

Craniofaciaal Centrum Nederland

Jaarverslag 2017





Craniofaciaal Centrum Nederland

Jaarverslag 2017

1. Introductie, missie en visie	5
2. Het team: leden, bijeenkomsten en organisatie	7
3. Klinische feiten en cijfers	18
4. Wetenschappelijke resultaten	26
5. Onderwijs en opleiding	41
6. Volgend jaar	43
Contact informatie	45



1

INTRODUCTIE, MISSIE EN VISIE

Met trots presenteren we u het 9e jaarverslag van het Craniofaciaal Centrum Nederland, waarin we een overzicht geven van alle team activiteiten voor wat betreft medische zorg, organisatie, onderwijs en onderzoek naar aangeboren craniofaciale afwijkingen. Het Erasmus MC behandelt deze patiënten al gedurende 40 jaar en is erkend als het nationale expertise centrum voor craniofaciale afwijking door het Ministerie van Volksgezondheid, Welzijn en Sport in 1995. Het is onze missie om het team de best mogelijke zorg te laten bieden voor patiënten met een aangeboren craniofaciale afwijking.

Al jaren wordt op zeer prettige wijze samengewerkt met de patiëntenvereniging LAPOSA, zoals bij het ontwikkelen van de zorgstandaard Craniofaciale Afwijkingen.

Op Europees niveau wordt eveneens gestreefd naar een optimale zorg voor mensen met een zeldzame aandoening en is in maart 2017 een officiële start gemaakt met 24 netwerken van gespecialiseerde teams die samenwerking rondom zeldzame en complexe aandoeningen: de European Reference Networks. Het European Reference Network voor Craniofacial Anomalies and ENT Disorders wordt gecoördineerd door Irene Mathijssen namens het Erasmus MC. Totaal zijn er 29 Europese ziekenhuizen die deelnemen, naast wetenschappelijke verenigingen en patiëntenorganisaties. Een belangrijke taak voor dit netwerk zal zijn om hoogwaardige zorg voor patiënten met craniofaciale aandoeningen ook beschikbaar te maken voor de landen waar deze zorg minder sterk is georganiseerd.



Namens het craniofaciale team

Prof. dr. Irene M.J. Mathijssen,
plastisch chirurg

Prof. dr. Eppo Wolvius,
kaakchirurg

Drs. Marie-Lise C. van Veelen,
neurochirurg



2

HET TEAM: LEDEN, BIJEENKOMSTEN EN ORGANISATIE

De meeste activiteiten van het Craniofaciaal Centrum Nederland vinden plaats in het Sophia Kinderziekenhuis. Volwassen patiënten worden behandeld op de centrumlocatie van het Erasmus MC door dezelfde specialisten. Het hoofd van het craniofaciale centrum is plastisch chirurg Irene Mathijssen.

De coördinatie van klinische zorg binnen het team en de patiënten en ouders en tussen het team en andere

zorgverleners wordt gedaan door verpleegkundig specialist Hansje Bredero en verpleegkundig specialist in opleiding Miranda Koertshuis. Perlita van Woerkom is als secretaresse van het craniofaciale team verantwoordelijk voor het plannen van operaties en poliklinieken.

TEAM LEDEN

PLASTISCH CHIRURGEN

Twee plastisch chirurgen zijn betrokken bij de zorg voor kinderen met een craniofaciale afwijking. De afdeling Plastische Chirurgie is coördinator van het craniofaciale centrum. Elke week zijn er gemiddeld 3 intracraniële operaties die in samenwerking met de neurochirurgen worden verricht. De follow-up van de patiënten wordt gecoördineerd door de plastisch chirurgen en de verpleegkundig specialist. Alle ingrepen waarbij de bovenkaak of oogkassen zijn betrokken (Le Fort III, monobloc en facial bipartition) worden uitgevoerd met de mond-, kaak- en aangezichtschirurg. De plastisch chirurgen voeren ook de aanvullende correcties uit zoals oor reconstructie, herstel van ptosis van een bovenooglid, weke delen correctie en lipofilling om contourafwijkingen van het gezicht te corrigeren.

Irene Mathijssen is sinds 2013 secretaris en penningmeester van de International Society of Craniofacial Surgery en sinds 2017 coördinator van het European Reference Network voor Rare Craniofacial Anomalies and ENT Disorders. Sarah Versnel is vice-coördinator van de ERN CRANIO.



Prof. dr. Irene M.J.
Mathijssen



Dr. Sarah L. Versnel

NEUROCHIRURGEN

De drie neurochirurgen van het Sophia Kinderziekenhuis zijn betrokken bij intracranieële ingrepen. De meerderheid van de operaties betreft patiënten met een craniosynostose. Deze kinderen worden in een gezamenlijke ingreep geopereerd door de plastisch chirurg en neurochirurg. Overige operaties betreffen de intracranieële correctie van encephaloceles, neurofibromatosis, monobloc en facial bipartition.

Een andere belangrijke bijdrage van de neurochirurgen is de protocollaire follow-up van kinderen met een geïsoleerde of syndromale craniosynostose op tekenen van verhoogde

hersendruk, Chiari I malformatie of hydrocefalus. Deze kinderen worden regelmatig gescreend door de oogarts met een fundoscopie op de aanwezigheid van papiloedeem en zo nodig met extra onderzoeken zoals een OCT, CT-scan, MRI of invasieve meting van de intracranieële druk.



Drs. T.H. Rob de Jong



Drs. Jochem K.H. Spoor



*Dr. Marie-Lise C. van
Veelen*

KAAKCHIRURGEN

De kaakchirurgen zijn specifiek opgeleid voor reconstructieve craniofaciale chirurgie en orale chirurgie bij craniofaciale afwijkingen. Dit omvat ook orthognathische chirurgie voor skelet afwijkingen. Veel voorkomende diagnoses zijn midface hypoplasie in patiënten met syndromale craniosynostose, mandibula hypoplasie in craniofaciale microsomie en ankylose van het kaakgewricht. De kaakchirurgen werken nauw samen met de overige teamleden zoals de plastisch chirurgen, neurochirurgen, KNO-artsen en orthodontisten bij de voorbereiding en uitvoering van deze operaties.



Dr. Maarten J. Koudstaal



Prof. dr. Eppo B. Wolvius

KINDERARTS

Patiënten met een syndromale craniosynostose kunnen geassocieerde afwijkingen hebben van bijvoorbeeld het hart. Het is belangrijk dat patiënten worden gescreend op de aanwezigheid van dit soort afwijkingen. In geval van voedingsproblemen, ontwikkelingsachterstand of ziektespecifieke problemen wordt de kinderarts in consult gevraagd. In het geval van specifieke bot aandoeningen zoals cherubisme, fibreuze dysplasie en reuscel afwijkingen in het craniofaciale gebied wordt de expertise van de kinderarts-endocrinoloog gevraagd.



*Drs. G.C.B. (Karen)
Bindels-de Heus*

KEEL-, NEUS EN OORARTSEN

Kinderen en volwassenen met een craniofaciale afwijking hebben de zorg van een KNO-arts nodig in geval van luchtweg obstructie en voor oor- en gehoorproblemen. Een obstructie van de luchtwegen kan op meerdere niveaus aangetroffen worden. De KNO-arts bepaalt het niveau van obstructie door middel van endoscopie en beslist mee over de beste behandeling ervan. De ooraandoeningen manifesteren zich met name als conductief gehoorverlies door

disfunctioneren van de buis van Eustachius, of door afwijkingen aan de gehoorbeentketen. Regelmatig audiometrische tests zijn derhalve geïndiceerd met zo nodig een middenoor beluchting, ketenreconstructie of hoorapparaat.

Binnen het European Reference Network voor Rare Craniofacial Anomalies and ENT Disorders is Bas Pullens voorzitter van het onderdeel ENT Disorders.



*Dr. H.H.W. (Jet)
de Gier
(kinderen)*



*Dr. A. Paul
Nagtegaal
(volwassenen)*



*Dr. Frank R.
Datema
(volwassenen)*



*Dr. Bas Pullens
(kinderen)*



*Dr. Marc P.
van der Schroeff
(kinderen)*



*Dr. Laura L.
Veder
(kinderen)*

OOGARTSEN EN ORTHOPTIST

De oogarts screent de patiënt met een craniofaciale afwijking op geassocieerde oogafwijkingen. Kinderen met een unicoronale synostose of een syndromale craniosynostose hebben een aanzienlijk risico op bijvoorbeeld strabismus of astigmatisme. Regelmatige controle op het functioneren van de ogen en zo nodig

behandeling is noodzakelijk om visusverlies te voorkomen. Alle kinderen met craniosynostose worden routinematig gescreend op de aanwezigheid van papiloedeem door middel van een fundoscopie, zowel voor als na de schedeloperatie. Papiloedeem is een teken van verhoogde hersendruk.



Dr. Nicole C. Naus



Dr. Sjoukje E. Loudon



Jan Roelof Polling, orthoptist

INTENSIVE CARE KINDERARTSEN

De kinderIntensive Care speelt een belangrijke rol in de postoperatieve zorg voor kinderen die een craniofaciale correctie hebben ondergaan. Belangrijke items zijn de hemodynamische stabiliteit, neurologische controles en adequate pijn stilling. Bijna alle kinderen hebben een ongecompliceerd beloop en worden

voor slechts 1 dag opgenomen op de IC ter observatie. Bij zeer uitgebreide reconstructies of geassocieerde afwijkingen kan het verblijf op de IC verlengd zijn. De kinderintensivisten zijn binnen het craniofaciale team leidend in de analyse en behandeling van obstructieve slaap apneus (OSA).



