

A KOPONYA ÍZÜLETEI

Pásztor Emil

az MTA rendes tagja, professzor emeritus
Semmelweis Egyetem Budapest
epasztor@iif.hu

Főleg kellemetlen ismereteink vannak testünk ízületeiről, mert tapasztaltuk vagy hallottunk a fájdalmas vállízületi ficamról, a még fájdalmasabb porckorongsérvről, a térdízületi szalag szakadásáról, a „teniszkönyökről” vagy időjárás-változáskor az időskorúak panaszáról: „minden ízületem fáj!”. De vajon nem tévedés a koponya ízületeiről beszélni, mikor a koponya egyetlen, bonyolult csontnak látszik?

A csontozat a szervezet belső vázát képezi. Az emberi csontváz 252 eleme közül 22 csont (+ 6 hallócsont) vesz részt a koponya kialakításában. Az ízületek számával viszont nem nagyon foglalkoztak. Számításaim szerint a koponyában 34 ízület fogja össze a csontokat. Összehasonlításként említem, hogy csupán az egyik kezünkben is harmincnál több ízület számolható össze.

Az emberi test ízületei

Bevezetőként néhány fontos adatot kell ismernünk testünk ízületeiről. A csontokat összekötő struktúrák, az ízületek, lehetnek *aránylag rögzítettek* vagy *mozgékonyak*. Az emberi test legtöbb ízülete a mozgékony (megszakított) csontösszeköttetés (articulatio), amely működési egységet képez, s amelynek alkotórészei: az ízvégek, az ízületi porc, az ízületi tok és az ízületi szalagok.

Mechanizmusuk szerint, vagyis a kivitelezhető mozgások alapján a mozgékony ízület

lehet *egy tengelyű*, mint például az ujjak ízületei,¹ amelyekben az egy síkban végezhető hajlító és feszítő mozgás lehetőségén túl más irányú mozgás nem kivitelezhető. *A két tengelyű* ízületben komplikáltabb mozgás végezhető, mint például a hüvelykujj közelítése a többi ujjhoz a tenyér síkjában és a tenyér felé hajlítás a fogás céljára. Két tengelyű ízület az I. nyakcsigolya és a nyakszirtcsont képezte ízület, amely a fej biccentését és a vízszintesben való ingatását teszi lehetővé.² Anatómiailag nem látszik komplikáltnak, de mechanizmusuk szerint a legbonyolultabb a *soktengelyű, gömb-, vagy szabad ízület*, amelyben minden irányú mozgás végezhető. Ilyen például a csípő- vagy a vállízület.

A koponya ízületei között csak egyetlen páros mozgékony ízület van, a rágóízület (állkapocsízület), de az is egészen sajátos.^{3,4} Mivel az ízvápa és az állkapocs ízületi vége nem egymásnak megfelelő idomú, nem pon-

¹ Az ujjak ízületei az emberi szervezet leggyakoribb ízületi típusa (egy tengelyű ízület).

² Ezt már nem sorolják a koponya ízületei közé, hanem a fejízületek egyike. Lásd később.

³ A discus a Bugát Pál-féle, kb. kétszáz év előtti magyar orvosi nyelvben ízközporcnak vagy hódporcnak hívták.

⁴ Az állkapocsra vonatkozó érdekes megállapítás, hogy az arc tizennégy csontja közül csak az állkapocs és a vomer (az orrban lévő ekecsont) páratlan, a többi hat-szor két csont párossága biztosítja az arc szimmetriáját.

tosan illik egymásba, az ízületben egy speciális kiegyenlítő struktúra alakult ki. A rágóizületet egy párnaszerű, rostos porcból álló lemez osztja ketté. Ez a speciális „szerkezet”, a *discus*, az ízegek különbségeit kiegyenlíti, és ezzel biztosítja a táplálék megragadásának és a bonyolult funkciójú rágás kivitelezését (a száj nyitása és zárása, az állkapocs előre és hátra tolása, valamint az őrlőmozgások).

A koponya ízületei a varratok^{5,6}

A koponyában a test többi részétől eltérő, egészen speciális ízületek vannak, mert, teleologikusan szólva, egészen speciális feladatot teljesítenek. A koponya csontösszeköttetései a varratok (*sutura*, latin: suere = varni). A varratok az emberi test ízületeinek azon csoportjához tartoznak, amelyet *folyamatos csontösszeköttetésnek*, *synarthrosis*-nak hívunk. Ezekben az ízületekben a pontosan illeszkedő csontvégek között a szűk résben szabad szemmel nem látható, mikroszkópos méretű anyag van, amely a vékony hasadékat kitölti, és a csontokat szorosan egymáshoz rögzíti. Ezek tehát fixált ízületek. A varratot kívülről a koponya csonthártyája, belülről a kemény agyhártya fedi.

