

Patiëntenversie
richtlijn behandeling en zorg voor craniosynostose

Samengesteld door dr. I.M.J. Mathijssen
Erasmus MC Rotterdam
Mei 2011

Inhoudsopgave

Hoofdstuk 1. Algemene introductie	3
Hoofdstuk 2. Inleiding	4
Hoofdstuk 3. Verwijzing en diagnostiek	6
Hoofdstuk 4. Peri-operatieve zorg	7
Hoofdstuk 5. Chirurgische behandeling van niet-syndromale craniosynostose	8
Hoofdstuk 6. Chirurgische behandeling van syndromale craniosynostose – schedeldak	9
Hoofdstuk 7. Chirurgische behandeling van syndromale craniosynostose – aangezicht	10
Hoofdstuk 8. Verhoogde hersendruk	11
Hoofdstuk 9. Waterhoofd	12
Hoofdstuk 10. Chiari I malformatie	13
Hoofdstuk 11. Oogafwijkingen	14
Hoofdstuk 12. Obstructief slaap apneu syndroom	15
Hoofdstuk 13. Gehoorsafwijkingen	16
Hoofdstuk 14. Dentofaciale afwijkingen	17
Hoofdstuk 15. Extremitetafwijkingen	18
Hoofdstuk 16. Geestelijk functioneren en gedrag	19
Hoofdstuk 17. Patiënt- en ouderperspectief	20
Hoofdstuk 18. Psychosociaal functioneren	22
Hoofdstuk 19. Criteria craniofaciaal centrum en teamleden	24

Hoofdstuk 1. Algemene introductie

Aanleiding

Craniosynostose komt naar schatting bij 1 op de 2100 à 2500 levend geboren voor. Dit komt neer op ongeveer 100 kinderen met craniosynostose per jaar in Nederland. Gezien de lage incidentie behoort deze aandoening tot de categorie van zeldzame aandoeningen. In Nederland worden patiënten met craniosynostose momenteel behandeld in 5 academische centra. Er bestaat echter veel variatie in het aantal patiënten dat behandeld wordt per centrum en de wijze waarop deze multidisciplinaire zorg is georganiseerd.

Doelstelling

Deze richtlijn is een document met aanbevelingen ter ondersteuning van de dagelijkse praktijkvoering bij verdenking op craniosynostose en na het bevestigen van deze diagnose. Voor deze richtlijn is gekeken naar de behoeften van ouders en zorgverleners over de inrichting van de zorg bij craniosynostose. In de richtlijn wordt aangegeven welke onderwerpen belangrijk zijn in de begeleiding van ouders die een kind hebben met een craniosynostose. De richtlijn geeft aanbevelingen voor zorgverleners voor het herkennen van craniosynostose, de logistiek van de verwijzing van ouders naar craniofaciale centra, de multidisciplinaire zorg binnen een craniofaciaal centrum en eisen waaraan een craniofaciaal centrum en haar leden aan moeten voldoen. De richtlijn biedt op deze wijze een handvat voor uniforme zorg op het gebied van craniosynostose en de implementatie van deze zorg in Nederland. Er is bij dit onderdeel gekeken naar de niet-syndromale en syndromale craniosynostose.

Doelgroep

Deze versie van de richtlijn is primair bedoeld voor de ouders en patiënten.

Hoofdstuk 2. Inleiding craniosynostose

Craniosynostose betreft een aangeboren schedelafwijking waarbij 1 of meerdere schedelnaden al voor de geboorte gesloten zijn. De schedelnaden bevinden zich tussen de botplaten van de schedel en maken snelle groei van de schedel in de eerste 2 levensjaren mogelijk, waarbij de groei grotendeels gestuurd wordt door de groei van de hersenen. Schedelnaden zijn essentieel voor de schedelgroei in de eerste 2 jaar (tijdens de snelle groei van het brein). Te vroege sluiting van schedelnaden verhindert een normale groei van de schedel, resulterend in karakteristieke vormafwijkingen van de schedel.

Craniosynostose heeft een prevalentie van 1 op 2100 à 2500 geboortes en kan zowel niet-syndroomaal (ook wel aangegeven als geïsoleerd) als syndroomaal voorkomen. Wanneer naast de craniosynostose andere aangeboren afwijkingen aanwezig zijn, spreken we van syndromale craniosynostose. In de syndromale gevallen zijn er veelal meerdere schedelnaden gesloten, waarbij meestal beide corona naden betrokken zijn. Het onderscheid tussen niet-syndroomaal en syndroomaal wordt gemaakt met behulp van lichamelijk onderzoek door de klinisch geneticus en door genetisch onderzoek. Door de ontwikkelingen op het gebied van genetische diagnostiek wordt in een toenemend aantal gevallen een syndromale vorm van craniosynostose herkend in patiënten die voorheen als niet-syndroomaal werden geclassificeerd. Een duidelijk voorbeeld hiervan is de ontdekking van de P250R mutatie in het FGFR3 gen bij patiënten met een uni- of 2-zijdige corona naad synostose (Muenke syndroom).

Ongeveer 60% van alle craniosynostose betreffen de niet-syndromale vormen en 40% de syndromale vormen. Binnen de groep van niet-syndroomaal vormt de sagittaal naad synostose de grootste groep, gevolgd door de metopica naad synostose. Over de afgelopen jaren is een duidelijke stijging van de prevalentie van metopica naad synostose gezien in zowel Europa als de Verenigde Staten, zonder dat hier een oorzaak voor is gevonden. Synostose van 1 of beide lambdoïd naden is zeer zeldzaam. Binnen de syndromale vorm komt het Muenke syndroom in hoge frequentie voor, gevolgd door Crouzon en Pfeiffer syndroom. Het Apert syndroom heeft de laagste prevalentie. Het onderscheid tussen Crouzon en Pfeiffer syndroom werd van oudsher gemaakt op basis van afwijkingen van de grote teen en duim: indien deze breed en kort waren werd gesproken van het Pfeiffer syndroom. Sinds de ontdekking van erfelijke afwijkingen in het FGFR2 gen bij zowel Crouzon en Pfeiffer syndroom, die zelfs volledig identiek kunnen zijn, is het onderscheid tussen deze twee syndromen als niet relevant te beschouwen. Voorafgaand aan de ontdekking van afwijkingen in het TWIST1 gen in Saethre-Chatzen syndroom en de P250R FGFR3 mutatie in Muenke syndroom was het verschil tussen deze patiënten moeilijk te maken. Het is te verwachten dat in de toekomst nieuwe mutaties zullen worden ontdekt, waardoor de groep niet-syndromale craniosynostose verder zal verkleinen.