Dr. Linda J.A. Corel



Dr. Koen F.M. Joosten

KINDERANESTHESIOLOGEN

Intracranieële ingrepen vereisen specifieke maatregelen tijdens de operatie aangezien deze kinderen een moeilijke luchtweg kunnen hebben en de operatie gepaard kan gaan met een relatief groot bloedverlies. Om deze redenen is de betrokkenheid van een ervaren kinderanesthesioloog een absolute voorwaarde. Door

het hoge aantal intracranieële operaties in ons centrum is deze expertise ruimschoots aanwezig bij het team van anesthesiologen. Zij werken nauw samen met de IC-artsen om de zorg voor de eerste 24 uur na operatie goed te borgen.



*Dr. Antonia Gonzalez
Candel*



Dr. Andreas Machotta



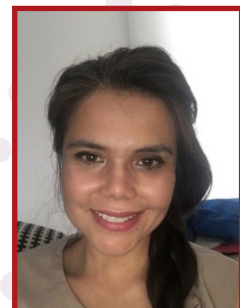
Dr. Agi Török

ORTHODONTISTEN

De orthodontist werkt intensief samen met de plastisch chirurgen en mond-, kaak- en aangezichtschirurgen bij de zorg voor kinderen met een craniofaciale afwijking. Veel behandelingen vereisen een orthodontische en dentofaciale behandeling gedurende de verschillende fasen van gezicht- en tandontwikkeling. Orthodontische zorg is noodzakelijk voorafgaand aan, tijdens en volgend op maxillofaciale ingrepen. Hiertoe wordt de groei van kaken, de onderlinge verhouding en doorbraak van tanden nauwlettend gevolgd. Regelmatige bezoeken aan de orthodontist zijn belangrijk voor de craniofaciale patiënt om een chirurgisch resultaat vast te houden. De orthodontist zorgt voor lange termijn orthodontische zorg.



Stephen T.H. Tjoa



Paola L. Carvajal Monroy

KLINISCH GENETICI

De klinisch geneticus is betrokken bij de diagnostiek van de craniofaciale patiënten en hun ouders. De patiënten en ouders worden voorzien van een genetisch advies, bestaand uit klinische diagnose, overervingpatroon, resultaten van genetische tests, genetische diagnose, variabele expressie, herhalingsrisico, mogelijkheden tot prenatale diagnostiek, opties voor toekomstig onderzoek en genetisch advies voor familieleden. Het aantal genen waarvan betrokkenheid bij het ontstaan van craniosynostose en aangezichtsspleten wordt vastgesteld neemt nog altijd toe. Genetische counseling wordt routinematig aangeboden aan alle nieuw verwezen patiënten bij wie een verdenking op een syndroom bestaat en aan alle patiënten in follow-up die de behoefte hebben aan aanvullende informatie.



Dr. Marieke van Dooren

KLINISCH MOLECULAIR GENETICUS

De klinische diagnose van een craniofaciaal syndroom heeft bevestiging door een DNA test als het veroorzakende gen bekend is. Deze analyse wordt uitgevoerd door de afdeling Klinische Genetica. Met het groeiend aantal betrokken genen in craniofaciale aandoeningen is het belangrijk om tests op deze genen snel te ontwikkelen en aan te bieden aan onze patiënten.



Dr. Ans M.W. van den Ouweland

PLASTISCH CHIRURGEN - HAND CHIRURGIE

Handafwijkingen zijn vaak onderdeel van een craniosynostose syndroom. Vooral de handen van patiënten met Apert syndroom zijn moeilijk te behandelen en vereisen meerder operaties door experts om een optimale handfunctie te bereiken. Andere afwijkingen van de handen en voeten die frequent gezien worden zijn syndactylie, polydactylie, clinodactylie en brachydactylie. De handchirurgen hebben iedere week een multidisciplinair spreekuur, samen met de revalidatiearts, de handtherapeut en de klinisch geneticus.



Dr. Christianne A. van Nieuwenhoven

KINDERNEUROLOOG

Kinderen met een syndromale craniosynostose, en met name het Crouzon syndroom, hebben een aanzienlijke kans om een Chiari I malformatie te ontwikkelen. Deze kinderen moeten onderzocht worden op neurologische symptomen van de Chiari I malformatie om na te gaan of een chirurgische behandeling ervan geïndiceerd is. De verpleegkundig specialist verricht een neurologisch lichamelijk onderzoek bij alle syndromale patiënten die tevens een MRI scan van de hersenen krijgen. Als op de MRI een Chiari I wordt vastgesteld of als het neurologische onderzoek afwijkend is dan wordt de patiënt verwezen naar de kinderneuroloog.



Dr. Rinze F. Neuteboom

KINDERRADIOLOOG

Imaging is een wezenlijk onderdeel in het stellen van de diagnose en bij de follow-up van de patiënt met een craniofaciale aandoening. Hiertoe beschikt de kinderradioloog tegenwoordig over zeer moderne faciliteiten. Voorafgaand aan een craniofaciale reconstructie wordt een 3D-CT scan en/of MRI scan gemaakt. Als de patiënt te jong is of door mentale retardatie niet in staat is om stil te liggen tijdens de scan, dan worden deze gemaakt onder algehele anesthesie onder supervisie van de anesthesioloog. Binnen de afdeling kinderradiologie worden nieuwe imaging technologieën toegepast, zoals DTI, ASL en de black bone MRI.



*Drs. Marjolein H.G.
Dremmen*

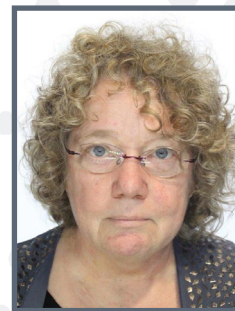
KINDERPSYCHOLOGEN

De kinderpsycholoog van het craniofaciale team biedt diagnostiek en therapie voor drie type van psychologische problemen: (1) neurocognitieve en gedragsproblemen in kinderen met craniosynostose, (2) uiterlijk gerelateerde problemen (negatief lichaamsbeeld, lage zelfwaarde, sociale angst etc.) en (3) behandeling van gerelateerde problemen (angst voor medisch procedures, irreële verwachtingen ten aanzien van esthetisch resultaat van chirurgie, etc.).

Jolanda Okkerse is lid van de adviesraad van de stichting Eigen gezicht en lid van de raad van advies van de Alopecia vereniging. Tevens is zij lid van twee werkgroepen van een Europese onderzoeksgroep (Cost action "Appearance Matters"). De eerste werkgroep (Interventions) is bezig in kaart te brengen welke psychologische interventies er in Europa worden gebruikt om patiënten met uiterlijk gerelateerde problemen te behandelen.



Dr. Jolanda M.E. Okkerse



Dr. Frida van Doorn

De tweede werkgroep (positive body image) gaat een onderzoekslijn opzetten naar factoren die bijdragen aan het opbouwen en behouden van een positief lichaamsbeeld.

MAATSCHAPPELIJK WERKER EN SYSTEEMTHERAPEUT

De maatschappelijk werker ondersteunt de patiënt, ouders en hun familie bij de problemen die zich kunnen voordoen die gerelateerd zijn aan het hebben van een craniofaciale afwijking. Als systeemtherapeut werkt Francien vanuit de interacties binnen een gezin als geheel bij het ondersteunen van hulpvragen, acceptatie van de afwijking, coping strategieën en relatieproblemen. De craniofaciale afwijking wordt dus bekeken vanuit de context van de familie, aangezien zowel het kind, ouders, broers en zussen en andere familie leden hierbij betrokken raken.

De maatschappelijk werker beschikt over verschillende behandelmethoden, zoals ouderbegeleiding, psycho-educatie, systeem therapie, ondersteuning bij praktische zaken, ondersteuning bij keuzes voor onderwijs en emotionele ondersteuning. Wanneer er psychosociale problemen of vragen



Francien Meertens

spelen zal de maatschappelijk werker een eerste beoordeling maken en doorverwijzen naar de psycholoog van het team.

KINDERPSYCHIATERS

Kinderen met een complexe craniofaciale afwijking hebben een verhoogd risico op cognitieve- en/of gedragsproblemen. Deze kinderen worden routinematig getest aangezien dit van wezenlijk belang is bij het kiezen van het juiste onderwijsniveau en om de geïndiceerde ondersteuning aan kind en ouders te kunnen bieden. Zo nodig wordt voor de individuele patiënt met een specifieke psychiatrische stoornis medicatie voorgeschreven.



Drs. Gwen C. Dieleman



Drs. Monique van Lier

VERPLEEGKUNDIG SPECIALISTEN

De verpleegkundig specialist heeft een centrale rol binnen het team. Zij is degene die zeer laagdrempelig bereikbaar is voor patiënten, ouders, verwijzers en zorgverleners van buiten het Erasmus MC. Daarnaast coördineert zij de behandelingen tussen de verschillende teamleden en zorgt voor efficiëntie in de ziekenhuisbezoeken voor de familie. Ten slotte ziet zij alle patiënten op het moment van klinische opname en beoordeelt de gezondheidstoestand op dat moment. Naast deze klinische taken is zij ook actief op onderzoeksgebied met betrekking tot verpleegkundige aspecten. In geval van afwezigheid worden haar taken overgenomen door de verpleegkundig specialist van het schisisteam Mariska van Veen. In 2016 is Miranda Koertshuis-Graumans gestart met de 2-jarige opleiding verpleegkundig specialist.