A varratoknak fontos szerepük, hogy 1. a születésnél a csontok egymásra tolódásával lehetővé teszik a koponyának a szűkebb szülőcsatornán való áthaladását, amikor a homlok- és a nyakszirtcsont a falcsontok szélei alá, esetleg a kétoldali falcsont középvonali széle egymás alá csúszik, és 2. biztosítják a koponya méreteinek növekedését az agy növekedési igényeinek megfelelően. Mihálkovich Géza (1844–1899) 1887-es kiadású anatómiakönyvé-

⁵ A *sutura* szót már Celsus (Kr. e. 50–25) említi, de használatát másfél ezer év múlva Vesalius (1514–1564) vezette be.

⁶ A varrat régi magyar neve varrány volt, amit a XIX. század végéig használtak.

ben a varratok funkcióit másképpen hangsúlyozza: a varratoknak kevésbé egyesítő, mint szétválasztó szerepük van. A varrat ugyanis biztosítja a lapos koponyacsontok széleire új csontanyag hozzáadását, így a koponya növekedését. A varratot kitöltő anyagnak ugyanazon szerepe van a lapos csontoknál, mint az epifízis porcoknál a csöves csontok növekedésénél.

Ha a csontok közötti rést összekötő anyag kötőszöveti szalagból áll akkor **I**, *szalagos összeköttetés*, *syndesmosis* a neve. Ilyen a varratok többsége, melyeknek három formája van a csontok találkozási felszínének anatómiai alakja szerint. Vannak varratok, főleg a koponyatetőben, melyekben az összeérő csontok kiképzése *fogazott* (*sutura denticulata*, más néven *sutura serrata*).

A *pikkelyszerű* összeköttetésben az összefekvő csontszélek ferdén levágtak és enyhén hullámosak. Ilyen a falcsont alsó széle és a (hal)pikkelyszerűen ráfekvő halántékcsontról a felső széle közötti varrat (*sutura squamosa*).

A kisebb terhelésnek kitett arccsontok között éles szélűek az összeérő csontok. Ezeket *sima* varratoknak hívják (*sutura plana* vagy *s. harmonia* vagy *s. levis*).

Egészen speciális a fogakat a felső és az alsó állkapocsban rögzítő varrat (*gomphosis*) és az orr közepén éles széllel beilleszkedő ekecsont varrata (*schindylesis*).

A koponyatetőt képező csontok között a következő ízületek vannak, amelyek konzervált vagy konzerválódott koponyákon jól vizsgálhatók: a *koszorú-* vagy *koronavarrat* (*sutura coronalis*) a homlokcsont és a falcsontok között; a *nyúlvarrat* (*sutura sagittalis*) a kétoldali falcsont között; a *lambdavarrat* (*sutura lambdoidea*) a falcsontok és a nyakszirtcsont pikkelye között; valamint a halánték- és falcsont közti varrat (*sutura squamosa*).

A suturák neve jelzi az ízületben részt vevő csontokat, ezzel a varrat lokalizációját is. A már említetteken kívül még további 30 suturát sorolhatunk fel (csak példának említünk néhányat: sutura ethmoidomaxillaris, s. frontalis,⁷ s. frontolacrimalis, s. temporozygomatica stb.). A fogak miatt pedig további, maximum 32 ízület van a koponyában.

Az 1828-as Bugát-féle, első magyar nyelvű anatómiakönyvben a varratoknak csak kettős felosztását találjuk: 1. valódi varrat (sutura vera), amely csipkézett és 2. álvarrat (sutura spuria), amely nem csipkézett, hanem csak érdes szélű. A csipkézett varrat leírása a nyelv-magyarító Bugát Pál (1793–1865) megfogalmazásában így hangzik: „az egyik csontszélnek csipkézetei az átellenben levő csont szélének kívülgyeletei közé vétetnek, és viszont.”⁸

A koponyaalapot képező csontok között főleg üvegporcból álló, 2. *porcos csontösszekötést*, *synchondrosist* találunk. Különösen kiemelt szerepe van a nyakszirt- és ékcsontról közösti synchondrosis sphenoccipitalisnak,

⁷ A két csontból fejlődő homlokcsonti pikkely a hatodik életévben elcsontosodik, így a homlokcsontot egy csontnak számítjuk. Ha tovább is nyitva marad a varrat, akkor sutura metopica a neve.