De volgende typen craniosynostose worden onderscheiden:

Niet-syndroomaal:

- Sagittaal naad synostose (scaphocephalie)
- Metopica naad synostose (trigonocephalie)
- Corona naad synostose, 1-zijdig (frontale plagiocephalie)
- Corona naad synostose, 2-zijdig (frontale brachycephalie)
- Lambdoid naad synostose (pachycephalie)

Syndroomaal:

- Apert syndroom (FGFR2 mutatie Ser252Trp en Pro253Arg, deletie exon IIIc, Alu insertie exon IIIc)
- Crouzon of Pfeiffer syndroom (FGFR2 mutaties m.u.v. Apert mutaties)
- Saethre Chatzen syndroom (TWIST1 mutaties of deleties)
- Muenke syndroom (Pro250Arg FGFR3 mutatie)
- Craniofrontonasale dysplasie (EFNB1 mutaties)

Complexe craniosynostose (syndromaal beeld zonder bekende erfelijke afwijking, veelal 2 of meer synostotische naden)

Elk type craniosynostose kan wisselen in ernst van presentatie. Met name de sagittaal en metopica naad synostose kunnen een zeer milde presentatie hebben waarbij alleen een botrichel ter plaatse van de aangedane naad palpabel en/of zichtbaar is. De ernstige vorm van sagittaal naad synostose bestaat uit een aanzienlijke bolling van het voorhoofd (frontal bossing), een puntvormig achterhoofd en een smalle en langerekte schedelvorm (bootschedel). De ernstige vorm van metopica naad synostose bestaat uit een forse wigvorm van het voorhoofd met onderontwikkeling van de zijdelen van de bovenste rand van de oogkassen, deuken ter plaatse van de slapen en dicht bij elkaar staan van de oogkassen. Synostose van 1 corona naad veroorzaakt een scheefstand van de oogkassen, waarbij de oogkas aan de aangedane zijde hoger staat ten opzichte van de normale zijde, een terugliggen van het voorhoofd aan de aangedane zijde met naar voren staan van de andere zijde van het voorhoofd en asymmetrie van het gelaat. Als gevolg hiervan is er ondermeer een afwijkende positie van het oor en scheefstand van de neus. Twee-zijdige synostose van de coronanaden resulteert in een terugliggen van het voorhoofd en de bovenste oogkasrand met een brede schedel. Bij de syndromale craniosynostose is veelal sprake van synostose van beide coronanaden, maar kunnen alle andere vormen van craniosynostose worden aangetroffen.

Doel van de chirurgische behandeling is enerzijds het vergroten van het schedelvolumen om mogelijke gevolgen van verhoogde hersendruk (met name schade aan de oogzenuw) te voorkomen. Anderzijds worden vormafwijkingen van het schedeldak en eventueel de oogkassen gecorrigeerd.

Syndromale craniosynostose, met name het Apert en Crouzon/Pfeiffer syndroom, zijn met onderontwikkeling van het middengezicht geassocieerd. Deze onderontwikkeling kan resulteren in 1) beperkte ademweg met als gevolg obstructief slaap apneu syndroom (ademhalingsproblemen tijdens de slaap) bij ongeveer de helft van deze patiënten, 2) ondiepe oogkassen waardoor de oogleden niet geheel kunnen sluiten met risico op hoornvliesbeschadiging, 3) niet passen van de boven- op de onderkaak en 4) esthetische/psychosociale problemen.

Geassocieerde hersenafwijkingen bij de syndromale craniosynostose kunnen zijn verhoogde hersendruk, te lage positie van het onderste deel van de kleine hersenen (Chiari I malformatie), vergrote hersenkamers (ventriculomegalie) en een waterhoofd (hydrocephalus). Bij alle vormen van syndromale synostose wordt gehoorverlies beschreven. Oogafwijkingen worden bij de niet-syndromale craniosynostose eigenlijk alleen aangetroffen bij de 1-zijdige corona naad synostose. Bij de syndromale groep komen deze afwijkingen zeer frequent voor. Voor wat betreft afwijkingen aan de armen en benen zijn deze met name beperkt tot de syndromale craniosynostose, waarbij patiënten met Apert syndroom altijd ernstig zijn aangedaan. In de overige syndromale typen zijn deze afwijkingen over het algemeen zeer mild.

Ouders worden kort na de geboorte van hun kind met craniosynostose veelal geconfronteerd met zorgverleners die de afwijking niet herkennen. Dit kan een bron van stress zijn voor ouders en aanleiding geven tot een vertraging in diagnose en behandeling. Niet-syndromale en syndromale craniosynostose kan gepaard gaan met geestelijke afwijkingen en gedragsstoornissen. Met name bij families van een kind met syndromale craniosynostose kunnen er de nodige psychosociale problemen spelen, zoals het omgaan met negatieve reacties uit de omgeving, een mogelijke discrepantie tussen afwijkend uiterlijk en cognitieve problemen bij schoolkeus.

Hoofdstuk 3. Verwijzing en diagnostiek

Inleiding

Craniosynostose dient tijdig herkend te worden voor optimale behandeling. Craniosynostose patiënten blijken echter regelmatig niet of (te) laat verwezen worden.

Voorafgaand aan de verwijzing naar een academisch ziekenhuis (3^e lijn) wordt frequent teveel diagnostiek verricht, wat gepaard gaat met verdere vertraging van verwijzen, een extra belasting en onzekerheid voor patiënt en ouders en onnodige kosten.

De rol van de klinisch geneticus binnen een multidisciplinair craniofaciaal team is gericht op het kunnen beantwoorden van de vragen van zowel ouders als behandelend artsen.

De belangrijkste vragen van de ouders zijn of hun kind verder gezond is, wat de oorzaak is van de aandoening, hoe groot de kans op herhaling is voor een eventueel volgend kind in hun gezin en/of toekomstig kleinkind en wat de mogelijkheden zijn van prenatale diagnostiek.

Aanbevelingen

Bij het vaststellen van een afwijkende schedelvorm verwijst de 1^e lijn naar de kinderarts, zonder aanvullende diagnostiek. Bij verdenking op craniosynostose gebeurt dit op de kortst mogelijke termijn.

De kinderarts is de aangewezen persoon voor de eerste opvang in de 2^e lijn en het verder in kaart brengen van het kind met craniosynostose. De kinderarts verwijst naar de 3^e lijn.

Het verrichten van beeldvormend onderzoek in 1^e of 2^e lijn wordt afgeraden, tenzij er een goede overlegstructuur is met het craniofaciale centrum. Bij verdenking op craniosynostose gebeurt dit op de kortst mogelijke termijn.

Schedelröntgenfoto's worden altijd verricht bij (verdenking op) een craniosynostose.

Als de schedelröntgenfoto's een synostose bevestigt of niet uitsluit, wordt een CT-scan met 3D-reconstructie verricht.

Echografie van de schedelnaden kan als alternatief voor schedelröntgenfoto's worden verricht.