Hansje H. Bredero-Boelhouwer



*Miranda Koertshuis-Graumans
Verpleegkundig specialist
in opleiding*

LOGOPEDISTEN

Bij een aantal craniofaciale syndromen is een palatumspleet onderdeel van het klinisch beeld. Daarnaast kunnen andere intraorale afwijkingen de spraak beïnvloeden. Een midface advancement kan bijvoorbeeld enige mate van velofaryngeale

insufficiëntie veroorzaken. Zodra er twijfels zijn over de spraak/taalontwikkeling wordt de logopedist in consult gevraagd. De analyse van het probleem wordt in het Erasmus MC verricht en de logopedische behandeling wordt in de eigen regie gedaan.



Henriette G. Poldermans



*Marie-Christine J.P.
Franken*



Lindsay Heijkoop

PRENATALE DIAGNOSTIEK

In een (nog) beperkt aantal gevallen wordt de craniofaciale afwijking al prenataal vastgesteld bij de 20-weeken echo of ten tijden van de groei echo in het derde trimester. Deze patiënten worden dan verwezen naar de afdeling prenatale diagnostiek voor uitgebreidere screening, zoals een 3D echo, en diagnostische tests. Ook ouders van een kind met een craniofaciale afwijking wordt deze uitgebreide tests aangeboden bij een volgende zwangerschap.



Dr. Titia E. Cohen-Overbeek

CENTRUM VOOR THUISBEADEMING EN ADEMHALINGSSTOORNISSEN BIJ KINDEREN

Het Centrum voor Thuisbeademing en Ademhalingsstoornissen bij Kinderen (CTB&A) wordt gevormd door een multidisciplinair team dat kinderen tot 18 jaar met ademhalings-problematiek onderzoekt, behandelt en begeleidt. Het CTB&A programma kent

drie onderdelen: thuisbeademing bij kinderen, tracheacanule bij kinderen en slaaponderzoek bij kinderen. Kinderintensivisten Koen Joosten en Linda Corel en KNO-arts Bas Pullens zijn lid van dit team.



*Jacoba Kats
Verpleegkundig consulent*



*Trudi G.A. Taat-Krakeel
Verpleegkundig specialist*



*Mirjam D. Zondag
Verpleegkundig consulent*



*Annemarije van der Knaap
IC verpleegkundige*

SECRETARIATEN

Perlita van Woerkom is de coördinerend secretaresse die verantwoordelijk is voor de operatie planningen. Zij plant de operaties in afstemming met de betrokken specialisten en houdt de noodzakelijke timing van operatie volgens protocol in de

gaten. Perlita organiseert de programma's voor de craniofaciale fellows, de teambesprekingen, notuleert de vergaderingen, plant de poliklinieken en beheert de in- en uitgaande mails voor het cranioteam.



*Coördinator-secretaresse
plastische chirurgie
Perlita van Woerkom*



*Secretaresse
neurochirurgie
Joan Boller*



*Secretaresse
oogheekunde
Sandy Lucouw*



*medewerkster
poli Orthodontie
Gladys Mijns*



*Assistente
orthodontie
Jennifer Friedrich*

Joan Boller is verantwoordelijk voor de neurochirurgische operatieprogramma's, in het bijzonder voor de planning van de kinderen met sagittaal naad synostose die behandeld worden met een veerdistraction.

Sandy Lucouw regelt alle oogheelkundige consulten en operatieve ingrepen voor de craniofaciale patiënten.

Gladys Mijns organiseert de afspraken voor het multidisciplinaire craniofaciale spreekuur.

Jennifer Friedrich assisteert bij orthodontische behandelingen.

POLIKLINIEKEN

Tijdens een polikliniek bezoek wordt de patiënt door meerdere dokters gezien en krijgt een aantal onderzoeken. De doktersassistenten aan de balie zorgen dat dit proces zo efficiënt mogelijk verloopt.



Conny Grootveld



Anne Marie de Vries



Marloes de Bloeme

BIJeenKOMSTEN EN ORGANISATIE

CRANIOFACIAAL SPREEKuur

Elke week worden er 3 tot 4 craniofaciale spreekuren gehouden door de plastisch chirurgen, neurochirurgen en verpleegkundig specialist voor de intake van nieuwe patiënten en voor de follow-up van bekende patiënten. De verpleegkundig specialist organiseert de geïndiceerde consulten en onderzoeken, zoals de afspraken bij de oogarts, KNO-arts en klinische geneticus en begeleidt het maken van een 3D-CT scan zonder narcose. Voorafgaand aan dit bezoek neemt zij telefonisch contact op met de ouders om een inventarisatie van het probleem te maken en om de ouders voor te bereiden op dit bezoek. Gedurende het behandeltraject is de verpleegkundig specialist laagdrempelig bereikbaar voor de patiënt en ouders voor elk type vraag per mail, skype of telefoon.

MULTIDISCIPLINAIR TEAMSPREEKuur

De patiënten met de meer complexe afwijkingen – met name syndromale craniosynostose en aangezichtsspleten zoals craniofaciale microsomie en Treacher Collins syndroom – worden gezien op het multidisciplinaire teamspreekuur. Dit spreekuur wordt 1 maal per maand gehouden en daarbij zijn de plastisch chirurg, mond-, kaak- en aangezichtschirurg, orthodontist, verpleegkundig specialist en maatschappelijk werker de patiënten tegelijkertijd. Wanneer nodig wordt de patiënt die dag ook beoordeeld door de neurochirurg, oogarts en KNO-arts. De teamleden bespreken iedere patiënt in het uur voorafgaand aan het spreekuur om een behandelplan op te stellen.

Op de dagen van het multidisciplinaire spreekuur wordt altijd een team bespreking gehouden waarin alle relevante zaken betreffende patiëntenzorg (individueel of algemeen), organisatie, onderwijs en onderzoek worden besproken.

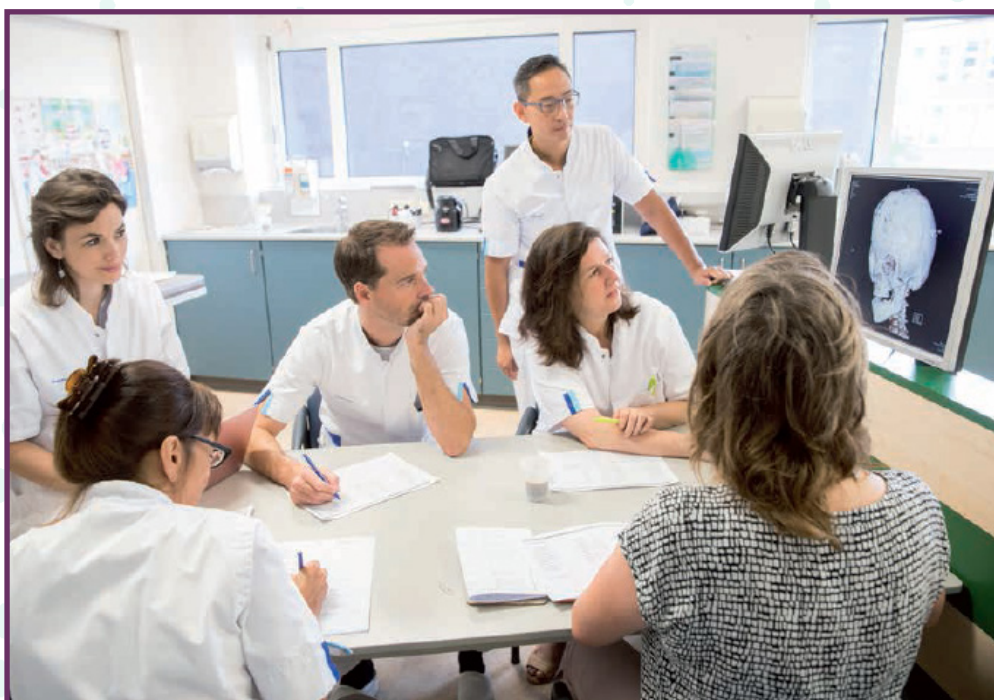
OSA BESPREKING

Een aanzienlijk deel van de patiënten met een craniofaciale afwijking hebben ademhalingsproblemen gedurende de slaap, ook wel obstructieve slaap apneus (OSA) genoemd. Deze ademhalingsproblemen worden vooral veroorzaakt door anatomische afwijkingen van de bovenste luchtwegen en zijn zeer frequent aanwezig bij patiënten met Apert, Crouzon en Treacher Collins syndroom. Alle patiënten die een risico hebben op OSA worden jaarlijks hierop gescreend door middel van een slaapstudie die thuis of in het ziekenhuis wordt gedaan. In de maandelijks OSA bespreking worden de resultaten van de slaapmetingen doorgenomen met de plastisch chirurgen, IC-kinderartsen, KNO-artsen, mond-, kaak- en aangezichtschirurgen en verpleegkundig specialist om een behandelplan op te stellen. Als er eveneens sprake is van verhoogde hersendruk of geassocieerde hersenafwijkingen zoals Chiari I malformatie of ventriculomegalie, dan is ook de neurochirurg aanwezig bij de bespreking.

JAARLIJKS INTERNE AUDIT

Eens per jaar wordt een audit gehouden om de resultaten van behandeling binnen het team te bespreken en ons protocol aan te passen waar nodig, gebaseerd op wetenschappelijk onderzoek en ervaring. Dit jaar werd de audit gehouden op 23 juni.

Een verkorte versie van het meest recente protocol voor de behandeling en follow-up van craniosynostose is bijgesloten als addendum.