⁸ A tudománytörténet az első magyar nyelvű anatómiakönyvnek tartja Bugát Pálnak ezt a munkáját, amely Hempel Adolph Fridrich (1767–1834) német anatómus könyvének Bugát általi fordítása (1828). Feltételezhetjük, hogy Bugát a legfontosabb teendőjének a magyar nyelvű könyv mielőbbi megjelenését tartotta, és nem kezdett saját könyv írásába. A kötet „Vezérszavában” (Bevezetőjében) ezt írja: „az orvosi tudomány honni nyelvünkön csaknem egészen parlagon fekszik”. Felsorolja, hogy ki mindenkit érdekelhet a könyv: „érdekelheti még ezen munka azokat is, kiket nyelvünk kifejlődése gyönyörködtet.” Mihálkovics Géza (1844–1899) anatómusprofesszor ötven évvel később már így ír anatómiakönyvében: „Haladásunk öröndetes jelének tekinthető azon törekvés, mely magyar orvosi művek megírását tűzte céljául.” Bugát Pál és Michálkovics Géza is mindketten az MTA tagjai voltak.

mert az meghatározott időben, a 18–23 éves kor között csontosodik el, így a varrat állapota fontos kormeghatározó szerepet kap.

A koponyacsontok összeköttetésének harmadik formája a 3. *csontos egybeforrás*, a *synostosis*. Ilyenkor két vagy több, fejlődésileg különálló csont összecsontosodásáról van szó. A legtöbb synostosis megelőzően synchondrosis volt.

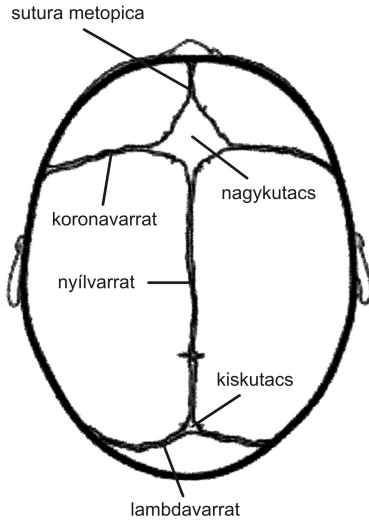
Öregkori változás következtében a koponyatető csontjai elcsontosodnak. Más synchondrosisek, mint például a halántékcsontról sziklarésze körültek, az öregkorig megtartják porcos jellegüket, nem csontosodnak.

A koponya tehát flexibilis képlet, amely deformálódásra képes, és amelynek flexibilitását az említett speciális ízületek biztosítják. Külső hatásra a varratok fogai még jobban összeszorulnak, a parieto-temporalis varratban pedig a halántékcsontról felső széle halpikkelyszerűen még jobban rászorul a falcsont alsó szélére. Így az ízületek még szorosabban zárnak. Fordított mechanizmus zajlik le, ha a koponyaüregből jelentkező nyomás hatására a varratoknak lazulniuk, tágulniuk kell.

Kutacsok

A koponyatető lapos csontjainak növekedésével a varratok találkozásának egyes területein kisebb méretű csontmentes kötőszövetes területek maradnak vissza (*fonticulus*, latin = kutacska), melyek különböző életkorban záródnak.⁹ Klinikai szempontból főleg két kutacsot kell vizsgálnunk: a korona- és nyíl-

⁹ A kutacsok, kutacsok elnevezésének története a következő: A középkori olasz orvosok, arab minták alapján, szembetegségek és fejfájások gyógyítására a fejtetőn, a nagykutacs táján, tüzes szerszámmal sebet ejtettek a fejbőrön, és növényi nedvekkel a seb gyógyulását akadályozták. A folyamatosan nedvedző sebből, mint kis kútból, kutacsokból (olaszul fontana, fontanella, latinosan fonticulus) a „rossz nedvek” is távoztak.



1. ábra • Varratok és kutacsok felülnézetben

varrat találkozásánál, *nagykutacs*, „a csecsemő feje lágya”, rombusz alakú, a nyíl- és a lambdavarrat találkozásánál, a *kiskutacs*, háromszög alakú.

A hibák felismeréséhez ismerni kell az egészséges újszülött koponyájának méreteit: vízszintes kerület (átlagosan) 340 mm; hossza (tarhelytől a nyakszirtecsont gumójáig) 117,5 mm; nagyobb haránt átmérő (a falcsontok domborulata alatt) 92,5mm; kisebb haránt átmérő (a két oldalkutacs között) 80 mm; ferde átmérő (az állcsúcstól a kiskutacsig) 135 mm. A csecsemő koponyájának kerülete az első év minden hónapjában átlagosan 10 mm-t növekszik, vagyis az első év végén a koponya kerülete 450 mm lesz. Ezután még nagyon lassan tovább nő és 20–23 éves korban, elérve a 500–520 mm-t a koponya növekedése megáll. Csecsemőnél az arckoponya-agykoponya arány 1:8, felnőttnél 1:2.

