



Craniosynostosis

Wat is craniosynostosis?

Craniosynostosis is een aandoening waarbij een of meer naden in de schedel te vroeg aan elkaar groeien waardoor de schedel niet meer normaal kan groeien.

Hoe vaak komt craniosynostosis voor bij kinderen?

Craniosynostosis komt bij één op de 1600 kinderen voor.

Bij wie komt craniosynostosis voor?

Craniosynostosis komt voor bij kinderen in hun eerste levensjaren omdat bij deze kinderen de schedelnaden nog open zijn en de schedel nog moet groeien.

Craniosynostosis komt iets vaker voor bij jongens dan bij meisjes.

Wat zijn de verschijnselen van een craniosynostosis?

Voelbare rand

Wanneer de schedelnaden te vroeg aan elkaar groeien, is de plaats waar de schedelnaden aan elkaar gegroeid zijn te voelen als een verdikt richeltje. In de schedel zitten 7 naden.

Afwijkend schedelvorm

Wanneer een schedelnaad aan elkaar gegroeid is, zal ter plaatse de schedel niet meer kunnen groeien. In de schedel bevinden zich meerdere schedelnaden, meestal groeien niet alle schedelnaden tegelijk aan elkaar. De schedel kan op andere plaatsen nog wel groeien en gaat daar ter compensatie juist wat harder groeien. Hierdoor ontstaat er een afwijkende vorm van de schedel. Er bestaan 6 herkenbare afwijkende schedelvormen:

Kenmerk van de schedel	Latijnse naam
Lang en smal	Dolichocefalie of scafocefalie
Kort en breed	brachycefalie
Scheef	plagiocefalie
Toren vorm	acrocefalie
Spitse vorm	oxycefalie
Driehoekige vorm	trigonocefalie

Afwijkende vorm gezicht

De veranderingen in groei van de schedel kunnen ook gevolgen hebben voor de groei van het aangezicht. Een deel van de kinderen met een craniosynostose heeft daarom een wat ander aangezicht. Het aangezicht is meestal wat platter en kent minder bollingen. De oogkassen kunnen ondiep zijn, waardoor de ogen wat verder naar voren komen te staan. De oogkassen kunnen asymmetrisch in het hoofd staan of wat verder uit elkaar staan. Ook de oren kunnen op ongelijke hoogte staan. Sommige kinderen hebben problemen met het goed sluiten van de kaken op elkaar.

Apneu's

Als gevolg van de craniosynostose kunnen ook afwijkingen in de mond-neuskeelholte voorkomen. Wanneer deze ruimte te klein wordt, kan bijvoorbeeld tijdens de slaap de tong de keelholte afsluiten waardoor ademen tijdelijk niet meer mogelijk is. Dit wordt een apneu genoemd. Kinderen worden meestal wakker door deze apneu, waardoor de tong wordt bewogen en deze de keel niet meer afsluit en normaal ademen weer mogelijk is. Bij het



opnieuw inslaap vallen kunnen deze problemen weer terug keren. Kinderen krijgen hierdoor en erg gebroken nachtslaap en zijn 's ochtends niet goed uitgerust. Dit probleem wordt OSAS genoemd.

Afwijkingen aan de armen en benen

Sommige kinderen hebben naast de afwijkingen aan het hoofd, ook afwijkingen aan de armen en benen. Dit komt met name voor bij bepaalde syndromen die een craniosynostose geven. Zo hebben kinderen met het syndroom van Apert vaak aan elkaar gegroeide vingers.

Geen neurologische klachten

Een groot deel van de kinderen heeft behalve de voelbare richel en de afwijkende schedelvorm, verder in het geheel geen neurologische klachten als gevolg van de craniosynostosis. De schedel groeit in een andere vorm, waardoor er voldoende ruimte gevormd wordt voor de groei van de hersenen.