Multidisciplinair
teamspreekuur





3

KLINISCHE FEITEN EN CIJFERS

AANTAL OPERATIES

In 2017 werden 149 intracraniële procedures uitgevoerd bij 112 patiënten in het Sophia Kinderziekenhuis en 98 extracraniële procedures bij 95 patiënten in de centrumlocatie uitgevoerd.

INTRACRANIËLE OPERATIES (N=149)	SOPHIA	CENTRUM
Fronto-orbitale correctie	27	
Frontobiparietale correctie	6	
Fronto-orbito-biparietale correctie	2	
Frontobiparieto-occipitale correctie	2	
Biparietale verbreding	2	
Bipariëto-occipitale correctie	3	
Veren plaatsen voor sagittaal naad synostose	40	
Veren plaatsen voor occipitale expansie	3	
Occipitale correctie	3	
Foramen magnum decompressie + occipitale expansie	1	
Monobloc met distractie	3	
Monobloc + mandibula met distractie	2	
Facial bipartition	2	
Orbitabox + bimaxillaire correctie		1
Insertie van ICP meter	2	
Shunt revisie	1	
Verwijderen van veren	39	
Verwijderen Marchac/Arnaud distractoren	4	
Sluiten schedeldefect met split skull graft	5	
Verwijderen PEEK implantaat	1	

Fronto-orbitaal = voorhoofd en bovenste rand van de oogkas; occipitaal = achterhoofd;
biparietaal = beide zijken van de schedel; foramen magnum = achterhoofdsgat

EXTRACRANIËLE PROCEDURES (N=98)	SOPHIA	CENTRUM
Cement onlay schedel	4	
Le Fort III + distractie	1	
Le Fort I + mandibula distractie		2
Bimaxillaire correctie + zygomata + cement onlay schedel		1
Mandibula distractie	2	1
Boxosteotomie + bimaxillaire correctie		1
Zygoma osteotomie + orbitabodem correctie	1	
Orbitabodem ophogen	1	
Orbitabodem ophogen + botreductie	1	
SARME		3
Bot reductie	1	1
Plaatsen PEEK implantaat + lipofilling		3
Verwijderen maxillaire/mandibulaire distractoren	2	
Cross facial nerve graft	3	
Strabismus correctie	5	
Ooglid reconstructie	3	5
Ooglid ptosis correctie (reven levator/frontalis plastiek)	6	
Ooglid ptosis correctie + secundaire lip correctie	1	
Oorreconstructie	7	3
Neus reconstructie		5
ATE en bovenste luchtweg scopie	1	
Excisie dermoïd cyste/bijoor/NF	24	1
Lipcorrectie		1
Lipofilling gelaat	1	2
Extractie of vrijleggen elementen	1	
Dentale implantaten plaatsen		1
Torticollis release	2	
Debridement	1	

DIAGNOSES VAN PATIËNTEN (N=112) INTRACRANIËLE PROCEDURE	SOPHIA	CENTRUM
Sagittaal naad synostose	54	
Metopica naad synostose	19	
Unicoronale naad synostose	5	
Lamdoïd naad synostose	4	
Frontosphenoidaal naad synostoses	2	
Apert syndroom	2	
Crouzon syndroom	8	
Complexe craniosynostose	7	
Muenke syndroom	2	
Saethre-Chotzen syndroom	1	
Syndromale sagittaal naad synostose	2	
Syndromale metopica naad synostose	2	
Craniofrontonasaal syndroom	2	1
Neurofibromatosis	1	





88 patiënten betroffen nieuwe verwijzingen voor craniosynostose in 2017; 45 sagittaal, 16 metopica, 5 unicorona, 3 lambdoid, 2 frontosphenoid naad synostose, 2 Apert, 2 Crouzon, 1 Muenke, 1 Saethre-Chotzen, 1 craniofrontonasaal, 6 complexe craniosynostose, 2 syndromale sagittaal en 2 syndromale metopica naad synostose.

Bij 1 nieuw verwezen pasgeborene met Apert syndroom werd vooralsnog afgezien van een schedeloperatie vanwege de zeer milde presentatie.

Bij geen van deze patiënten werd de diagnose prenataal gesteld.

Van de 88 patiënten met craniosynostose die hun eerste craniofaciale operatie ondergingen was de timing van de ingreep volgens protocol te laat in 10 (11,4 %) vanwege de volgende redenen:

- 5 patiënten werden te laat verwezen voor veerdistractie maar tijdig voor klassieke correctie
- 4 maal vanwege een te late verwijzing
- 1 maal vanwege uitstel van de ingreep door een gebrek aan IC-bed

DIAGNOSES VAN PATIËNTEN (N=95) EXTRACRANIËLE PROCEDURE	SOPHIA	CENTRUM
Apert syndroom	1	1
Crouzon syndroom	5	1
Saethre-Chotzen syndroom	1	1
Muenke syndroom		1
Facial cleft	1	3
Craniofrontonasaal syndroom	1	1
Metopica naad synostoses syndroom	4	
Unicoronale naad synostose	2	
Treacher Collins syndroom		1
Charge syndroom		1
3Q duplicatie syndroom	1	
Fibreuze dysplasia	1	
Cherubisme	1	
Craniofaciale microsomie	4	10
Congenitale facialis parese	2	
Nasaal glioom	1	
Dermoïd cyste	9	
Kieuwboog restant	4	
Microtie, geïsoleerd	3	1
Cup ear	1	
Neurofibromatose	3	5
Vasculaire afwijking gelaat	9	1
Ooglid ptosis congenitaal	6	
Hemifaciale atrofie (Romberg)	1	2
Torticollis	2	
Aplasia cutis/Adams Oliver syndroom	2	

INTRACRANIËLE PROCEDURES

Bloedverlies (alleen voor schedelcorrecties en verwijderen veren)

PROCEDURE	AANTAL	MEAN (CC)	RANGE (CC)	AANTAL >	% BLOED 1,5X MEAN TRANSFUSIE
Fronto-orbitale correctie	27	370	150-750		96
Fronto-orbito-biparietale correctie	2	425	400-450		100
Frontobiparietale correctie	6	525	300-1000		100
Frontobiparieto-occipitale correctie	2	1000	700-1300		100
Biparieto-occipitale correctie	3	580	350-1000		100
Biparietale expansie	2	400	300-500		50
Sagittaal veren in	40	60	10-300		32
Veren uit	39	0			
Occipitaal veren in	3	350	120-650		100
Occipitale correctie	3	200	50-300		67
Occipitale corr + FM decompressie	1	400	100		
Monobloc + distractie	3	1030	900-1200		100
Monobloc + mandibula distractie	2	1400	1400		100
Facial bipartition	2	1000	600-1400		100
Distractoren uit	4	340	200-700		50

OPNAMEDAGEN

Na een schedelremodellatie en na het inbrengen van een ICP meter verblijft de patiënt 1 dag op de intensive care volgens protocol. In 2017 is een start gemaakt met het direct terugplaatsen naar de verpleegafdeling van patiënten na veerdistractie voor sagittaal naad synostose.

PROCEDURE	AANTAL (DAGEN)	MEAN (DAGEN)	RANGE
Fronto-orbitale correctie	27	4,7	4-6
Frontobiparietale correctie	6	5	3-7
Fronto-orbito-biparietale correctie	2	4,5	4-5
Frontobiparieto-occipitale correctie	2	4	3-5
Biparieto-occipitale correctie	3	4	4
Biparietale expansie	2	3	2-4
Sagittaal veren in	40	3	1-4
Veren uit	39	1	1-2
Occipitaal veren in	3	4,5	4-5
Occipitale correctie	3	4	4
Occipitale corr + FM decompressie	1	6	6
Monobloc + distractie	3	7,3	7-8
Monobloc +mandibula distractie	2	8,5	8-9
Facial bipartition	26	6	6
Distractoren uit	4	1,3	1-2





COMPLICATIES

ALGEMEEN

In 12 van de 148 intracraniele ingrepen trad een complicatie op (8,1 %) bij 11 van de 111 patiënten (9,9 %).

Complicatie	aantal	gevolgen
Durascheur, gehecht tijdens de ingreep	8	geen
Hypergranulatie bij midface distractoren	2	locale wondbehandeling, antibiotica
Traumatisch verlies tanden peroperatief	1	blijvend
Decubituswond achterhoofd	1	geen

Voor de extracraniele ingrepen was het totaal aan complicaties 5 van de 98 procedures (5,1 %) in 5 van de 95 patiënten (5,3 %).

Complicatie	aantal	gevolgen
Infectie	3	2x aanvullende operatie; 1x antibiotica
Onvoldoende resultaat	1	aanvullende operatie
Niet passend PEEK implantaat kaakhoek	1	implantaat niet geplaatst

UITSTEL VAN OPERATIE

De geplande craniofaciale operatie werd in 2017 9 maal uitgesteld aangezien er geen bed op de intensive care beschikbaar was voor postoperatieve opvang vanwege personeelstekort. Als gevolg van dit uitstel werd 1 patiënt volgens protocol te laat geopereerd.

(ONDER)VOEDING

Kinderen die een midface advancement procedure met distractie ondergaan (monobloc, facial bipartition of Le Fort) lopen het risico om in korte tijd een aanzienlijk gewichtsverlies door te maken. Ter preventie wordt een diëtiste voorafgaand aan de ingreep in consult gevraagd en worden ouders geadviseerd om frequent hoogcalorische voeding aan te bieden aan hun kind. Bij 5 patiënten die een midface advancement ondergingen werd dit in combinatie met distractie gedaan, waarbij geen gewichtsverlies optrad.