A koponya űrtartalma az élet első néhány hónapjában 900 cm³ fiúknál, 600 cm³ lányoknál. Tizenöt éves korára az űrtartalom 1500 cm³-re nő fiúknál és 1300 cm³-re leányknál,

ami 1,6-es tényezőt jelent fiúknál és 2,1-et leányknál. A tizenöt éves korhoz viszonyítva kétéves korban az űrtartalom már eléri a 77 %-ot (1150 cm³ fiúknál és 1000 cm³ leányknál), ötéves korban 90 %-ot (1350 cm³ fiúknál és 1200 cm³ leányknál). A térfogatnövekedés nem lineáris, de bizonyos növekedési szakaszok észlelhetők, amelyek öt évig tartanak. (0–5, 5–10, 10–15) a perióduson belül a térfogatnövekedés lineáris, de a növekedés mértéke más a periódusokban. A koponyaűr mérete jól egyezik a koponya kerületével.

Születéskor az emberi koponya negyvenöt különálló csontos képletből áll. A növekedés során a csontos képletek szolid csonttá nőnek össze. A homlokcsont pikkelyes része például a születéskor két csontból áll, amelyek a hatéves korra nőnek össze egyetlen csonttá. A nyakszirtecsont újszülöttnél még négy önálló csontból áll. A csont oldalrészei és a pikkelyek az első-második életévben, az alapi részek a harmadik–negyedik évben csontosodnak, de csak a hatodik évben válik teljesé a csontosodás. A felnőtt emberi koponya huszonnégy csontból áll.

A csontok növekedésével szemben néhány koponyacsontban üreg alakul ki. A homlokcsont elülső–alsó szélében a homloköblök (homloküregek) csak a második év végén, a harmadik elején kezdenek kialakulni, lassan növekszenek a pubertás korig és csak a 14–15. év után kezdik elérni teljes méretüket. Az ékcsont testében is csak később fejlődik ki az üreg (sinus sphenoidale), ezért például azt az ideális műtéti behatolást, amit az orrüregben és ezen sinuson keresztül végezhetünk az agyalapi mirigy daganatainak eltávolítására, nem lehet gyermekkorban alkalmazni. Ezek az orrmelléküregek a hangadás-kor rezonátorokként viselkednek, és a fej súlyát is jelentősen csökkentik.

*A varratok csontosodása
és a kutacsok záródása*

Samuel Thomas von Sömmering (1755–1830) a veleszületett koponyadeformitás elsődleges helyének a koponyatető varratait, okának pedig a varrat elcsontodását tartotta, bár ezen nézeteit kifejítő tanulmánya csak halála után, de már 1839-ben megjelent. A kor legnagyobb patológusa Rudolf Virchow (1821–1902), az MTA tiszteleti tagja, ezt 1851-ben megerősítette, sőt megállapította, hogy a torzító koponyanövekedés iránya merőleges az elcsontosodott varrattal. Ő jelezte elsőnek az öröklődési tényező lehetőségét is. Egy évszázaddal később Melvin L. Moss (1959) az elváltozás elsődleges helyének a koponyaalapot tartotta, ahonnan a kemény agyburrok rongálásával terjed a folyamat a koponyatetőre. Ez az álláspont a kemény agyburrok bemetszésével kiterjesztette a műtéti beavatkozást. Ezt az elméletet 1997-ben A. Eaton és munkatársai kísérletekkel is cáfolták, és attól kezdve a kemény agyburrok bemetszését nem végezték, az agyburrok épségét megóvták.

A növekvő agy igényeinek megfelelően, azzal szigorú összhangban, a koponya úrtartalma és elsősorban a koponyatető csontjainak mérete nő.

Az életkor meghatározásához a varratok csontosodásának megítélésekor a legkönnyebben a sutura coronaria, a s. sagittalis és a s. lambdoidea vizsgálható. Ha mindegyiket 0–4 skálán értékeljük, meghatározható az ún. elcsontosodási együttható.

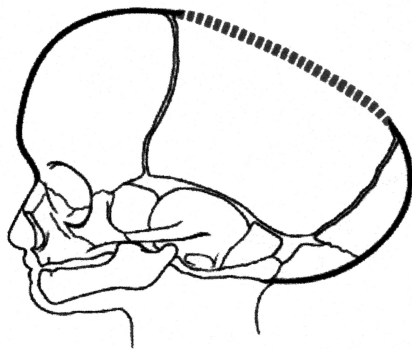
A 25–30. életév között már itt-ott kezdődik a suturák eltűnése (elcsontosodása) – mindig a koponyacsont belső lemezén. Elsőnek a nyílvarrat középtáján, a fal-likak területében (obelion) kezdődik a csontosodás, és innen terjed előre és hátra, amit a koronavarrat és a

lambdavarrat meszesedése követ. A 75–80. év körül fejeződik be teljesen a meszesedési folyamat. A teljesen elmeszesedett koponyának nevet is adtak: capita canina (kutyafejű; a kutyáknak ugyanis nagyon korán elcsontosodik a koponyájuk). Lenhossék Mihály (1863–1937) nemzetközi hírű anatómusunk 1911. évi előadásában ezt szép irodalmi nyelven így fogalmazta meg: „Az élet delén, mikorra az agyvelő további fejlődése megáll, a koponya további növekedésére nincs szükség és a varratok elcsontosodnak.” Öreg korra a koponyából valóban egy darabból álló csontos tok képződik, s funkciója az agy védelmére redukálódik.