Na verwijzing naar een craniofaciaal team wordt de klinisch geneticus in consult gevraagd. Om het onderscheid te maken tussen niet-syndromale versus syndromale craniosynostose dient bij elk kind lichamelijk onderzoek verricht te worden door een klinisch geneticus.

Bij niet-syndromale trigonocephalie en scaphocephalie worden vrijwel geen genetische afwijkingen gevonden. Wanneer een patiënt naast de craniosynostose van de sagittaalnaad of metopicanaad andere aangeboren afwijkingen heeft of wanneer de familiegeschiedenis positief is, is er wel een indicatie voor DNA-onderzoek. In slechts 25% van de patiënten met een craniosynostose kan een specifieke diagnose gesteld worden na onderzoek van de FGFR1, FGFR2, FGFR3, TWIST1 en EFN1 genen. Bij een deel van de patiënten met onverklaarde syndromale craniosynostose kan met nieuwe genetische technieken een oorzaak worden vastgesteld. Er wordt geen genetische diagnostiek aangeboden bij niet-syndromale scafocephalie en niet-syndromale trigonocephalie.

Hoofdstuk 4. Peri-operatieve zorg

Inleiding

De correctie van craniosynostose op kinderleeftijd kan gepaard gaan met relatief veel bloedverlies. Dit risico neemt toe bij wat oudere patiënten en bij de correctie van syndromale craniosynostose. Naast de chirurgische en anesthesiologische uitdaging moet rekening gehouden worden met de comorbiditeit die gepaard kan gaan met de syndromale aandoeningen. Daarom moeten strakke organisatorische voorwaarden gesteld worden bij aan het chirurgische pad, voor, gedurende en na de ingreep.

Aanbevelingen

De anaesthesiologische doelen bij craniofaciale chirurgie kunnen alleen gewaarborgd worden in gespecialiseerde kindercentra.

Postoperatief dient een plaats op een kinder-intensive care unit beschikbaar zijn. Bij minder uitgebreide ingrepen is wellicht medium care voldoende, al moet hierbij in overweging worden genomen dat het hier veelal zeer jonge kinderen betreft met een kleiner totaal bloedvolume waarom zelfs gering postoperatief bloedverlies goed gecontroleerd moet worden.

Voor postoperatieve pijnstilling kan volstaan worden met het gebruik van paracetamol (eerste keus). Bij onvoldoende pijnstilling kan een NSAID (bijvoorbeeld diclofenac) worden toegevoegd ondanks dat deze mogelijk een verhoogd risico voor postoperatief bloedverlies vormen.

Hoofdstuk 5. Chirurgische behandeling van niet-syndromale craniosynostose

Inleiding

Niet-syndromale craniosynostose kan zich presenteren in wisselende ernst van afwijking van de schedel. De chirurgische behandeling lijkt geïndiceerd op basis van :

1. het geassocieerde risico op verhoogde hersendruk
2. het voorkomen of beperken van geassocieerde hersenafwijkingen
3. de uiterlijke afwijking (met zowel esthetische als psychologische consequenties)

Voor de behandeling van niet-syndromale craniosynostosis zijn veel verschillende operatietechnieken beschreven maar de functionele resultaten van deze technieken zijn niet altijd even duidelijk aangetoond. Daarnaast is ook de timing van de ingreep een punt van discussie.

Aanbevelingen

Milde vormen van craniosynostose zoals de botrichel op de metopica of sagittaalnaad met weinig vormafwijkingen zijn in principe geen indicatie voor chirurgische correctie. Bij alle andere vormen is operatieve correctie van de afwijking geïndiceerd zowel om functionele als cosmetische redenen.

Chirurgisch ingrijpen verlaagt de kans op verhoogde hersendruk en vernetert het cosmetisch aspect. De schedelremodellatie bij niet-syndromale craniosynostose dient te geschieden in het eerste levensjaar aangezien de kans op verhoogde hersendruk toeneemt bij operatie na het eerste levensjaar.

Het alleen verwijderen van de gesloten schedelnaad ter behandeling van niet-syndromale craniosynostose zonder aanvullende maatregelen wordt ontraden.

Het lijkt waarschijnlijk dat er geen verschil is tussen de verschillende technieken (verwijderen botstrip met helm of veren, verwijderen botstrip met verbreden schedel of complete schedelremodellatie) met betrekking tot de bereikte vormcorrectie, maar waarschijnlijk wel met betrekking tot de duur van de ingreep en bloedverlies. De keuze tussen de verschillende technieken voor scaphocephalie is gebaseerd op tijdstip van presentatie van de patient bij het cranifaciale team en ernst van de afwijking.

Hoofdstuk 6. Chirurgische behandeling van syndromale craniosynostose - schedeldak

Inleiding

Internationaal wordt er verschillend gedacht over de soort operatie die als eerste wordt uitgevoerd en over het moment waarop dit gebeurt. In de verschillende internationale centra wordt als eerste schedeloperatie soms een verruiming van het achterhoofd dan wel een naar voren plaatsen van het voorhoofd uitgevoerd. De eerste schedelverruiming wordt veelal protocollair op een bepaalde leeftijd uitgevoerd maar in een enkel centrum pas wanneer er tekenen van verhoogde hersendruk zijn vastgesteld. Onduidelijk is of dit leidt tot verschil in functionele resultaten en/of tot een verlaging van het aantal uitgevoerde operaties.

Aanbevelingen

De eerste schedelverruiming bij Apert of Crouzon/Pfeiffer syndroom is een verruiming van het achterhoofd omdat hiermee de latere monobloc of Le Fort III operatie minder risico's heeft. Indien er ook sprake is van zeer ondiepe oogkassen en/of ernstig obstructief slaap apneu syndroom moet een monobloc (naar voren plaatsen van voorhoofd, oogkassen en bovenkaak) met distractie als eerste ingreep worden overwogen. Voor Saethre-Chatzen of Muenke syndroom is dit het naar voren plaatsen van het voorhoofd omdat hiermee de het profiel wordt genormaliseerd en er vrijwel nooit een monobloc of Le Fort III procedure geïndiceerd is.

De eerste schedelverruiming bij syndromale craniosynostose wordt binnen het eerste levensjaar uitgevoerd omdat deze patienten een een betere geestelijke ontwikkeling lijken te hebben dan wanneer de ingreep na het eerste levensjaar is verricht. Bij Apert, Crouzon/Pfeiffer syndroom en Saethre-Chatzen syndroom wordt aangeraden de ingreep uit te voeren rond de leeftijd van 6 tot 9 maanden of eerder bij aangetoonde verhoogde hersendruk. Voor Muenke syndroom wordt aangeraden om de operatie tussen 9 en 12 maanden te verrichten.