Verhoogde druk

Bij een klein deel van de kinderen kan de schedel door sluiting van meerdere schedelnaden tegelijk niet voldoende ruimte maken voor groei van de hersenen. Omdat de hersenen wel doorgroeien, zullen de hersenen samengedrukt worden en zal de druk in de hersenen omhoog gaan. Hierdoor kunnen de hersenen niet normaal functioneren en kunnen hersenfuncties uitvallen. Er kunnen dan problemen zijn met bijvoorbeeld zien, praten, slikken, bewegen, voelen, het bewaren van het evenwicht, met leren of met het gedrag.

Wanneer de verhoogde druk in korte tijd ontstaat, hebben kinderen vaak hoofdpijnklachten, last van misselijkheid, braken ook kunnen ze steeds slaperiger worden en minder goed reageren op hun omgeving of juist erg prikkelbaar gedrag vertonen. Het voorkomen van deze symptomen is een alarmsymptoom wat onmiddellijk onderzoek en zo nodig behandeling vraagt.

Intelligentie

Kinderen met alleen een craniosynostose zonder andere afwijkingen hebben meestal een normale intelligentie en maken een normale ontwikkeling door. Bij kinderen met een syndroom of bij kinderen met een waterhoofd komt vaker een achterstand in de ontwikkeling voor.

Waar wordt een craniosynostose door veroorzaakt?

Schedelnaden sluiten te vroeg

Een craniosynostosis ontstaat door het te vroeg sluiten van de schedelnaden. In de schedel zitten meerdere schedelnaden, eentje die in het midden van het hoofd van voor naar achteren loopt en daarnaast 2 naden die overdwars lopen. Daar waar deze naden elkaar kruisen liggen de fontanellen.

De schedel groeit normaal omdat er in de schedelnaden nieuw bot wordt gevormd waardoor de schedel geleidelijk aan groter wordt. De eerste levensmaanden en levensjaren zal de schedel het snelste groeien, daarna groeit de schedel in een langzamer tempo door tot op volwassen leeftijd.

Wanneer de schedelnaden aan elkaar groeien kan op die plaats de schedel niet meer verder groeien. De schedel kan op andere plaatsen nog wel groeien en gaat daar ter compensatie juist wat harder groeien. Hierdoor ontstaat er een afwijkende vorm van de schedel.



Erfelijke factoren

Het proces van groeien van de schedel in de schedelnaden is een ingewikkeld proces waarbij veel verschillende stoffjes in het lichaam betrokken zijn. Wanneer er een van deze stoffjes ontbreekt, kunnen afwijkingen in de schedelgroei ontstaan. Meestal wordt het ontbreken van deze stoffjes veroorzaakt door een foutje in het erfelijk materiaal.

Bij een deel van de kinderen zijn deze foutjes in het erfelijk materiaal aan te tonen, bij een groot deel van de kinderen ook niet. De foutjes in het erfelijk materiaal zijn meestal ontstaan tijdens de ontwikkeling van het kind na de bevruchting, soms worden de foutjes in het erfelijk materiaal overgeërfd van beide ouders. Naast erfelijke factoren spelen ook andere factoren een rol bij het ontstaan van een craniosynostose.

Andere aandoeningen

Problemen met de aangroei van bot en het ontstaan van een craniosynostose komt ook voor als gevolg van andere aandoeningen. Met name bij bepaalde bloedziekten (thalassemie, sikkelcelziekte of polycytemie), van ziekte waarbij er een gestoorde calcium- en fosfaathuishouding is (vitamine D-tekort), bij bepaalde stofwisselingsziekten (hyperthyreoïdie, de ziekte van Hurler) of als gevolg van medicatie gebruik (valproaat, methotrexaat) kan ook een craniosynostose ontstaan.

Syndromen

Bij een op de vijf kinderen is er sprake van een herkenbaar syndroom waarbij de craniosynostose een onderdeel is van het syndroom. Bekende syndromen zijn het syndroom van Apert en het syndroom van Crouzon, het syndroom van Pfeiffer, het syndroom van Cohen, het syndroom van Carpenter, het syndroom van Muenke of het syndroom van Saethre Chotzen. Kinderen met een syndroom hebben naast de craniosynostose ook nog andere problemen.

Hoe wordt de diagnose craniosynostose gesteld?