INTRACRANIËLE DRUK

83 van de 87 patiënten die hun eerste schedelexpansie kregen werden preoperatief door de oogarts gescreend op verhoogde hersendruk door middel van een fundoscopie. De uitslagen van deze fundoscopieën waren:

- 81 normaal
- 2 spoor papiloedeem; - 1 patiënt met complexe craniosynostose op basis van IL11RA mutatie
 - 1 patiënt met Crouzon syndroom, binnen enkele maanden na geboorte

OBSTRUCTIEVE SLAAP APNEU

Dit jaar zijn 32 uitgebreide polysomnographiën en 25 ambulante slaapmetingen uitgevoerd bij 49 kinderen: 42 kinderen met syndromale craniosynostose, 6 kinderen met Treacher Collins syndroom en 1 kind met een aangezichtsspleet.

VERWIJZERS

Van de 88 nieuw verwezen kinderen met craniosynostose was de verwijzer 60 maal de kinderarts, 6 maal de jeugdarts, 3 maal de huisarts, 10 maal een academisch plastisch chirurg, 5 maal de academisch neurochirurg, 1 maal de klinisch geneticus, 2 maal de neuroloog en 1 maal op eigen verzoek van de ouders.

Ondanks dat de nationale richtlijn voor craniosynostose aangeeft dat de verwijzend arts geen radiologische diagnostiek moet aanvragen, werd dit nog vaak wel gedaan. Bij 47 patiënten waren 1 of meerdere onderzoeken van de schedel uitgevoerd; 26 röntgenfoto's van de schedel, 15 echo's, 13 CT-scans en 2 MRI scans. Bij 31 kinderen werd hierop de juiste diagnose gesteld, maar bij 16 droeg het onderzoek niet bij aan het stellen van de diagnose of werd een onjuiste diagnose gesteld.

Ter ondersteuning van de diagnose en voor preoperatieve planning werd door ons bij 71 nieuw verwezen patiënten een 3D-CT scan gemaakt zonder het gebruik van narcose. Bij 14 van de nieuwe kinderen werd tevens een MRI scan onder narcose gemaakt.





PSYCHOSOCIALE ZORG

In 2017 heeft onze psychologe Jolanda Okkerse 60 kinderen gezien vanwege zorgen over cognitief functioneren, gedragsproblemen, angststoornissen inclusief symptomen van post-traumatisch stress syndroom en problemen gerelateerd aan het uiterlijk. De contacten varieerden van één enkel gesprek tot langdurige psychologische behandelingen. Bij 28 kinderen is een complete analyse voor diagnostiek verricht door de polikliniek Kinder- en Jeugdpsychiatrie/psychologie.

Maatschappelijk werker en systeemtherapeut Francien Meertens heeft nader contact gehad met 153 patiënten, van wie 2/3 een syndromale afwijking hadden en 1/3 een niet-syndromale afwijking. De behandelingen varieerden van een enkel contact tot een zeer langdurige begeleiding.

INTERNATIONALE VERWIJZINGEN

Vier van de behandelde patiënten zijn woonachtig in België, Aruba, Curaçao en Sudan.



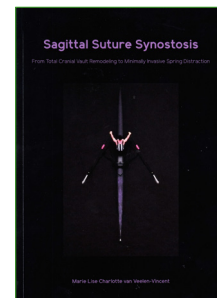
THESIS

SAGITTAL SUTURE SYNOSTOSIS: FROM TOTAL CRANIAL VAULT REMODELING TO MINIMALLY INVASIVE SPRING DISTRACTION

Marie-Lise van Veelen

13 juni 2017

Promotoren: Clemens Dirven en Irene Mathijssen



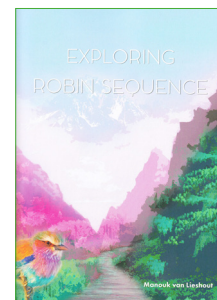
EXPLORING ROBIN SEQUENCE

Manouk van Lieshout

20 september 2017

Promotoren: Eppo Wolvius en Irene Mathijssen

Co-promotoren: Koen Joosten en Maarten Koudstaal



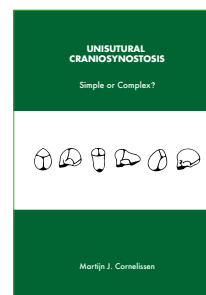
UNISUTURAL CRANIO-SYNOSTOSIS: SIMPLE OR COMPLEX?

Martijn Cornelissen

13 oktober 2017

Promotor: Irene Mathijssen

Co-Promotor: Titia Cohen



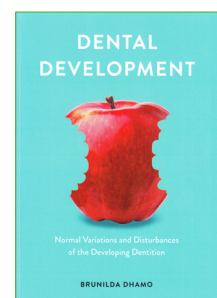
DENTAL DEVELOPMENT

Brunilda Dhama

5 december 2017

Promotor: Eppo Wolvius

Co-promotor: Edwin Ongkosuwito



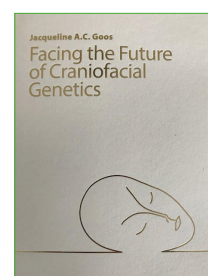
FACING THE FUTURE OF CRANIOFACIAL GENETICS

Jacqueline Goos

20 december 2017

Promotoren: Peter van der Spek en Irene Mathijssen

Co-promotor: Ans van den Ouweland



ONDERZOEKSPROJECTEN SYNDROMALE CRANIOSYNOSTOSE

I. OBSTRUCTIEVE SLAAP APNEU (OSA)

Promovendus: Robbin de Goederen

Supervisors: Irene Mathijssen, Koen Joosten, Marc van der Schroeff, Eppo Wolvius, Sarah Versnel en Maarten Koudstaal

Samenwerking: prof Robert Tasker, Harvard Medical School and Boston Children's Hospital, Boston

Deze prospectieve klinische trial voor patiënten met een syndromale of complexe craniosynostose van 0 tot 18 jaar begon in januari 2007 en op dit moment zijn ruim 250 patiënten geïncludeerd. De prevalentie van OSA is met name hoog in Apert en Crouzon syndroom. Het natuurlijk beloop van OSA, de consequenties voor neuropsychologische functioneren en de interactie met intracraniele druk en Chiari I malformatie en de lange termijn resultaten van behandeling zijn onderwerp van studie. Daarnaast wordt het natuurlijk beloop en de

gevolgen van OSA bestudeerd voor de diagnose Robin sequentie (geïsoleerd en syndroomaal).



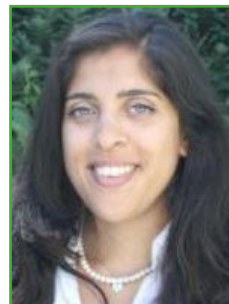
II. VERHOOGDE INTRACRANIËLE DRUK (ICP) EN HERSENAFWIJKINGEN

Promovendi: Joyce Florisson, Priya Doerga

Supervisors: Irene Mathijssen, Marjolein Dremmen, Maarten Lequin (UMCU) en Marie-Lise van Veelen

Samenwerking: prof Richard Hayward, Great Ormond Street Hospital for Children, Londen; prof Robert Tasker, Harvard Medical School and Boston Children's Hospital, Boston

Patiënten met een syndromale of complexe craniosynostose hebben een diagnose-specifiek risico op het ontwikkelen van verhoogde ICP. Dit risico blijft vooral hoog in Crouzon syndroom ondanks een schedelexpansie in het eerste levensjaar. De precieze oorzaak of voorspellende factoren zijn nog niet bekend. Er is wel gesuggereerd dat een vernauwing van het foramen jugularum zou zorgen voor een verminderde veneuze afvoer dat zou leiden tot veneuze hypertensie, vorming van veneuze collateralen en uiteindelijk verhoogde ICP.



III. NEUROCOGNITIEF FUNCTIONEREN EN GEDRAG

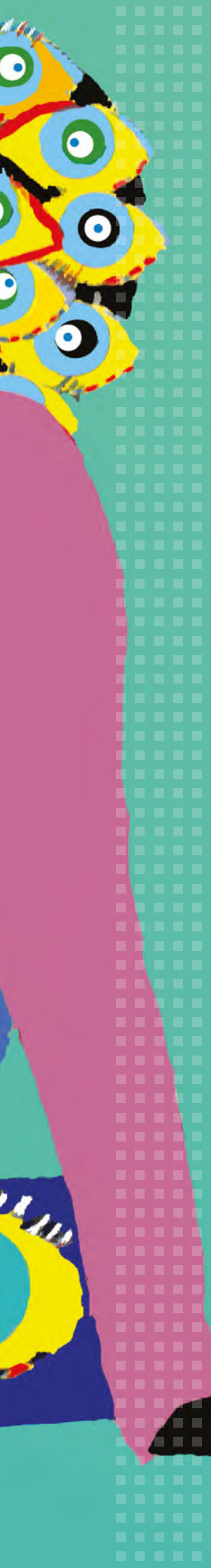
Promovendus: Marianne Maliepaard

Supervisors: Jolanda Okkerse, Jaap Oosterlaan (VU, Amsterdam), en Irene Mathijssen

Het doel van dit onderzoek is om na te gaan hoe vaak (neuro)cognitieve- en gedragsproblemen voorkomen bij kinderen met een syndromale of complexe craniosynostose in de leeftijd van 6 tot en met 12 jaar. Daarnaast zal worden nagegaan of het neurocognitief functioneren en het gedrag samenhangt met bepaalde medische factoren, zoals de aanwezigheid van hersenafwijkingen, obstructief

slaap apneu, genotype en diagnose. Dit project is een samenwerking tussen de afdelingen plastische chirurgie en psychologie.