Érdekes, hogy a gerincesek legkorábbi egyedeiben, egyes halakban, a kétéltűekben és a hüllőkben a koponya növekedése az élet folyamán végig megvan, az emlősökben viszont a nemi érettség ideje körül megáll.

A nagykutacs mérete születéskor átlagosan 20 × 10 mm. Mérete fokozatosan csökken, záródása kb. a 18. hónapban következik be, de a 12. hónapi záródás sem kóros.

A kiskutacs általában a második hónap után már záródik. Az oldalsó kutacsok a születéskor már majdnem záródva vannak, ha nem, akkor gyorsan záródnak.

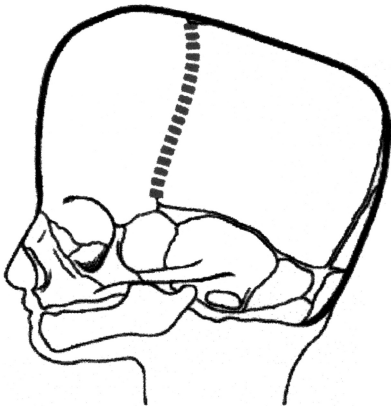


2. ábra • A nyílvarrat elcsontosodása (szagatott vonal). A halántéktájak behorpadnak, a homlok és a tarkótáj erősen kidudorodik.

A varratok csontosodási hibái

A suturák korai, idő előtti záródása, elcsontosodása (craniosynostosis) a koponya deformálódását okozza, de a koponyaúri nyomás fokozódása és az agy fejlődésének zavara is bekövetkezhet. Egyetlen varrat elzáródásakor a koponya további növekedése csak az elzáródott varratra merőleges irányba lehetséges. A nyílvarrat elcsontosodása után a koponya tágulni csak a korona- és a lambdavarrat révén tud, minek következtében csónakfejűség (scaphocephalia vagy dolichocephalia) alakul ki. Az ilyen koponya hosszú, viszonylag keskeny, a nyakszirti része kidomborodik, míg a homlok aránytalanul széles. Ez a rendellenesség a fiúk körében gyakoribb. Minthogy az ilyen torzult koponya könnyen elakadhat a csontos szülőcsatornában, a magzatot többnyire császármetszéssel hozzák a világra.

A ferdefejűség (plagiokephalia) lehet elülső vagy hátulsó típusú, amikor az egyik oldali falcsont és a homlokcsont közötti koronavarrat egy része, illetve az egyoldali lambdavarrat



3. ábra • A koronavarratok elcsontosodása (szaggatott vonal); erősen előreemelkedő homlokcsont, ellaposodott tarkó

csontosodik el. Ilyenkor az egyik oldalon a homlok, a másikon a nyakszirti rész dudorodik ki. A ferdefejűséget mint különleges diagnosztikai problémát még tárgyalni fogjuk.

A háromszögfejűséget (trigonocephalia) a homlokvarrat, a rövidfejűséget (brachiocephalia) a koronavarrat, a csúcsosfejűséget (oxycephalia) a korona- és a nyílvarrat, míg a toronyfejűséget (turriccephalia) a koronavarrat, a homlokcsont és az ékcsont, valamint a homlokcsont és a rostacsont közötti varrat idő előtti elcsontosodása okozza.

Több mint száz olyan fejlődési rendelleniséget ismerünk, amelynek része a koponya-csontok idő előtti csontosodása. Az említettek mind elsődleges varratcsontosodási hibák.

Példaként részletezem az ismertebb Crouzon-szindrómát, amely autoszomális domináns öröklődést mutat, OMIM (Online Mendelian Inheritance in Men) 123500 és prevalenciája 1:60 000. Tünetei: a szemeknek a szemüregből való elődomborodása (exorbitizmus), az arc középső részének besüppedése (retrusio), a koronavarrat csontosodása okozta brachiocephalia és lóhere alakú koponya. Az arc doboz formája (box-shaped) és hypertelorizmus (a szemgödör deformált csontjai miatt távol álló szemek) is társulhat a tünetekhez. Az alsó állkapocs másodlagosan deformálódhat a maxilla (felső állcsont) visszahúzódása, kóros helyzete miatt.

