

CRANIOSYNOSTOSE: TE VROEGE SLUITING VAN SCHEDELNADEN

Patiëntensamenvatting behorende bij richtlijn d.d. 17-02-2020

Craniosynostose is een zeldzame ziekte

In Nederland heeft 7,2 op de 10.000 levend geboren een vorm van craniosynostose. Er wordt een onderscheid gemaakt naar het te vroeg sluiten van 1 schedelnaad en van 2 of meer schedelnaaden. Als de laatste vorm van craniosynostose samengaat met andere aangeboren aandoeningen wordt gesproken van een syndroom.

Als bij een prenatale echo craniosynostose wordt vastgesteld is verwijzing naar het craniosynostose expertiseteam nodig vanwege een hoger risico op een niet-natuurlijke bevalling.

De diagnose wordt gesteld met een 3D-CT scan

Indien er een verdenking is op craniosynostose wordt het kind direct verwezen naar het craniosynostose expertiseteam zonder radiologische diagnostiek, aangezien dit een belangrijke reden is voor vertraging van verwijzen. In het expertisecentrum wordt een echografie en/of 3D-CT scan gemaakt, afhankelijk van hoe sterk de verdenking is op craniosynostose. Ook het onderzoek naar de genetische oorzaak wordt in het expertisecentrum uitgevoerd.

De behandeling is chirurgisch en vindt plaats in expertisecentra

Craniosynostose patiënten hebben een risico op verhoogde hersendruk. De chirurgische behandeling van craniosynostose wordt alleen uitgevoerd in de erkende craniosynostose expertisecentra. Een aantal typen craniosynostose komt in aanmerking voor een kleinere operatie van de schedel rond de leeftijd van 6 maanden. Een uitgebreidere operatie van het schedeldak wordt bij voorkeur binnen het eerste levensjaar uitgevoerd.

Bij het Apert en Crouzon syndroom is er een verminderde groei van de oogkassen en bovenkaak, waardoor de ogen boller zijn, de oogleden minder goed sluiten en er een onderbeet is. Als gevolg hiervan kan er schade aan het hoornvlies ontstaan en kunnen er ademhalingsproblemen tijdens de slaap optreden. Op termijn is hier een operatieve correctie voor nodig. De ernst van de problemen die hierdoor kunnen ontstaan bepalen op welke leeftijd deze operaties worden uitgevoerd.

Screenen op verhoogde hersendruk door de oogarts

De oogarts kan met onderzoeken nagaan of er sprake is van verhoogde hersendruk, bijvoorbeeld door oogspiegelen (fundoscopie). Hoe vaak dit onderzoek wordt uitgevoerd hangt af van de vorm van craniosynostose en de leeftijd van het kind. Bij kinderen met Apert of Crouzon syndroom is er een risico op het ontwikkelen van een waterhoofd, waarvoor aanvullende chirurgische behandeling nodig is. Met name bij het Crouzon syndroom is er een kans op een te lage positie van een deel van de kleine hersenen (Chiari malformatie). Dit is vast te stellen met een MRI scan. Een Chiari malformatie wordt operatief behandeld zodra deze klachten veroorzaakt, zoals spierzwakte in de benen.

Overige screening

Als de voorhoofdnaad, een kroonnaad of meerdere schedelnaaden gesloten zijn is er een hogere kans op oogheelkundige afwijkingen, zoals scheelzien of bijziendheid. Om deze reden is regelmatig onderzoek door de oogarts nodig.

Kinderen met een syndromale craniosynostose hebben bijna 70% kans op ademhalingsproblemen tijdens de slaap en moeten om die reden hierop gescreend worden. Indien er matige of ernstige ademhalingsproblemen zijn is een behandeling nodig.

Syndromale craniosynostose is gerelateerd aan gehoorafwijkingen en dienen dus gehoortests te ondergaan, naast logopedisch onderzoek. Vanwege de geassocieerde aandoeningen van de tanden is betrokkenheid van de orthodontist in het zorgtraject essentieel. Bij alle vormen van craniosynostose is een analyse van intelligentie, sociaal-emotioneel functioneren en gedrag gewenst. Daarnaast moet er aandacht zijn voor de begeleiding van ouders en overige gezinsleden en aandacht zijn voor mogelijk posttraumatische stress als gevolg van de behandelingen.

De expertiseteams voor craniosynostose zijn samengesteld uit een veelheid van specialismen en in ieder geval neurochirurgie, plastische chirurgie en kaakchirurgie.