Verhaal en onderzoek

Aan de hand van het verhaal en de bevindingen bij onderzoek kan de diagnose craniosynostose vermoed worden. Er zullen andere onderzoeken nodig zijn om de diagnose te bevestigen.

Röntgenfoto

Op een röntgenfoto kan gezien worden of de schedelnaden daadwerkelijk al aan elkaar gegroeid zijn. In dat geval is de schedelnaad te zien met rondom een witte rand.

Bloedonderzoek

Bij kinderen met een craniosynostose zal vaak bloedonderzoek verricht worden om te kijken of er sprake is van een onderliggende aandoening die deze craniosynostose veroorzaakt. Meestal wordt er gekeken naar het voorkomen van bovengenoemde bloedziekten en verstoringen van de calcium- en fosfaathuishouding.

CT-scan

Wanneer er nog twijfel bestaat na het maken van een röntgenfoto of de schedelnaden aan elkaar gegroeid zijn, kan er een CT-scan van de schedel gemaakt worden. Tegenwoordig is het mogelijk om met behulp van een CT-scan driedimensionale afbeeldingen van het schedelbot te maken.

Een CT-scan kan ook gemaakt worden om te kijken of er sprake is van hydrocefalus.



Oogarts

Wanneer er problemen zijn met de stand van de ogen, zal meestal een onderzoek door de oogarts gebeuren om te kijken hoe de ogen functioneren.

KNO-arts

Bij kinderen met het vermoeden van gehoorsproblemen als gevolg van de craniosynostose vindt meestal een onderzoek door de KNO-arts plaats om te kijken of er sprake is van gehoorsproblemen.

Begeleiding

Voor veel ouders en de mensen in de omgeving is het best schrikken wanneer er een kindje geboren wordt met een craniosynostose. Dit kan allerlei gevoelens geven, zowel gevoelens van welkom zijn en liefde als ook gevoelens van afkeer en afwijzing. Al deze gevoelens mogen er zijn en zijn heel normaal. Het is belangrijk om er met mensen in de omgeving over te kunnen praten. Begeleiding door een psycholoog of maatschappelijk werkende kan helpen om het hebben van een kindje met een craniosynostose een plaatsje te geven in het leven. Ook contact met andere ouders die een kindje hebben met een craniosynostose kan hierbij helpen. Via www.laposa.nl de Landelijke Ouder- en Patientvereniging voor Schedel- en Aangezichtsafwijkingen of via het forum van deze website onder het kopje contact met andere ouders kunt u in contact komen met andere ouders die een kindje hebben met een craniosynostose.

Hoe wordt een craniosynostose behandeld?

Afhankelijk van klachten en de leeftijd

Het hangt van de klachten van een kind af en de leeftijd waarop de craniosynostose ontdekt wordt of een behandeling nodig is. Een vervroegde sluiting van een schedelnaad levert meestal geen neurologische problemen op en hoeft daarom geen behandeling.

Wanneer er sprake is van een verhoogde druk in de hersenen, is er zeker een operatie nodig. Ook een sterk afwijkende schedelvorm of afwijkingen in het aangezicht kunnen een reden zijn om te behandelen.

Craniosynostose-team

Kinderen met een craniosynostose worden meestal behandeld door een craniosynostose team. In zo'n team zitten een kinderneurochirurg, een plastisch chirurg, een orthopeed, een oogarts, een KNO-arts, een kaakchirurg, een kinderarts, een orthodontist, een klinisch geneticus, een psycholoog en een maatschappelijk werkende.

Alle kinderen die een behandeling nodig hebben worden besproken in dit team. In dit team wordt een behandelplan opgesteld. De mensen van het team begeleiden kinderen tot in de volwassenheid. In Nederland bevindt het craniosynostose team zich in het Sophia-Kinderziekenhuis in Rotterdam.