Klinikailag legsúlyosabb az Apert-szindróma, amely szintén autoszomális domináns öröklődést mutat, OMIM 101200, prevalenciája 1:65–80 000. A Crouzonnál ismertetett tüneteken túl még további tünetek: magas vagy hasított szájpád, központi idegrendszeri károsodás, ritkán hydrocephalus és hallási károsodás, mentális elmaradottság, csigolyaelváltozások, rövidült felkar, kéz- és láb-abnormalitások, főleg az ujjak összenövése.

A kisfejűség (mikrocephalia) ugyanakkor másodlagos rendellenesség, amelynek kialakulásában az agy és a koponya fejlődése egyaránt elmarad, s ennek egyebek között értelmi visszamaradottság lesz a következménye. De másodlagos craniosynostózisra vezethet az angolkór, a vér alacsony foszfáttartalma, a kellenél bőségesebben elválasztódó pajzsmirigyhormon, valamint a földközi-tengeri vérszegénységként ismeretes talasszémia is.

A fejtületek és az akasztás problémája

Fejtületeknek nevezik a koponya és a furcsán átalakult felső két nyakcsigolya (az atlas = fejtülem és az epistropheus = axis = forgató csigolya) által képzett tületeket. Ezen nyakcsigolyák alaki különbségének lényege az ívek iznyújtványainak hiánya, és így az tületek, az összes többi csigolyától eltérően, nem a csigolyaívek iznyújtványjaival képzettek, hanem a kettéosztott csigolyatestek között vannak. Az egész tületi rendszer két részre oszlik.

1. A felső, fejtülem (atlas)-nyakszirtcsonti tület (articulatio atlanto-occipitalis).
2. Az alsó, forgató-fejtülem tület (articulatio atlanto-epistrophica seu axialis).

A fej mozgásaihoz az egész nyaki gerinc mozgásai hozzátartoznak, de a mozgások mégis főleg a fejtületekben zajlanak le. Az tületi rendszerhez sok erős szalag tartozik, amelyek szakadásához nagy erő, egyes vizsgálatok szerint kb. 65 kg feszítés kell. Egyes szalagok szakadásakor a fognyúlvány a nyúltvelőbe

ékelődhet, ami azonnali halált okoz. Mihálkovic írja anatómiakönyvében, hogy a korabeli vizsgálatok szerint a szalagok nem szakadtak el akkor sem, amikor az akasztás egyik régebi módjánál a vállat lefelé húzták, és a fej nagy erővel előre nyomták. Akkor sem szakadtak el az tület szárnyas szalagjai, amikor a kivégzendőt erőszakkal megnyújtották. Mihálkovic az akasztást három saját vizsgálata alapján közönséges megfojtásnak tartotta.⁹

Varratok mechanobiológiája

A mechanobiológia vizsgálja a külső mechanikus szignálok, valamint a sejtekben és szövetekben lezajló biológiai folyamatok közötti interakciót. Vagyis nem egyszerűen a külső destruktív hatásokra adandó biológiai válaszról van szó. Az új tudományág témája, hogy a külső mechanikai stimulusok képesek-e szabályozni a biológiai folyamatokat, s ha igen, hogyan.

A csont és a porc mechanobiológiai kutatása kiterjed a két leggyakoribb időskori csontvázbetegség, az osteoporosis (csonttritkulás) és a krónikus (idült) tületi gyulladás alapjainak és terápiás lehetőségeinek kutatására, ami rendkívül nagy klinikai jelentőséggel bír.

Jeremy J. Mao és munkatársai (University of Illinois at Chicago, UIC) nyulakon végzett kísérletekkel a felső metszőfogakra kifejtett erők esetén (a statikus, a szinuszos és a periodikusan változó négyzőghullámú erők) a koponya két varratán a varratok nyújtásának

másodpercek alatt lép fel. A nyak leszorításához nem kell az egész testnek feltétlenül lógó helyzetben lennie, ülő, sőt még fekvő helyzetből is a nyak elszorításához a test egy részének, a nyaknak vagy a fejnek a súlya is elégséges lehet. A nyelvcsont és a gégeporcok törhetnek. Zuhanásos akasztásnál néha a III. és IV. nyakcsigolya is törik, és a gerincvelő roncsolódik. A csigolyák elmozdulása esetén a gerincoszlopi verőerek (arteria vertebralis) elzáródása azonnali halált okozhat.