IV. GENETISCHE ACHTERGROND

Promovendus: Jacqueline Goos

Analist: Quincy van den Bosch

Supervisors: Peter van der Spek, Sigrid Swagemakers, Marieke van Dooren, Jeannette Hoozeboom, Ans van den Ouweland, Annelies de Klein en Irene Mathijssen

Samenwerking: prof Andrew Wilkie, University of Oxford, John Radcliffe Hospital, Oxford

Syndromale craniosynostose kan veroorzaakt worden door afwijkingen in de *fibroblast growth factor receptor (FGFR)* genen 1, 2 en 3 en afwijkingen in het *TWIST1* gen. Er resteert echter nog altijd een groot aantal patiënten met een duidelijke syndromale vorm van craniosynostose of aangezichtsspleet waarbij geen bekende mutatie wordt gevonden. In samenwerking met de afdelingen Bioinformatica (Peter van der Spek, Sigrid Swagemakers) en Klinische Genetica (Jeannette Hoozeboom, Ans van den Ouweland, Marieke van Dooren) wordt onderzoek gedaan om de genetische oorzaak hiervan te ontdekken.

Nieuwe technologieën zoals whole genome sequencing worden daarbij toegepast. Van 27 tot en met 29 mei vond een research meeting plaats tussen de twee onderzoeksgroepen in Oxford.



V. DNA HERSTEL IN CROUZON SYNDROOM

Postdoc: Jeroen van Peppel

Projectleiders: John van der Oost (Universiteit van Wageningen), Hans van Leeuwen, Irene Mathijssen

Recent zijn nieuwe technieken ontwikkeld, gebaseerd op het immuunsysteem van prokaryoten CRISPR/CAS genaamd, die ons in staat kunnen stellen om op termijn genetische mutaties te repareren. Dit streven is de stip aan de

horizon en dit project probeert daar stap voor stap naar toe te werken vanuit basale onderzoeken.

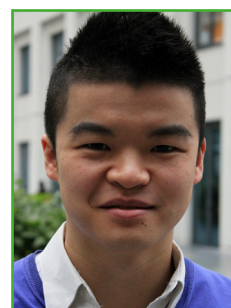
VI. GEBITSONTWIKKELING

Promovendus: Robert Choi

Supervisors: Eppo Wolvius, Edwin Ongkosuwito (RadboudUMC)

In tegenstelling tot Apert en Crouzon syndroom is het midface beter ontwikkeld bij Saethre-Chotzen en Muenke patiënten. Kennis over de maxilla en tanden bij patiënten met Saethre-Chotzen en Muenke syndroom is nauwelijks aanwezig. Het is dus grotendeels onbekend welke afwijkingen zich voordoen en in welke ernst. Het doel van deze studie is om het type afwijking, de ernst ervan en de

frequentie van voorkomen te bepalen en te vergelijken met de normale populatie.



VII. ORBITALE EN PERIORBITALE AFWIJINGEN EN DE CORRECTIE ERVAN

Supervisors: Sarah Versnel, Eppo Wolvius, Maarten Koudstaal, Irene Mathijssen

Samenwerking: dr David Dunaway, Great Ormond Street Hospital for Children, Londen

Hypertelorisme is een zeldzame congenitale afwijking, gedefinieerd als een te grote afstand tussen de oogkas- sen. Dit gaat gepaard met functionele problemen en een esthetische afwijking. Hypertelorisme is onderdeel van een veelheid aan aangeboren afwijkingen, zoals syndromale craniosynostose, aangezichtsspleten, (cranio) frontonasal syndroom en patiënten met een anterieure (meningo-)encephalocèle. De orbitale en periorbitale afwijkingen betreft zowel het skelet als de weke delen. De correctie ervan vereist een grondig begrip van de

anatomische basis en vormen een uitdaging voor het craniofaciale team. Er is nog altijd geen consensus over de meest optimale timing en techniek van hypertelorisme correctie met resultaten die soms onvoorspelbaar of zelf teleurstellend zijn.

Het doel van dit project is om meer begrip te krijgen van de verschillende afwijkingen bij patiënten die een hypertelorisme correctie ondergaan. Daarbij worden ook de functionele en esthetische resultaten van behandeling, inclusie de complicaties, bestudeerd.

ONDERZOEKSPROJECTEN GEÏSOLEERDE CRANIOSYNOSTOSE

I. TRIGONOCEPHALIE, ETIOLOGISCHE FACTOREN

Promovendus: Martijn Cornelissen

Supervisors: Irene Mathijssen, Jacques van der Meulen, Titia Cohen-Overbeek

Samenwerking: Lars Kolby, Gotenburg

Een voortijdige sluiting van de metopica naad komt steeds vaker voor maar wordt slechts zelden op een prenatale echo vastgesteld. In dit onderzoek wordt gekeken of de standaard schedelmetingen zoals deze bij de 20-weeken echo wordt gedaan onderscheidend zijn bij kinderen met

een wigsgeddel of bootschedel ten opzichte van een normale schedel.



II. TRIGONOCEPHALIE, PSYCHOLOGISCHE ONTWIKKELING

Promovendus: Joris van der Vlugt

Supervisors: Jolanda Okkerse, Frank Verhulst, Steven Hovius

In dit onderzoek wordt nagegaan of kinderen met trigonocephalie vaker cognitieve, emotionele en/of gedragsproblemen hebben dan kinderen in de algemene bevolking. Daarnaast wordt de samenhang onderzocht tussen enerzijds de medische risicofactoren en anderzijds

de cognitieve, emotionele en/of gedragsproblemen bij kinderen/jongeren met trigonocephalie.



III. SCAPHOCEPHALIE, RESULTATEN VAN DIVERSE CHIRURGISCHE TECHNIEKEN

Promovendus: Marie-Lise van Veelen, Nathalie Kamst

Supervisor: Irene Mathijssen, Clemens Dirven

Premature sluiting van de sagittaal naad resulteert in een scaphocephalie. Deze aangeboren afwijking wordt veelal als een primair esthetisch probleem gezien. Deze kinderen hebben wel een risico op verhoogde ICP hoewel de predisponerende factoren hiervan niet bekend zijn. Tijdens de afgelopen jaren is er een tendens om de operatieve correctie minimaal invasief te maken. De effectiviteit en veiligheid van deze ingrepen voor wat betreft het ontwikkelen van verhoogde ICP is nooit

aangetoond. In dit project worden zowel functionele als esthetische resultaten van de verschillende technieken geëvalueerd en vergeleken. Andere uitkomstmaten, zoals patient reported outcomes (PROMS) worden gevalideerd.



IV. SCAPHOCEPHALIE, INTRACRANIËLE DRUK

Promovendus: Stephanie van den Beeten

Supervisor: Irene Mathijssen, Sjoukje Loudon, Marie-Lise van Veelen

Van de groep geïsoleerde craniosynostose heeft de sagittaal naad synostose het hoogste risico op verhoogde hersendruk. Dit wordt over het algemeen beoordeeld met fundoscopie, maar OCT krijgt een steeds belangrijke rol. In dit onderzoek wordt de betrouwbaarheid van OCT

bepaald en of OCT in staat is om verhoogde hersendruk eerder te detecteren dan fundoscopie.



V. FIBRINOGEEN THERAPIE VOOR MASSAAL BLOED VERLIES TIJDENS CRANIOSYNOSTOSE CORRECTIE

Supervisors: Andreas Machotta, Heleen van Ommen

Het behandelen van massaal bloedverlies bij kinderen na een groot trauma of uitgebreide chirurgie, zoals craniofaciale correcties, is nog altijd een dilemma. Er zijn geen heldere protocollen of evidence based behandelingen om het massale bloedverlies te beperken.

In deze dubbelblinde gerandomiseerde trial wordt het effect van intra-operatief toedienen van fibrinogeen op bloedverlies en transfusiebehoefte bepaald bij kinderen die een electieve craniofaciale ingreep ondergaan. Het primaire doel is om het perioperatieve bloedverlies te reduceren door direct bij aanvang te starten met het intraveneus toedienen van fibrinogeen. Dit wordt placebo-gecontroleerd gedaan. Een secundaire uitkomstmaat betreft veranderingen in stollingswaarden in relatie

tot fibrinolyse, ernst van bloedverlies en verschil in operatietijd tussen de experimentele groep en de controlegroep. De interventie bestaat uit het intraveneus geven van fibrinogeen concentraat in een individueel aangepaste dosis die afgestemd wordt op de preoperatieve waarde van het plasma fibrinogeen met als richtwaarde 3 g/l. Vervolgens wordt een tweede dosis van 60 mg/kg lichaamsgewicht in een continue infusie gegeven in het eerste uur van de operatie. Herhaalde thrombo-elastografische metingen worden verricht tijdens en na de operatie en extra coagulatie testen worden gedaan om het effect van de interventie te bepalen. In 2018 zal de analyse van de bepalingen plaats vinden en gerapporteerd worden.

