prikaz bolesnika (2).

Syndrom Apert (acro-cephalo-syndactylia, acrocephalosyndactylia) je dominantno nasledna anomalija. Odluku se jednostavnom oksicefalijom

ili Crouzon-ovom kraniostenozom sa sindaktilijom ručnih i nožnih prstiju i sinostozom susednih metakarpalnih i metatarzalnih kostiju. Katkad se nađu hipoplastični vrhovi prstiju, ručni ili nožni palac sa jednim člankom, ostali prsti samo sa dva članka, a katkad i sa ankilozom članaka. Lobanja je brahiocefalična, sa visokim i ravnim čelom. Zadnja lobanjska jama je zaravnjena. Orbite su plitke i razmaknute. Bolesnici su obično slaboumni.

### Zaključak

Autori u radu daju osvrt na kraniostenoze koje se mogu prepoznati korektnim rendgenološkim i oftalmološkim pregledom. Rendgenološka i oftalmološka slika kraniostenozna je karakteristična. Rendgenološke metode pregleda uvek su od značaja i neizostavne u dijagnostici kraniostenozna. Od relevantnog značaja je i znanje radiologa i oftalmologa u postavljanju konačne dijagnoze.

### Literatura

- Zlatanović G, Veselinović D, Jovanović P: Oftalmologija. Galaksija – Niš. Niš. 2011.
- Stanković-Babić G, Babić RR: Oftalmološko-rendge-nološka slika sindroma Crouzon – prikaz bolesnika. Acta Medica Medianae 2009; 48(2):37-40.
- Laskowska-Ziętek A, Misiuki-Hojło: Przedwczesne zarośnięcie szwów czaszkowych – aspekty okulistyczne i stomatologiczne. Dent. Med. Probl. 2007; 44 (2): 242-6.
- Forrester VJ, Dick DA, McMennamin GP, Roberts F: The eye basic sciences in practice. Saunders Elsevier. Edinburg, London, New York, Oxford, Philadelphia, St Louis, Sydney, Toronto. 2008.
- Kabbani H, Raghuvver ST: Craniosynostosis. Am Fam Physican. 2004; 69 (12): 2863-2870. <http://www.aafp.org>.
- Kanski JJ: Clinical ophthalmology. Butterworth Heinemann. Edinburg, London, New York, Philadelphia, St Louis, Sydney, Toronto. 2003.
- Ghysen D, Vanhoenacker F, De Schepper A, Dumon J: Pfeiffer's Syndrome (familial acrocephalosyndactylia). 2001. <http://eurorad.org>
- Blagojević M, Litričin O: Oftalmologija. Medicinska knjiga Beograd/Zagreb 1984.
- Raičević M: Kraniostenoze istina i zablude. [www.tirsova.rs](http://www.tirsova.rs) (poslednje otvaranje: januar 2014).
- Srivastava JR, Gupta S: Oxicephaly. Idia J. Pediat 1958; 25: 112.
- Babić RR, Stanković-Babić G, Babić S, Marjanović A: Radiološki informacioni sistem - brend u radiologiji. U knjizi prof. dr S. Strahinjića, doc dr N. Pavlovića i dr sc. RR Babića - Novi trendovi u nefrologiji. Sven Niš. Niš. 2013.
- Babić RR, Stanković-Babić G: Povrede oka iz vatrenog oružja – rendgenološki prikaz dva bolesnika. Acta Ophthalmologica 2013; 39 (1-2): 27-31.
- Babić RR, Stanković-Babić G: Periorbitalno strano telo dijagnostikovano Agfa CR-30 digitalnim procesorom. Acta Ophthalmologica 2012; 38 (1-2): 28-31.
- Stanković-Babić G, Oros A, Cekić S, Vujanović M, Babić RR: Unilateral optic nerve aplasia associated with microphthalmos. Vojnosanitetski Pregled 2012; 69 (3): 286-290.
- Cekić S, Risimić D, Stanković-Babić G, Babić R, Jovanović I, Djordjević-Jocić J: Papilaedema as a diagnostic challenge – report of three cases. Cent Eur J Med 2012; 7 (1):100-107.
- Babić- Stanković-Babić: Suvo oko. Zadužbina Andrejević. Beograd. 2012.
- Babić S: Zdravstveni informacioni sistem. Seminarski rad. Medicinski fakultet Niš. 2012.
- Veselinović A, Veselinović D, Radovanović Z, Bojanović M, Bulatović V, Veselinović M: Okučarne manifestacije kod neurofibromatoze tip 1. Acta Medica Medianae 2009; 48(3):38-42.
- Babić RR, Stanković-Babić G: Radiološke metode pregleda u dijagnostici patoloških stanja oboljenja oka. Acta Ophthalmologica 2007; 33(1-2): 12-16.

20. Babić RR, Stanković-Babić G: Rendgenološko-oftalmološka slika bolesnog oka. Acta Ophthalmologica 2007; 33 (1-2): 17-22.
21. Babić RR, Stanković-Babić G, Zlatanović G, Živić M, Višnjić Z, Djordjević-Jocić J, Tomašević B, Dinić Z, Dinić S: Dijagnostičke mogućnosti radioloških metoda pregleda u dijagnostici patoloških stanja i oboljenja oka. Acta Medica Medianae 2006; 4: 46-49.
22. Janev GK: Ultrasonografija oka i orbita. Jedinstvo /Medicinska knjiga. Proština/Beograd. 1992.
23. Smokvina M: Klinička rentgenologija – Kost i zglobovi. Jugoslovenska akademija znanosti i umetnosti. Zagreb. 1959.

## CRANIOSYNOSTOSIS – RENTGEN-OPHTHALMOLOGICAL ASPECTS

Rade R. Babić<sup>1, 2</sup>, Gordana Stanković-Babić<sup>3, 4</sup>, Milena Vujanović<sup>3</sup>,  
Sonja Cekić<sup>3, 4</sup>, Jasmina Djordjević-Jocić<sup>3, 4</sup>, Aleksandra Pavlović-  
Radojković<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Centar za radiologiju KC Niš

<sup>2</sup>Visoka zdravstvena škola strukovnih studija "Hipokrat" Bujanovac

<sup>3</sup>Klinika za očne bolesti KC

<sup>4</sup>Medicinski fakultet Univerziteta u Nišu

<sup>5</sup>Unimed Pharma

Craniosynostosis represent congenital condition where the skull deformity caused by premature coalescence of one or more, and all extremely suture. In cases of craniosynostosis are classified Kruzon and Apert syndrome. With craniosynostosis deformations may occur also in other bones of the skeleton. Radiological and ophthalmological images craniosynostosis is characterized. Radiological methods of examination in the diagnosis of craniosynostosis sovereign and dominant. Treatment of craniosynostosis is surgery.

The aim of the presentation is to show-biz and illustration of craniosynostosis.

Showing oxycephalus, scaphocephalie, triginocephalie, plagiocephalie, dysostosis cranio-facialis (Crouson), acro-cephalo-sindactilis (Apert).

The authors conclude that radiological-ophthalmic images craniostenozna have their own specificity, while the radiological methods of examination of the importance and irreplaceable in the diagnosis of craniosynostosis. *Acta Ophthalmologica 2014;40(1):25-29.*

**Key words:** craniosynostosis, radiology, ophthalmology, Krouzon, Apert, syndrome

**Kontakt:** Rade R. Babić, radiolog  
Centar za radiologiju KC Niš  
Bulevar dr Zorana Đinđića br. 48  
18000 Niš, Srbija