Opereren

Wanneer een craniosynostose behandeld moet worden gebeurt dit door middel van een operatie. Tijdens de operatie worden de aan elkaar gegroeide schedelnaaden weer los van elkaar gemaakt. Daarnaast zullen bepaalde delen van de schedel verplaatst worden om zo weer een mooie ronde schedelvorm te maken. De eerste operatie vindt meestal plaats tussen de leeftijd van 9 en 12 maanden. Bij een geïsoleerde craniosynostose is deze operatie meestal voldoende. Bij kinderen met een syndroom moeten vaak na de puberteit nog andere operaties aan het aangezicht volgen.



Controle door team

Kinderen met een craniosynostose blijven onder controle staan van het craniosynostose team. Ze worden regelmatig terug gezien en zo nodig eerder bij klachten en of problemen. Tijdens zo'n controle wordt gekeken hoe de schedel groeit en of er problemen zijn die begeleiding of behandeling nodig hebben. Meestal wordt tijdens een controle ook een foto van de schedel gemaakt. Soms groeien de schedelnaden opnieuw te vroeg aan elkaar en ontstaan weer dezelfde klachten als voor de operatie.

Wat betekent een craniosynostose voor de toekomst?

Weinig klachten

Een groot deel van de kinderen met een craniosynostose heeft weinig klachten als gevolg van de craniosynostose. Zij ontwikkelen zich normaal en kunnen een normaal leven lijden.

Begeleiding

Kinderen met een craniosynostose blijven onder behandeling van het craniosynostose team waar ze regelmatig gecontroleerd worden. Ook zijn er binnen het team mogelijkheden voor psychosociale begeleiding wanneer een kind problemen heeft met het hebben van een ander uiterlijk dan andere kinderen.

Latere operaties

Een deel van de kinderen zal op latere leeftijd wanneer ze uitgegroeid zijn nog een operatie nodig hebben om het aangezicht te verbeteren of om te zorgen voor een goede kaaksluiting.

Ontwikkelingsachterstand

Kinderen met een craniosynostose passend bij een syndroom of kinderen met een waterhoofdje als gevolg van de craniosynostose hebben een vergrote kans om een ontwikkelingsachterstand te hebben. De ernst van deze ontwikkelingsachterstand kan variëren. Sommige kinderen hebben alleen problemen met leren en volgen speciaal onderwijs, andere kinderen zijn ernstig beperkt en zijn afhankelijk van anderen voor hun verzorging.

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans op een craniosynostose?

Erfelijke factoren

Bij het ontstaan van craniosynostose spelen foutjes in het erfelijk materiaal een belangrijke rol. Meestal zijn deze foutjes ontstaan tijdens de ontwikkeling na de bevruchting, soms worden deze foutjes overgeërfd van de ouders.

In dat laatste geval hebben broertjes en zusjes ook een vergrote kans om een craniosynostose te krijgen. Naast erfelijke factoren spelen ook nog andere factoren een rol.

Het is niet goed aan te geven hoe groot de kans is dat broertjes en zusjes ook een craniosynostose gaan krijgen. Een klinisch geneticus kan hier meer informatie overgeven. Tijdens de zwangerschap is het mogelijk met behulp van uitgebreid echo-onderzoek te kijken of er bij een ander kind ook sprake is van een craniosynostose.



Links

www.nccn.nl

(Neurochirurgisch Centrum Nijmegen UMC St Radboud)

informatiefolder behandeling craniosynostose

www.erasmusmc.nl/craniofaciaal

(Cranio Faciaal Centrum ErasmusMC)

www.laposa.nl

(Landelijke Ouder- en Patientenvereniging voor Schedel- en Aangezichtsafwijkingen

(Laposa).

www.schisis-cranio.nl

(Nederlandse (Wetenschappelijke) Vereniging voor Schisis en Craniofaciale Afwijkingen)

Referenties

1. Kapp-Simon KA, Speltz ML, Cunningham ML, Patel PK, Tomita T. Neurodevelopment of children with single suture craniosynostosis: a review. Childs Nerv Syst. 2007;23:269-81.
2. Kotrikova B, Krempien R, Freier K, Muhling J. Diagnostic imaging in the management of craniosynostoses. Eur Radiol. 2007;17:1968-78.

Laatst bijgewerkt: 2 september 2007

Auteur: JH Schieving