Hoofdstuk 7. Chirurgische behandeling van syndromale craniosynostose - aangezicht

Inleiding

Het Apert, Crouzon en Pfeiffer syndroom gaat gepaard met onderontwikkeling van de bovenkaak, ondiepe oogkassen en ver uiteenstaan van de oogkassen. De indicatie tot correctie hiervan varieert van een acuut probleem met het gezichtsvermogen of de ademhaling tot een relatief esthetisch/psychologisch probleem. Er zijn verschillende operaties mogelijk ter correctie van deze afwijkingen waarbij de timing ervan van grote invloed is op het uiteindelijke resultaat.

Aanbevelingen

Het naar voren plaatsen van de bovenkaak (Le Fort III) bij Apert en Crouzon/Pfeiffer patiënten ter correctie van de onderontwikkelde bovenkaak wordt in de regel op de leeftijd tussen 8 en 12 jaar of vanaf 18 jaar uitgevoerd. In geval van ernstige ademhalingsproblemen (OSAS) en/of extreem ondiepe oogkassen met bedreigd gezichtsvermogen kan deze ingreep worden vervroegd. Bij jonge kinderen (≤ 6 jaar) wordt de voorkeur gegeven aan een monobloc (voorhoofd, oogkassen en bovenkaak) distractie.

Bij Le Fort III distractie heeft een uitwendig frame de voorkeur.

De monobloc distractie bij syndromale craniosynostose patiënten is geïndiceerd bij extreem ondiepe oogkassen met

1. ernstige OSAS ten tijde van de eerste schedelexpansie
2. ernstige OSAS in combinatie met verhoogde hersendruk

In geval van ernstige OSAS speelt de leeftijd geen rol. Bij zeer jonge kinderen (< 2 jaar) kan een tracheacanule ter overbrugging worden gegeven.

Vanwege de hogere kans op psychosociale problemen cq irreële verwachtingen bij 12 tot 18 jarigen wordt een Le Fort III of monobloc bij voorkeur niet uitgevoerd in deze periode.

Te ver uiteenstaan van de oogkassen wordt bij voorkeur vanaf 4 à 5 jaar uitgevoerd.

Na de Le Fort III of monobloc is controle op het aansluiten van de bovenkaak op de onderkaak nodig. Bij malocclusie wordt chirurgie van de onderkaak aanbevolen. Deze chirurgie wordt na het 18 jaar uitgevoerd.

Een verbreding van de bovenkaak wordt vanaf de leeftijd van 14–15 jaar uitgevoerd.

Hoofdstuk 8. VERHOOGDE HERSENDRUK

Inleiding

Het risico op verhoogde hersendruk wisselt sterk per type craniosynostose, waarbij de syndromale vorm een veel hoger risico draagt dan de niet-syndromale vorm. Het risico bij de niet-syndromale groep op deze problemen wordt echter veel minder erkend en dus mogelijk te weinig vastgesteld. Het is belangrijk dat verhoogde hersendruk tijdig wordt ontdekt en behandeld. Hoge hersendruk kan bijvoorbeeld leiden tot onherstelbaar verlies van het gezichtsvermogen.

Aanbevelingen

Het risico op verhoogde hersendruk bij niet-syndromale craniosynostose voorafgaand aan de schedeloperatie bedraagt voor scaphocephalie 12% (range 5-24%), trigonocephalie 9% (range 0-33%), plagiocephalie 10% (range 0-22%) en tweezijdige coronanaad synostose 37% (range 31-50%).

Screening op verhoogde hersendruk is aan te bevelen bij niet-syndromale craniosynostose middels oogspiegelen voorafgaand aan de eerste schedeloperatie en in de follow-up op de leeftijd van 2 jaar en 4 jaar.

Het risico op verhoogde hersendruk bij syndromale craniosynostose voorafgaand aan de schedeloperatie bedraagt 40-50% voor Apert, 50-70% voor Crouzon en Pfeiffer, 35-45% voor Saethre-Chotzen, 50-80% voor complexe craniosynostose en is nihil voor Muenke syndroom. Verhoogde hersendrukna een schedeloperatie wordt geschat op 35-43 % in Apert, Crouzon, Pfeiffer en Saethre-Chotzen syndroom.

Screening op verhoogde hersendruk is vereist bij syndromale craniosynostose middels oogspiegelen voorafgaand aan de eerste schedeloperatie en jaarlijks tot de leeftijd van 6 jaar.

Oogspiegelen vereist ervaring en wordt door een oogarts gedaan, waarbij de hoofdbehandelaar op de hoogte dient te worden gesteld van de resultaten.

Als vocht om de oogzenuw (papiloedeem) is vastgesteld wordt een CT of MRI scan gemaakt ter beoordeling van een verandering in hersenkamergrootte. Andere pathologie die kan bijdragen aan een verhoogde hersendruk zoals OSAS wordt uitgesloten. Bij onverklaarde daling van het gezichtsvermogen, een bult ter hoogte van de voorste fontanel zonder papiloedeem, twijfel over de mate van hersendruk verhoging ter besluitvorming van heroperatie is een invasieve hersendruk meting te overwegen. Hierbij wordt een drukkometer via een boorgaatje in de schedel ingebracht en de hersendruk gedurende de hele nacht gemeten.

De behandeling van verhoogde hersendruk is afhankelijk van de oorzakelijke factoren en de behandeling dient hierop te worden afgestemd.

Hoofdstuk 9. WATERHOOFD

Inleiding

Patiënten met een syndromale craniosynostose kunnen een waterhoofd (hydrocephalus) ontwikkelen, waarbij dit risico syndroom-afhankelijk lijkt. Doordat een waterhoofd in craniosynostose geleidelijk ontstaat en de klassieke tekenen van een waterhoofd veelal ontbreken moeten specifieke screeningmethoden worden toegepast.

Een waterhoofd komt voor bij ruim een derde van de patiënten met syndromale craniosynostose. Bij niet-syndromale craniosynostose is een waterhoofd zeer zeldzaam en is de incidentie niet hoger dan in de gewone populatie.

Onderscheid moet worden gemaakt tussen wijde hersenkamers zonder verhoogde druk, zoals vaak bij Apert wordt gezien en wijde hersenkamers die wel gepaard gaan met een verhoogde hersendruk zoals bij Crouzon en Pfeiffer wordt gezien. Indien de verwijding van de hersenkamers toeneemt over de tijd wordt gesproken van een hydrocephalus.

Aanbevelingen

Vergrote hersenkamers komen waarschijnlijk bij 30-70% Crouzon/ Pfeiffer patiënten voor en bij 40-90% Apertpatiënten, echter progressieve ventrikelwijdte met hoge hersendruk is frequenter bij Crouzon/Pfeiffer dan bij Apert.

Alle patiënten met syndromale en complexe craniosynostose dienen onderzocht te worden middels MRI vóór de eerste schedeloperatie. Patiënten met wijde hersenkamers moeten worden vervolgd middels MRI en halfjaarlijks oogspiegelen. Bij toename van de grootte van de hersenkamers of papiloedeem wordt een behandelplan multidisciplinair opgesteld.