ONDERZOEKSPROJECTEN AANGEZICHTSSPLETEN

I. OBSTRUCTIEVE SLAAP APNEU EN GROEI IN KINDEREN MET HEMIFACIALE MICROSOMIE

Promovendus: Linda Caron

Supervisors: Maarten Koudstaal, Eppo Wolvius, Koen Joosten, Marc van der Schroeff, Irene Mathijssen

Samenwerking: dr David Dunaway, Great Ormond Street Hospital for Children, Londen

Obstructieve slaap apneu (OSA) is een frequent probleem bij problemen met een onderontwikkeling van het midface en de mandibula (bijvoorbeeld syndromale craniosynostose, Pierre Robin sequentie/syndroom). Hoewel patiënten met hemifaciale microsomie (CFM) uni- of bilaterale mandibulaire hypoplasie hebben is weinig bekend over de prevalentie en ernst van OSA in deze groep.

Het doel van dit project is om dit in kaart te brengen en het screeningsbeleid daarop aan te passen.



II. DE FUNCTIE VAN HET GELAAT IN HEMIFACIALE MICROSOMIE

Promovendus: Britt Pluijmers

Supervisors: Maarten Koudstaal, Eppo Wolvius

Samenwerking: dr David Dunaway, Great Ormond Street Hospital for Children, Londen

Bij craniofaciale microsomie (CFM) is er een (unilaterale) onderontwikkeling van de structuren die ontstaan uit de eerste en tweede kieuwboog. Tot op heden is er geen uniform behandelprotocol over de timing, uitgebreidheid en soort van skeletreconstructie. Daarbij is er weinig bekend over het zelfbeeld en het belang daarvan bij deze patiëntengroep. Het doel van dit onderzoek is om de voorheen toegepaste chirurgische correcties, de huidige behandelmethode en toekomstige therapieën te evalueren.

Daarnaast vind een cross-sectionele en prospectieve studie plaats naar zelfbeeld en lichaamsbeeld en de invloed van chirurgische correcties daarop.



III. AUTOMATISCHE DETECTIE VAN LANDMARKS IN HET GEZICHT

Promovendus: Markus A. de Jong

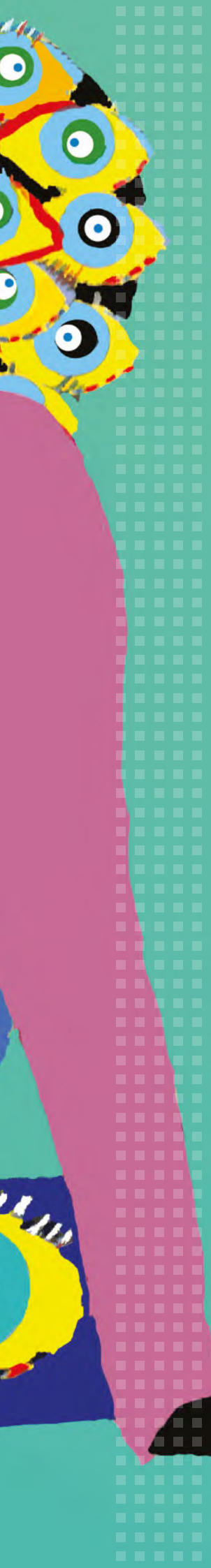
Supervisors: Stefan Bohringer, Eppo Wolvius, Maarten Koudstaal

Samenwerking: Wiro Niessen, Manfred Kayser

Meetpunten in het gezicht, ook wel landmarks genoemd, zijn een belangrijk instrument bij craniofaciaal onderzoek. Onderlinge afstanden tussen landmarks kunnen bijvoorbeeld inzicht geven in de ontwikkeling van het gezicht voor en na een operatie. Het handmatig aangeven van deze landmarks op een 3D-opname van een patiënt is een langdurig en ingewikkeld karwei. Het doel van dit

project is het ontwikkelen van een computeralgoritme dat deze taak kan automatiseren en zo de werklust verlicht. Directe toepassingen in het verlengde van dit project liggen in het onderzoeken van syndromen en het maken van groeicurves van de soft tissue over de loop van een periode.





ONDERZOEKSPROJECT NEUROFIBROMATOSIS

I. VOORSPELLENDE FACTOREN VOOR KLINISCH BELOOP

Supervisors: Marie-Lise van Veelen, Irene Mathijssen, Coriene Catsman, Rianne Oostenbrink

Het beloop van orbitale en peri-orbitale neurofibromatosis kan variëren van een vrij mild beeld tot een zeer forse deformatie, waarbij nauwelijks voorspellende factoren bekend zijn die dit verschil verklaren. Daarmee

samengaand is er onvoldoende duidelijk of vroege chirurgie tot betere uitkomsten leidt. Door een lange follow-up studie van deze patiënten hopen we hier meer duidelijkheid over te krijgen.

FINANCIERING

Financiering van deze onderzoeksprojecten worden mogelijk gemaakt door subsidies van Stichting Hoofdzaak, Stichting Nuts-Ohra, het Innovatiefonds en stichting Lijf en Leven. Met name de financiële ondersteuning door Stichting Hoofdzaak stelt ons in staat om een continuïteit in de onderzoekslijnen te hebben.

Meer informatie is te vinden op www.stichtinghoofdzaak.nl.

stichting
hoofdzaak



COMPLETE PUBLICATIELIJST

EPUB AHEAD OF PUBLICATION

Three-dimensional surface scanners compared with standard anthropometric measurements for head shape.
Beaumont CAA, Knoops PGM, Borghi A, Jeelani NUO, Koudstaal MJ, Schievano S, Dunaway DJ, Rodriguez-Florez N.
J Craniomaxillofac Surg. 2017 Mar 29.

Disturbances of dental development distinguish patients with oligodontia-ectodermal dysplasia from isolated oligodontia.
Dhamo B, Kuijpers MAR, Balk-Leurs I, Boxum C, Wolvius EB, Ongkosuwito EM.
Orthod Craniofac Res. 2017 Dec 22.

Ancestry and dental development: A geographic and genetic perspective.
Dhamo B, Kragt L, Grgic O, Vucic S, Medina-Gomez C, Rivadeneira F, Jaddoe VWV, Wolvius EB, Ongkosuwito EM.
Am J Phys Anthropol. 2017 Nov 15.

The immune response to allogeneic differentiated mesenchymal stem cells in the context of bone tissue engineering.
Kiernan CH, Wolvius EB, Brama PAJ, Farrell E.
Tissue Eng Part B Rev. 2017 Dec 14.

A patient with chromosome 18p deletion and congenital hypoglossia.
Klaphake S, van Dooren MF, Senden REM, Hoogeboom AJM, Wolvius EB, Koudstaal MJ.
Clin Dysmorphol. 2017 Dec 8.

Influence of self-esteem on perceived orthodontic treatment need and oral health-related quality of life in children: the Generation R Study.
Kragt L, Wolvius EB, Jaddoe VWV, Tiemeier H, Ongkosuwito EM.
Eur J Orthod. 2017 Jul 11.

Characterizing the skull base in craniofacial microsomia using principal component analysis.
Schaal SC, Ruff C, Pluijmers BI, Pauws E, Looman CWN, Koudstaal MJ, Dunaway DJ.
Int J Oral Maxillofac Surg. 2017 Jul 31.

Minimally Invasive, spring-assisted correction of sagittal suture synostosis. Technique, outcome and complications in 83 cases.
van Veelen MC, Kamst N, Touw C, Mauff K, Versnel S, Dammers R, de Jong THR, Prasad V, Mathijssen IM.
Plast Reconstr Surg. 2017 Oct 12.

PEER-REVIEW PUBLICATIONS

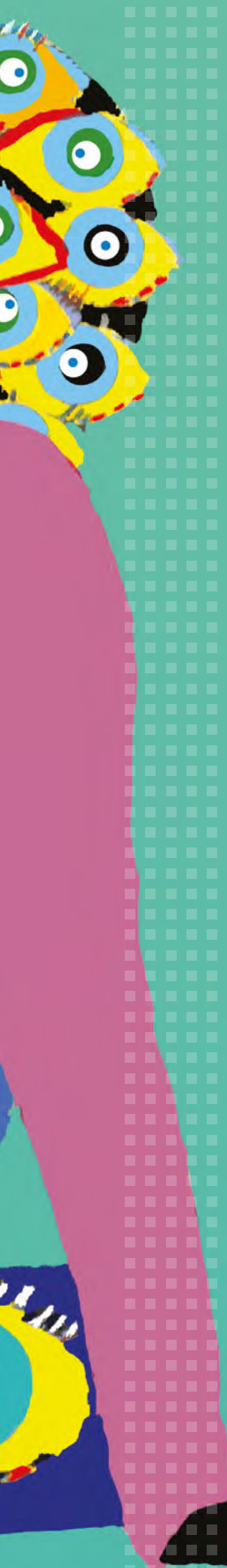
Obstructive sleep apnoea in craniofacial microsomia: analysis of 755 patients.
Caron CJJM, Pluijmers BI, Maas BDPJ, Klazen YP, Katz ES, Abel F, van der Schroeff MP, Mathijssen IMJ, Dunaway DJ, Mills C, Gill DS, Bulstrode N, Padwa BL, Wolvius EB, Joosten KFM, Koudstaal MJ.
Int J Oral Maxillofac Surg. 2017 Oct;46(10):1330-1337.

Erratum to "Craniofacial and extracraniofacial anomalies in craniofacial macrosomia: A multicenter study of 755 patients" [J Craniomaxillofac Surg vol. 45(8) (August 2017), 1302-1310].
Caron CJJM, Pluijmers BI, Wolvius EB, Looman CWN, Bulstrode N, Evans RD, Ayliffe P, Mulliken JB, Dunaway D, Padwa B, Koudstaal MJ.
J Craniomaxillofac Surg. 2017 Nov;45(11):1906.