⁹ A modern igazságügyi orvostan (Sótonyi, 2005), a fulladásos halálnemek közé sorolja az obstructiót (akasztás, zsinogelés, kézzel történő megfojtás). A halál a nyaki képletek részleges vagy teljes leszorításától következik be: az agyi ischaemia (isémia, oxigénhiány) az agyat ellátó nagy nyaki verőerek (arteria carotis interna) és/vagy a légutak elzárása, valamint idegi alapon a sinus caroticus és a bolygóideg (nervus vagus) izgalma következtében jön létre. A tudatzavar

hasonló hullámformáit tudták a koponyára szerelt nyújtásmérővel regisztrálni.

Vizsgálni tudták a külső erőknek a varratok növekedésére kifejtett hatását is. Igazolták például, hogy a varrat növekedését meggyorsítja a kisebb dózisu oszcilláló erőhatás (12 napon keresztül napi 10 percig tartó 600 ciklusos erőbehatás).

Tudni kell azt is, hogy a külső erők nem közvetlenül befolyásolják a varratok növekedését, mert nincs direkt „kommunikációjuk” a sejtekkel. Ennek a kapcsolatnak lehetséges útjait mechanotranszdukciónak nevezik, ez még egy kevésbé tisztázott terület.

További kutatások olyan újabb mechanikus erőbehatásokat, fizioterápiás technikákat vezethetnek be, amelyek ízületi és csontbetegségekben terápiás célokat szolgálnak.

Genetika

Korábban arra gondoltak, hogy az idő előtti (akár a méhen belüli életben történő) varratcsontosodást a csontnövekedést serkentő fehérje zavara okozza. Michael Longaker és munkatársai (Stanford Egyetem, [Lenton, 2005]) újszülött egérben egy Nogginnak nevezett fehérjét fedeztek fel, ami a koponya csontlemezeinek összenövését gátolta, és ezzel az állat koponyájának növekedését biztosította. A korábbiakkal ellentétben a probléma lényegét a gátlási folyamatra vezették vissza. Kísérletben igazolták azt is, hogy ha a varratba Noggint juttatnak be (speciális vírustechnikával), akkor a normális varratösszenövés nem következik be.

Az FGF (Fibroblast Growth Factor) gén-család kiterjedt mitogén hatással rendelkezik. Jelentős számú biológiai folyamatban játszik szerepet, mint például az embrió fejlődése, a sejtek és szöveti struktúrák helyreállítása, sejtek növekedése, daganatok növekedése, ép

struktúrák daganatos infiltrációja. Mint angiogén (érképző) faktor az endothel sejtek növekedését és terjedését irányítja. Több mezodermális és neuro-ektodermális sejtsztruktúra fejlődésének szabályozója, miáltal az organogenezis (szervfejlődés) folyamatában is jelentős tényező.

Hét klinikailag különböző és jól elkülöníthető craniosynostosis szindróma létezik, amelynek kialakulásában a háromból több, de legalább egy FGFR 1-3 gén mutációja játszik szerepet (fibroblast growth factor receptor 1, 2, 3; kromoszóma helye 8p12, 10q26, 4p16.3). A tünetegyüttesek többsége leíróik nevét viseli: Apert-szindróma, Crouzon-sz., Pfeiffer-sz., Muenke-sz. stb.

Az FGFR 2 (bázikus) gén mutációja felelős a craniosynostosis szindrómák többségének kialakulásáért. Ritka az a craniosynostosis szindróma, például a Boston-típusú szindróma vagy a Saethre–Chotzen-szindróma, amely nem az FGF-család valamely tagjának, hanem az MSX2 (kromoszóma helye 5q34-q35) vagy a TWIST gén (kromoszóma helye 7p21) mutációjának következménye.

Klinikai diagnosztika és terápia

Az újszülött és a csecsemő koponyájának torz formája a varratcsontosodás gyanúját kelti, amit a szóban forgó koponyarész tapintásos vizsgálata megerősít. Ilyenkor kis csontos perem érzékelhető a varrat mentén. A pontos diagnózis biztosításához, a műtéti javallat elbírálásához a részletes pediátriai, neurológiai és pszichológiai vizsgálaton kívül valamelyik képalkotó eljárásra (rtg, CT, MR) és genetikai kivizsgálásra is szükség van. Ugyanis van olyan koponyadeformitás, például a már említett ferdefejűség, amelyik fenotípusában (formailag) nagyon hasonlít a varratcsontosodásra, de amelynek nem genetikai oka van. A koponya-

deformitás oka a csecsemőnek mindig ugyanabban a helyzetben történő fektetése. A helyzet tisztázása döntő jelentőségű, mert ez az elváltozás műtétet nem igényel.