Het inbrengen van een hersenvocht-drain is contraproductief aan een schedelverruiming. Daarom zal zoveel mogelijk moeten worden geprobeerd de verhoogde hersendruk ook bij een waterhoofd te behandelen middels schedelverruiming. Indien na adequate schedelverruiming hoge hersendruk langdurig (2 maanden) blijft bestaan kan overgegaan worden tot het plaatsen van een hersenvocht-drain.

Hoofdstuk 10. Chiari I malformatie

Inleiding

Het risico op Chiari I malformatie (deels uitzakken van het onderste deel van de kleine hersenen in het achterhoofdsgat) wisselt sterk per type syndromale craniosynostose en wordt eigenlijk niet of nauwelijks gezien bij niet-syndromale craniosynostose. De prevalentie, oorzaken, consequenties en noodzaak tot behandeling zijn veelal onduidelijk. Chiari I malformatie is het best in beeld te brengen met een MRI-scan, maar er is onduidelijkheid over hoe vaak deze gemaakt zou moeten worden voor de verschillende typen craniosynostose en wanneer welke behandeling geïndiceerd is.

Aanbevelingen

De prevalentie Chiari I malformatie bij Crouzon/Pfeiffer bedraagt 70% en is bij Apert syndroom zeer laag.

Screening op de aanwezigheid van Chiari I malformatie bij patiënten met Crouzon/Pfeiffer syndroom door middel van een MRI wordt sterk aanbevolen. Een MRI wordt gemaakt op de leeftijd van 0 en 4 jaar en in geval van een klinische verdenking op een Chiari I malformatie die klachten veroorzaakt.

Chirurgische behandeling van Chiari I malformatie wordt alleen aanbevolen indien de patiënt symptomen heeft. Anders wordt een actief follow-up beleid gevoerd door de kinderneurochirurg of kinderneuroloog met jaarlijkse controle op neurologische symptomen of verschijnselen en op indicatie een MRI en instructies aan de ouders.

Hoofdstuk 11. Oogafwijkingen

Inleiding

Verlies van het gezichtsvermogen bij craniosynostosen wordt veroorzaakt door schade aan de oogzenuw als gevolg van verhoogde hersendruk, hoornvliesafwijkingen door onvolledige sluiting van de oogleden, of een lui oog als gevolg van scheelzien of refractie afwijkingen. Tijdige herkenning en behandeling is essentieel voor behoud van het gezichtsvermogen.

Aanbevelingen

Vanwege een hoge incidentie van oogafwijkingen is oogheelkundig onderzoek bij niet-syndromale 1-zijdige coronanaadsynostose en bij alle syndromale vormen van craniosynostose vereist.

Verwijzing gebeurt bij het eerste consult in het tertiair centrum. Afhankelijk van de resultaten wordt follow-up onderzoek afgesproken.

Hoofdstuk 12. OBSTRUCTIEF SLAAP APNEU SYNDROOM

Inleiding

Het obstructief slaap apneu syndroom (OSAS) wordt gekenmerkt door episoden van gedeeltelijke en/of complete bovenste vernauwing van de luchtweg tijdens de slaap. De klinische symptomen zijn divers en kunnen worden onderscheiden in klachten 's nachts: onrustige slaap, snurken, apnoes, bedplassen en transpireren, en overdag: een droge mond bij het opstaan, moeheid, verminderd geestelijk functioneren, verminderde schoolprestaties en gedragsstoornissen. Op de lange termijn kunnen groeistoornissen optreden. Kinderen met craniosynostose syndromen behoren tot de risicogroepen voor OSAS. Gezien de ernst van het obstructief slaap apneu syndroom en de goede behandelmogelijkheden is vroegtijdige herkenning van groot belang.

Aanbevelingen

Gezien de hoge prevalentie van OSAS bij kinderen met syndromale craniosynostose dienen deze kinderen op OSAS gescreend te worden.

Als in de anamnese sprake is van een bemoeilijkte ademhaling tijdens de slaap, dient verder onderzoek naar OSAS plaats te vinden.

Indien bij een kind klachten van OSAS bestaan en een afwijkend zuurstofprofiel, is er sterke verdenking op OSAS, en dient aanvullend een slaapstudie te worden verricht om de ernst vast te stellen.

Omdat OSAS bij kinderen met een syndromale craniosynostose meerdere oorzaken kan hebben, dient endoscopie van de bovenste luchtwegen plaats te vinden om het niveau van vernauwing te bepalen.

Het verwijderen van de neus- en keelamandelen bij syndromale craniosynostose is vanaf de peuterleeftijd therapie van eerste keuze indien er sprake is van OSAS.

Een Le Fort III operatie of monobloc dient bij kinderen met een syndromale craniosynostose en ernstige OSAS met ademhalingsondersteuning, overwogen te worden ter behandeling van de ademhalingsproblemen.

De keuze van behandeling voor OSAS wordt gemaakt op basis van ernst van OSAS, leeftijd van patiënt, oorzaak en eventueel andere functionele problemen (zoals verhoogde hersendruk of ondiepe oogkassen).

Hoofdstuk 13. GEHOORAFWIJKINGEN

Inleiding

Gehoorafwijkingen treden niet vaker op bij kinderen met een niet-syndromale craniosynostose ten opzichte van de normale populatie. Zij behoeven dan ook geen extra controles hierop. Patiënten met een syndromale craniosynostose hebben om meerdere redenen gehoorafwijkingen. Gehoorverlies kan daarnaast een extra oorzaak zijn voor een ontwikkelingsachterstand in kinderen die al een verhoogd risico hierop hebben. Screening op gehoorverlies maakt spoedige behandeling mogelijk.

Aanbevelingen

In de eerste 4 levensjaren is een jaarlijks gehoortest geïndiceerd bij kinderen met een syndromale craniosynostose.

Bij kinderen met een syndromale craniosynostose worden bij de eerste CT-schedel ook adequate coupes van de rotsbeenderen vervaardigd zodat afwijkingen van het uitwendig-/midden- en binnenoor in een vroeg stadium geïdentificeerd kunnen worden en snel adequate therapie gekozen kan worden.

De therapie is afhankelijk van het soort gehoorverlies en kan bestaan uit middenoorbeluchtingsbuisjes, hoortoestellen of cochleair implantaat. De behandeling geschiedt door de audioloog lokaal of in het centrum. Bij congenitale middenoorafwijkingen kan eventueel reconstructieve chirurgie op latere leeftijd plaatsvinden.

Beoordeling van de spraak/taal bij kinderen met syndromale craniosynostose gebeurt op leeftijd vanaf 2 jaar door standaard logopedisch onderzoek.