A craniosynostosis miatti műtét a legősibb műtétek egyike. A kemény agyburok jelenti a beavatkozás határát, így az agy direkt károsodást nem szenved. Az elcsontosodott varratot körbevágjuk, a kemény agyburoktól lepreparáljuk, eltávolítjuk. Az esetek jelentős számában azonban nemcsak az elcsontosodott varrat eltávolítására van szükség, hanem a normális fejformát is helyre kell állítani. Ehhez a deformításban részt vevő többi csontot is lepreparáljuk a kemény agyburokról, a csontok alakját átformáljuk, és azokat egy ideálisabb helyzetben visszahelyezzük, és rögzítjük. Valóságos „koponyaszobrászatot” végzünk.

Minden tünetegyüttesnek természetesen más és más a műtéti megoldása, de rendszerint műtétek sorozatáról van szó, ami évekig, évtizedekig eltarthat.

Jayesh Panchal és Venus Uttchin (Oklahoma University, 2003) szerint a koponyadeformitások synostosisok műtéti kezelése általánosítva és összefoglalóan az alábbi lépésekben történhet:

- I. A craniosynostosis korrekciós műtétje a csecsemő három- és hathónapos kora között.
- II. A syndactylia (összenőtt kéz- vagy lábujjak) korrekciója egy- és két éves kor között.
- III. Az arc elváltozásának korrekciója a négy- és öt éves korban (distrakciós technikával, ami csavarok alkalmazásával folyamatos feszítéssel végzi a csont alakítását).
- IV. A hypertelorizmus és a turriкеphalia korrekciója négy- és hat éves kor között.
- V. Az érett korban, a fogzás befejezése után az állcsont (maxilla) és az állkapocs (mandibula) korrekciója, a fogsorok korrekt záródásának kialakításával.

A szakemberek egy része nem ért egyet fenti időpontok merev alkalmazásával, főleg a III. és IV. lépésben látnak változtatási lehetőséget a műtét időpontjában (Bognár, 2007).

A csecsemő torz fejcskéből szép gyermek, majd felnőtt koponya alakítható ki, de a műtét eredményessége szempontjából legfontosabb, hogy a műtéti sorozatot a hat hónapos kor előtt elkezdjük. A siker az idegsebészettől pedig nemcsak megfelelő elméleti felkészültséget és kitűnő manualitást, de jelentős esztétikai érzéket is igényel.

Kulcsszavak: *koponya, varratok, craniosynostosis, mechanobiológia, FGFR 1-3gén*

IRODALOM

- Babler, W. J. – Persing, J. A. – Persson, K. M. et al. (1982): Skull Growth after Coronal Suturectomy, Periosteotomy and Dural Transection. *Journal of Neurosurgery*. 56, 529.
- Bognár László (2007): Craniosynostosisok műtéti kezelése. (közlés alatt.)
- Bugát Pál: (1828): *Az egészséges emberi test boncztudományának alapvonalai*. Petrózai kiadás, Pest
- Eaton, A. – Cheverud, J. – Mars, J. (1997): *The Effect of Artificial Calvarial Modification on Endocranial Base Morphology*. Winner. Plastic Surgery Educational Foundation Essay Competition
- Lenhossék Mihály (1911): *Anatómiai jegyzetek*. Bp.
- Lenton, Kelly A. – Nacamuli, R. P. – Wan, D. C. – Helms, J. A. – Longaker, M. T. (2005): Cranial Suture Biology. *Current Topics in Developmental Biology*. 66, 287–328.
- Otto, A. W. (1830): *Lehrbuch der pathologischen Anatomie*. Rucher, Berlin
- Mao, Jeremy J. (2002): Mechanobiology of Craniofacial Sutures. *Journal of Dental Research*. 81, 12.
- Mihálkóvics Géza (1887): *A leíró emberboncztan és tájboncztan*. Franklin Társulat, Budapest
- Moss, M. L. (1959): The Pathogenesis of Premature Cranial Synostosis in Man. *Acta Anat. Basel*, 37, 351.

Panchal, Jayesh – Uttchin, Venus (2003): Management of Craniosynostosis. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 111, 2032–2048.

Pásztor Emil (2006): Az antropológia kezdetei hazánkban. *Clinical Neuroscience / Ideggyógyászati Szemle*. 59, 5–6, 217–224.

Pásztor Emil (2004): A koponya. *Magyar Tudomány*. 15, 1002–1014.

Sömmering, Samuel Thomas von (1839): *Von Baue des*

menschlichen Körpers. Voss, Leipzig

Sótonyi Péter (szerk.) (2005): *Igazságügyi orvostan*. Semmelweis, Budapest

Szentágothai János (1971): *Functional anatomy*. Medicina, Budapest

Virchow, Rudolf (1851): Über den Cretenismus, namentlich in Franken, und über pathologische Schädelformen. *Verhandlungen der Physikalisch-Medicinischen Gesellschaft zu Würzburg*, 2, 230–271.