Hoofdstuk 14. Dentofaciale afwijkingen

Inleiding

Dentofaciale afwijkingen komen bij nagenoeg alle syndromale afwijkingen voor en worden versterkt door de noodzakelijke chirurgische ingrepen. De orthodontische en dentale problematiek van syndromale craniosynostose ligt in de abnormale groei van de maxilla, leidend tot een maxilla die in alle dimensies te klein is

Aanbevelingen

De mondhygiëne moet intensiever gevolgd worden vergeleken met de normale populatie.

De tandontwikkeling is ten minste 1 jaar vertraagd en zorgt voor vertraagde tanddoorbraak en abnormale doorbraakpatronen van de gebitselementen.
Regelmatige orthodontische controle is noodzakelijk vanwege vertraagde gebitsontwikkeling en abnormale doorbraakpatronen van de tanden en kiezen (1 tot 4x per jaar).

Direct na een operatie met distractie zal orthodontische vervolgbehandeling moeten plaatsvinden om het resultaat te stabiliseren en terugval te voorkomen.

Hoofdstuk 15. EXTREMITEITAFWIJKINGEN

Inleiding

Als onderdeel van de craniosynostose syndromen komen afwijkingen van de armen en benen frequent voor. Deze afwijkingen kunnen variëren van zeer mild met nauwelijks functionele gevolgen tot zeer complex met forse beperking van de functionaliteit. De extremiteitafwijkingen die gepaard gaan met een functie beperking behoeven behandeling waarbij timing en techniek belangrijk zijn.

Aanbevelingen

De functie van bovenste en onderste extremiteiten van Apert patiënten dient in de loop van de tijd vervolgd te worden door lichamelijk onderzoek en röntgenonderzoek. De behandeling van de handen wordt zo jong mogelijk gestart en bij voorkeur simultaan aan beide handen door een kinderhandchirurg.

De follow-up van de onderste extremiteiten gebeurt door een kinderorthoped/-revalidatiearts/-plastisch chirurg.

Hoofdstuk 16. GEESTELIJK FUNCTIONEREN EN GEDRAG

Inleiding

Er is veel onderzoek gedaan naar het geestelijk functioneren (cognitie) en het gedrag van kinderen met een niet-syndromale craniosynostose. Echter de uitkomsten van deze onderzoeken lopen zeer uiteen: sommige onderzoekers rapporteren nauwelijks cognitieve en/of gedragsproblemen bij kinderen met een niet-syndromale craniosynostose terwijl andere onderzoekers zeer hoge percentages (tot 100%) cognitieve en/of gedragsproblemen noemen. Deze verschillen in uitkomsten kunnen vaak verklaard worden door de beperkingen van de studieopzet. In tegenstelling zijn er tot nu toe nog maar weinig studies gedaan naar het cognitief functioneren en het gedrag van kinderen met een syndromale craniosynostose.

Aanbevelingen

Kinderen met een niet-syndromale craniosynostose hebben geen verhoogde kans op een verstandelijke beperking (IQ < 70).

Kinderen van 3 jaar en ouder met scaphocephalie hebben een verhoogde kans (37% versus ± 6% in algemene bevolking) op specifieke spraak/taalproblemen, vooral expressieve taalproblemen.

Kinderen met scaphocephalie en kinderen met een niet-syndromale trigonocephalie die een IQ >85 hebben, hebben geen verhoogde kans op gedragsproblemen. Kinderen met een verstandelijke beperking hebben een verhoogde kans op gedragsproblemen.

Kinderen met syndromale trigonocephalie hebben een verhoogde kans op een verstandelijke beperking (27-34% IQ < 70).

Kinderen met het syndroom van Apert hebben een sterk verhoogde kans op een verstandelijke beperking en op spraak/taalproblemen.

Kinderen met het syndroom van Crouzon, Muenke en Saethre-Chotzen lijken een verhoogde kans te hebben op een verstandelijke beperking.

Kinderen met scaphocephalie en het syndroom van Apert dienen vanaf de leeftijd van ± 2 jaar onderzocht te worden op spraak- en taalproblemen.

Kinderen met een syndromale craniosynostose dienen regelmatig gescreend te worden op geestelijke- en gedragsproblemen en op indicatie psychologisch te worden getest. De kinderen worden ten minste gescreend op jonge leeftijd (rond 2 à 3 jaar), rond het moment van (basis)schoolkeuze en als het kind in groep 4 of 5 zit, in verband met eventuele leerstoornissen.

Het psychologisch onderzoek bij kinderen met craniosynostose vindt bij voorkeur plaats in het ziekenhuis waar het kind onder behandeling is voor de craniosynostose. Indien dit onderzoek elders plaatsvindt, is het belangrijk dat de resultaten van dit onderzoek worden teruggekoppeld naar de psycholoog van het craniofaciaal team.

Hoofdstuk 17. Patiënt- en ouderperspectief

Inleiding

De mening van patiënten en de ouders van patiënten is belangrijk in de totstandkoming van de richtlijn. In een focusgroep werd met ouders en patiënten in gesprek gegaan over de ervaringen die zij hebben met betrekking tot de zorg en counseling rondom en van het kind met een craniosynostose en de wensen en verwachtingen ten aanzien van de counseling. Hieronder volgt de samenvatting van deze avonden:

Intake

Al voor de periode van intake bleek vaak de onduidelijkheid over de aandoening zeer groot te zijn met als gevolg:

- veel doorsturen (huisarts>> kinderarts>> spec. centrum);
- te laat doorsturen;
- onnodige of onzorgvuldige of onjuiste diagnostiek;
- onvolledig cq foute informatievoorziening;

Dit alles veroorzaakt veel onrust/stress bij ouders. Dit dwingt ouders om het zelf maar uit te zoeken.

Wensen/behoefte:

- scholing aan Consultatiebureau; verloskundigen; huisartsen; kinderartsen
- snelheid tussen vermoeden van schedelvormafwijking en eerste contact
- duidelijke informatie, (schriftelijk/internet) met daarbij de gelegenheid om vragen te stellen en begeleid te worden bij de informatieverwerking.
- laagdrempelig contact met iemand uit het team. Deze contactpersoon moet naast coördinatievraagstukken ook medische/psychosociaal emotionele vraagstukken kunnen behandelen.

Diagnose en behandeling

Er is verschil in behandelmethodes. Het hoe, wat en waarom is ouders onduidelijk. Dit geeft onzekerheid en maakt het moeilijk om een goede keuze te maken. Enkele ouders gaven aan de periode tussen eerste contact en ingreep erg lang te vinden. Men begint zich dan meer en meer zorgen te maken over de gezondheid van hun kind. Rondom diagnose ontstaat ook de zorg over de impact die dit kan hebben op het gezin en de toekomst. Dit speelt bij ouders van kinderen met een syndromale craniosynostose ook na de eerste behandeling nog steeds een rol. Veel vragen ontstaan dan over bijvoorbeeld de ontwikkeling, het gehoor, de visus e.d. Ouders merken dat door onvoldoende kennis bij andere disciplines (laboranten bv) nogal eens wat dingen fout of bijna fout gaan. Ook over de postoperatieve pijnbestrijding was men niet altijd tevreden.

Wensen/behoefte

- keuze kunnen maken wat betreft de behandeling. Dit betekent dat ze van hun behandelend arts objectief willen horen welke behandelingen er mogelijk zijn met alle voor- en nadelen.
- wederom behoefte aan laagdrempelig contact met iemand uit het team. Deze contactpersoon zou het medisch/psychosociaal overall inzicht moeten hebben. Tevens ook de bekwaamheid en bevoegdheid om zelf stappen te kunnen ondernemen in het behandelplan. Multidisciplinaire coördinatie wordt als belangrijk ervaren.
- duidelijke informatie van de betrokken artsen (ze dus ook allen te spreken), een persoonlijke aanpak.
- de behoefte aan maatschappelijk werk. Dit speelt meer bij ouders van kinderen met een syndromale craniosynostose. Het team moet daar een actieve rol in hebben.
- contact met klinisch geneticus moet aangeboden worden wanneer relevant.

- lotgenoten contact. Dit kan via Internet (hyves, blogs e.d) of via patiëntenvereniging.
- scholing aan disciplines die betrokken zijn bij de behandeling.
- Goede postoperatieve pijnbestrijding.

Nazorg

In deze periode gaf men aan geconfronteerd te worden met de gevolgen van de aandoening. Vooral schoolkeuze, praktische problemen, acceptatie van het afwijkend uiterlijk, weerbaarheid, lichamelijk/geestelijke beperkingen zijn onderwerpen waar vragen en of problemen over ontstaan. Het contact tussen de zorg en scholing is niet altijd makkelijk op te lossen.

Bij invasieve ingrepen wordt actieve voorbereiding en begeleiding door het team in zowel de thuis of thuisvervangend situatie als op school zeer op prijs geteld.

Wanneer een kind in meerdere ziekenhuizen/instanties behandeld wordt, is het overzicht wel eens zoek. Het wordt voor ouders en patiënt dan wel eens onduidelijk wat en wanneer en door wie er iets gedaan moet worden..

Verzekeringstechnisch: ondervindt men ook de nodige last. AWBZ is altijd een probleem.

Basisverzekering gaat meestal wel goed. Er blijkt veel verschil te zijn tussen de verzekeringen onderling.

De overgang van kind naar volwassen zorg is een lastig punt (wie is gesprekspartner, welke zorg kan aan het kind overgelaten worden e.d.) Zeker de stap naar het volwassen ziekenhuis wordt als zeer abrupt ervaren.

Over het algemeen gaf men aan dat het wel lukt om zelf een weg te vinden om met de situatie om te gaan. Steun in de rug vanuit het team is hierbij wel een goede hulp.

Wensen/behoefte

- ook in het nazorgtraject is behoefte aan een contactpersoon waar vragen aangesteld kunnen worden ook als die in eerste instantie niet direct gerelateerd lijken te zijn aan craniosynostose.
- Pro-actieve rol van het (psychosociale team) rond periodes van behandeling en rond overgang in de verschillende ontwikkelingsfases van het kind.
- steun bij schoolkeuzes; gedrags/psychische problematiek. Deze steun kan ook in periferie, maar er moet wel actief aandacht aan besteed worden door het team.
- communicatie perifere behandelaars en het team.
- laagdrempelig contact met maatschappelijk werk.
- contact met klinisch geneticus bij kinderswens.
- voorbereiding en begeleiding bij transitie.

Hoofdstuk 18. PSYCHOSOCIAAL FUNCTIONEREN

Inleiding

De aandoening craniosynostose op zich heeft invloed op het psychosociaal functioneren, maar ook de medische behandeling ervan heeft zijn invloed op de psychosociale kant. Het kan invloed hebben op het kind, zijn ouders, broertjes/zusjes, de familie, de vrienden, de school, het werk van ouders e.d. Bij de behandeling van een kind met een craniofaciale aandoening is een heel systeem betrokken. Psychosociaal betreft de psychische, relationele en sociale aspecten van het leven.

Bij craniofaciale zorg is er een duidelijk verschil in de behandeling van syndromale craniosynostosen en niet-syndromale craniosynostosen. In het algemeen blijkt dat er bij syndromale craniosynostosen een veel langer behandeltraject is, er meer operaties zijn en langduriger invloed op het leven heeft waardoor er mogelijk meer psychosociale problemen zouden kunnen ontstaan.

Aanbevelingen

Het craniofaciale centrum dient te beschikken over goede informatievoorziening zowel mondeling als ook website/foldermateriaal.

Zowel bij niet-syndromale als bij syndromale craniosynostose is er een 1^e contactpersoon binnen het team (de zorgcoördinator). Deze contactpersoon kan de eerste screening op zowel medische als psychosociale vragen opvangen en zonodig verwijzen naar gespecialiseerde hulpverlening.

Ouders/patiënten wordt de gelegenheid gegeven om laagdrempelig contact te leggen met de zorgcoördinator uit het team. De zorgcoördinator heeft het overall inzicht in het behandeltraject.

In elke fase van behandeling is het sterk aan te bevelen dat psychosociale zorg vanuit het multidisciplinair team kan worden aangeboden.

Bij syndromale craniosynostose wordt gedurende de jaren op regelmatige basis laagdrempelig contact aangeboden met een hulpverlener van de psychosociale zorg om de overgangsfasen in de gezinnen in kaart te krijgen met als doel psychosociale problemen zoveel mogelijk te voorkomen.

Individuele kindbehandelingen worden aangeboden alsmede gezinsbehandelingen en ouderbegeleiding.

Rondom schoolleeftijd wordt gericht gevraagd naar schoolkeuze en wordt begeleiding gegeven bij vragen en problemen hieromtrent. Van een gespecialiseerd hulpverlener mag tenminste kennis van organisatie rondom onderwijs worden verwacht zodat goed kan worden doorverwezen.

De pedagogische zorg wordt standaard betrokken bij operatieve ingrepen en wanneer nodig bij poliklinische bezoeken om kinderen en hun ouders te ondersteunen bij de voorbereiding/opvang.

PTSS komt voor bij $\pm 10\%$ van de kinderen die een IC-opname hebben meegemaakt en hun ouders. Stressreacties van ouders (vooral moeders) zijn de belangrijkste voorspellers van PTSS bij kinderen. Gedurende de gehele medische behandeling van het kind, dient er

regelmatig te worden nagevraagd (bijvoorbeeld door de nurse practitioner) of er bij kind/ouders symptomen van posttraumatische stress stoornis voorkomen.

Bij vermoeden van posttraumatische stress stoornis bij ouders of kind, dient deze voor behandeling te worden doorverwezen naar de psycholoog van het craniofaciaal team of een psycholoog in de (buurt van) de woonplaats.

Adolescenten hebben niet altijd reële verwachtingen bij behandelingen en hiermee dient rekening te worden gehouden bij de voorbereiding op deze behandelingen. Adolescenten met een wens tot chirurgische behandeling dienen, ter beoordeling van de verwachtingen en realiteit, tenminste 1 contact met een gespecialiseerd hulpverlener aangeboden te krijgen.

Trainingen/groepswork, gericht op sociale weerbaarheid (voor ouders en/of kind), kunnen zelfbeeldversterkend werken. Het craniofaciale centrum dient beschikking te hebben over een Early Intervention programma/groepswork met als doel de weerbaarheid te vergroten.

Bij langdurige behandelingen die veel van de motivatie van een patiënt vragen is een psychosociale screening en zo nodig ondersteuning wenselijk.

Patiënten en hun ouders wordt contact met lotgenoten/patiëntenvereniging aangeboden.

Er dient een goede kennisoverdracht aan de periferie (consultatiebureau; huisartsen; kinderartsen) vanuit het craniofaciale team plaats te vinden.

Hoofdstuk 19. Criteria craniofaciaal centrum en teamleden

Inleiding

Zorg voor patiënten met een niet-syndromale of syndromale craniosynostose vereist een multidisciplinaire aanpak, gezien de complexe zorg die deze patiënten vereisen. Aangezien het een zeldzame aandoening betreft is centralisatie van deze zorg gewenst, zodat er maximale expertise wordt opgebouwd, de kwaliteit van zorg hoog is en om wetenschappelijk onderzoek ter verbetering van de zorg mogelijk te maken. Multidisciplinaire zorg vereist een goede coördinatie en communicatie binnen het team zelf, naar de betrokken behandelaars buiten het centrum toe en met de patiënt en ouders. Verantwoordelijkheid en taakverdeling voor de diverse zorgverleners binnen het team dient derhalve duidelijk omschreven te zijn.

Vergelijkende studies naar resultaten van diverse craniofaciale teams zullen een positief effect op de kwaliteit van zorg kunnen leveren. Dit kan zowel op nationaal als op internationaal niveau plaatsvinden. Overleg binnen de teams en gezamenlijk zullen ook een belangrijke bijdrage kunnen geven aan kwaliteit van zorg, maar ook aan gezamenlijk onderzoek en innovatie.

Aanbevelingen

Craniofaciale zorg dient geleverd te worden vanuit een multidisciplinaire setting. Een zorgpad dient vastgelegd te worden en de teamrollen moeten duidelijk omschreven zijn. Er zijn gezamenlijk spreekuren met aanwezigheid van de kernspecialismen en beschikbaarheid van de overige teamleden.

Een craniofaciaal centrum heeft de volgende zorgverleners en voorzieningen:

Zorgverlener/voorziening	niet-syndromaal	syndromaal
Kinderarts	x	x
Klinisch geneticus	x	x
Kinderanesthesioloog	x	x
Kinderintensivist	x	x
Neurochirurg	x	x
Oogarts	x	x
Kinderradioloog	x	x
Plastisch chirurg	x	x
Mond-, kaak-, aangezichtschirurg	x	x
Orthodontist		x
KNO-arts		x
Psycholoog		x
Maatschappelijk werker	x	x
Logopedist		x
Pedagogisch medewerker	x	x
Teamvoorzitter (1 van de kernspecialisten)	x	x
Zorgcoördinator (nurse practitioner)	x	x
(3D-)fotogrammetrie, röntgen, CT	x	x
MRI		x
Kinder-IC	x	x
Slaapstudie		x

Back up van de basisspecialismen (dus minimaal 2 specialisten voor neurochirurgie,

plastische chirurgie, kaakchirurgie) wordt geadviseerd om continuïteit van zorg te garanderen.

Binnen het team vindt zorg plaats op basis van vastgelegde protocollen die jaarlijks worden herzien. Er vindt regulier teamoverleg plaats om de multidisciplinaire zorg per individuele patiënt onderling tussen zorgverleners af te stemmen, waarna dit wordt kortgesloten met patiënt en ouders en eventuele zorgverleners van buiten het team.

Binnen het team zal 1 behandelaar teamvoorzitter zijn en als zodanig verantwoordelijk zijn voor het voldoen van het team aan alle voorwaarden. Daarnaast is er een zorgcoördinator, veelal nurse practitioner/verpleegkundig specialist, die de coördinatie van zorg op zich neemt en aanspreekpunt is voor patiënt en medebehandelaars van buiten het team. De coördinator van het craniofaciale team dient toe te zien op het (laten) uitvoeren van de verschillende onderzoeken (binnen of buiten het centrum) op de geadviseerde momenten en op het verstrekken van de uitslagen aan de hoofdbehandelaar.

Teamopdracht is het leveren en optimaliseren van hoogstaande protocollaire craniofaciale zorg. Goede coördinatie, minder belasting patiënt/ouders, hoge tevredenheid patiënt/ouders, efficiënt omgaan met middelen, betere informatieverstrekking, organisatie van bijeenkomsten voor ouders, patiënten, aanverwanten, andere professionals en de gemeenschap in algemene zin en organisatie of ondersteuning van ouderverenigingen zijn kernopdrachten. Nationale en internationale profilering en certificering is essentieel.

In Nederland is plaats voor 1 craniofaciaal team voor zorg aan patiënten met niet-syndromale en syndromale craniosynostose en 1 craniofaciaal team voor niet-syndromale craniosynostose. Beide centra werken samen op het gebied van onderwijs, onderzoek, patiëntenzorg en kwaliteitsverbeterende activiteiten (zoals nationale audit).

Het minimum aantal intracranieële operaties voor craniosynostosis bedraagt 20 per jaar per chirurg.

Ieder team brengt een jaarverslag uit en minimaal 1x per jaar vindt een teambespreking plaats over:

Item	niet-syndromaal	syndromaal
Aantal ingrepen per diagnose	x	x
Aantal ingrepen per type operatie	x	x
Aantal patiënten volgens protocol behandeld	x	x
Peroperatief dura- en hersenletsel	x	x
Excessief bloedverlies	x	x
Operatieduur	x	x
Infecties	x	x
Ongeplande heroperaties	x	x
Problemen met materiaal (veren, distractoren, helm)	x	x
Kwaliteit van leven		x
Uiterlijk	x	x
Gedrag		x
Geestelijk functioneren		x
OSAS		x

hersendruk	x	x
Waterhoofd		x
Gehoor		x
Spraak/taal	x ¹	x
Gezichtsvermogen	x ²	x

1: alleen voor scaphocephalie; 2: alleen voor plagiocephalie

Middels een 2-jaarlijkse audit tussen de behandelcentra binnen en buiten Nederland kan verdere toetsing van de kwaliteit van zorg plaatsvinden.