Craniofacial and extracraniofacial anomalies in craniofacial microsomia: a multicenter study of 755 patients'
Caron CJJM, Pluijmers BI, Wolvius EB, Looman CWN, Bulstrode N, Evans RD, Ayliffe P, Mulliken JB, Dunaway D, Padwa B, Koudstaal MJ.
J Craniomaxillofac Surg. 2017 Aug;45(8):1302-1310.

Perinatal complications in patients with unisutural craniosynostosis: An international multicentre retrospective cohort study.
Cornelissen MJ, Söfteland M, Apon I, Ladfors L, Mathijssen IMJ, Cohen-Overbeek TE, Bonsel GJ, Kölby L.
J Craniomaxillofac Surg. 2017 Nov;45(11):1809-1814.





Prenatal ultrasound parameters in single-suture craniosynostosis.

Cornelissen MJ, Apon I, van der Meulen JJNM, Groenenberg IAL, Kraan-van der Est MN, Mathijssen IMJ, Bonsel GJ, Cohen-Overbeek TE.

J Matern Fetal Neonatal Med. 2017 Jun 14;1-8.

Very low prevalence of intracranial hypertension in trigonocephaly.

Cornelissen MJ, Loudon SE, van Doorn FE, Muller RP, van Veelen MC, Mathijssen IM.

Plast Reconstr Surg. 2017 Jan;139(1):97e-104e.

Reply: Very low prevalence of intracranial hypertension in trigonocephaly.

Cornelissen MJ, Mathijssen IMJ.

Plast Reconstr Surg. 2017 Sep;140(3):516e-517e.

Complications in mandibular midline distraction.

de Gijt JP, Gül A, Wolvius EB, van der Wal KGH, Koudstaal MJ.

Craniomaxillofac Trauma Reconstr. 2017 Sep;10(3):204-207.

Follow up of surgically-assisted rapid maxillary expansion after 6.5 years: skeletal and dental effects.

de Gijt JP, Gül A, Tjoa ST, Wolvius EB, van der Wal KG, Koudstaal MJ.

Br J Oral Maxillofac Surg. 2017 Jan;55(1):56-60.

The effect of early fusion of the spheno-occipital synchondrosis on midface hypoplasia and obstructive sleep apnea in patients with Crouzon syndrome.

Driessen C, Rijken BF, Doerga PN, Dremmen MH, Joosten KF, Mathijssen IM.

J Craniomaxillofac Surg. 2017 Jul;45(7):1069-1073.

Update on treatment of sagittal synostosis: What can we learn from the 16th congress of the International Society of Craniofacial Surgery?

Driessen C, Mathijssen I, van Veelen ML.

J Craniofac Surg. 2017 May;28(3):589-590.

Identification of causative variants in *TXNL4A* in Burn-McKeown syndrome and isolated choanal atresia.

Goos JAC, Swagemakers SMA, Twigg SRF, van Dooren MF, Hoozeboom AJM, Beetz C, Günther S, Magielsens FJ, Ockeloen CW, A Ramos-Arroyo M, Pfundt R, Yntema HG, van der Spek PJ, Stanier P, Wiczorek D, Wilkie AOM, van den Ouweland AMW, Mathijssen IMJ, Hurst JA.

Eur J Hum Genet. 2017 Oct;25(10):1126-1133.

Mesenchymal stem cell-mediated endochondral ossification utilising micropellets and brief chondrogenic priming.

Knuth CA, Witte-Bouma J, Ridwan Y, Wolvius EB, Farrell E.

Eur Cell Mater. 2017 Sep 22;34:142-161.

The Generation R Study: design and cohort update 2017.

Kooijman MN, Kruithof CJ, van Duijn CM, Duijts L, Franco OH, van IJzendoorn MH, de Jongste JC, Klaver CC, van der Lugt A, Mackenbach JP, Moll HA, Peeters RP, Raat H, Rings EH, Rivadeneira F, van der Schroeff MP, Steegers EA, Tiemeier H, Uitterlinden AG, Verhulst FC, Wolvius E, Felix JF, Jaddoe VW.

Eur J Epidemiol. 2016 Dec;31(12):1243-1264.

The association of subjective orthodontic treatment need with oral health-related quality of life.

Kragt L, Jaddoe V, Wolvius E, Ongkosuwito E.

Community Dent Oral Epidemiol. 2017 Aug;45(4):365-371.

Letter to the Editor. Raised intracranial pressure and cognitive delay in craniosynostosis.

Mathijssen I, de Goederen R, Versnel SL, Joosten KFM, van Veelen MC, Tasker RC.

J Neurosurg Pediatr. 2017 Nov;20(5):498-502.

Diagnostic value of exome and whole genome sequencing in craniosynostosis.

Miller KA, Twigg SR, McGowan SJ, Phipps JM, Fenwick AL, Johnson D, Wall SA, Noons P, Rees KE, Tidey EA, Craft J, Taylor J, Taylor JC, Goos JA, Swagemakers SM, Mathijssen IM, van der Spek PJ, Lord H, Lester T, Abid N, Cilliers D, Hurst JA, Morton JE, Sweeney E, Weber A, Wilson LC, Wilkie AO.

J Med Genet. 2017 Apr;54(4):260-268.

Vertebral anomalies in craniofacial microsomia: a systematic review.

Renkema RW, Caron CJJM, Mathijssen IMJ, Wolvius EB, Dunaway DJ, Forrest CR, Padwa BL, Koudstaal MJ.
Int J Oral Maxillofac Surg. 2017 Oct;46(10):1319-1329.

Central nervous system anomalies in craniofacial microsomia: a systematic review.

Renkema RW, Caron CJJM, Wolvius EB, Dunaway DJ, Forrest CR, Padwa BL, Koudstaal MJ.
Int J Oral Maxillofac Surg. 2018 Jan;47(1):27-34.

Quantifying the effect of corrective surgery for trigonocephaly: A non-invasive, non-ionizing method using three-dimensional handheld scanning and statistical shape modelling.

Rodriguez-Florez N, Göktekin ÖK, Bruse JL, Borghi A, Angullia F, Knoops PG, Tenhagen M, O'Hara JL, Koudstaal MJ, Schievano S, Jeelani NU, James G, Dunaway DJ.
J Craniomaxillofac Surg. 2017 Mar;45(3):387-394.

The effect of orthognathic surgery on the temporomandibular joint and oral function: a systematic review.

Te Veldhuis EC, Te Veldhuis AH, Bramer WM, Wolvius EB, Koudstaal MJ.
Int J Oral Maxillofac Surg. 2017 May;46(5):554-563

Social inequalities and dental caries in six-year-old children from the Netherlands.

Van der Tas JT, Kragt L, Elfrink MEC, Bertens LCM, Jaddoe VWV, Moll HA, Ongkosuwito EM, Wolvius EB.
J Dent. 201 Jul;62:18-24.

Management and outcomes of obstructive sleep apnea in children with Robin sequence, a cross-sectional study.

van Lieshout MJS, Joosten KFM, Koudstaal MJ, van der Schroeff MP, Dulfer K, Mathijssen IMJ, Wolvius EB.
Clin Oral Investig. 2017 Jul;21(6):1971-1978.

Evaluating the efficacy of monobloc distraction in the Crouzon-Pfeiffer craniofacial deformity using geometric morphometrics.

Visser R, Ruff CF, Angullia F, Ponniah AJ, Jeelani NU, Britto JA, Koudstaal MJ, Dunaway DJ.
Plast Reconstr Surg. 2017 Feb;139(2):477e-487e.

Thyroid Function during early life and dental development.

Vucic S, Korevaar TIM, Dharmo B, Jaddoe VWV, Peeters RP, Wolvius EB, Ongkosuwito EM.
J Dent Res. 2017 Aug;96(9):1020-1026.



NATIONALE EN INTERNATIONALE SAMENWERKING

NATIONAAL

Het Nederlands Craniofaciaal Centrum is vertegenwoordigd in de Nederlandse Vereniging voor Schisis en Craniofaciale Afwijkingen (NVSCA). Ons centrum werkt samen met de Landelijke Ouder- en Patiëntenvereniging voor Schedel- en Aangezichtafwijkingen (LAPOSA).

INTERNATIONAAL

In 2017 is het European Reference Network voor Rare Craniofacial Anomalies and ENT Disorders (ERN CRANIO) erkend door de Europese Board. In dit netwerk zijn 29 ziekenhuizen vertegenwoordigd uit de landen Duitsland, Finland, Frankrijk, Hongarije, Italië, Nederland, Portugal, Spanje, Tsjechië, Verenigd Koninkrijk en Zweden. Doel van deze netwerken is om zorg, onderwijs en opleiding en onderzoek voor zeldzame aandoeningen te bundelen en daarmee te verbeteren en beschikbaar te maken voor alle inwoners van Europa. Irene Mathijssen is coördinator van deze ERN, Bas Pullens coördineert het KNO-deel van het netwerk en vele teamleden zijn inhoudelijk betrokken bij het programma.

In 2017 zijn twee bijeenkomsten geweest van ERN CRANIO, te weten op 10-11 juni in Rotterdam en op 1-2 december in Parijs.



De leden van ons team zijn ruim vertegenwoordigd in de European Society for Craniofacial Surgery (ESCS). Deze vereniging is een platform voor de Europese craniofaciale teams om 2-jaarlijks bijeen te komen en te discussiëren over de behandeling van craniofaciale afwijkingen, complicaties en nieuwe ontwikkelingen op dit gebied. Komend jaar is de bijeenkomst in Athene.

Jaarlijks organiseert professor Wilkie een meeting voor alle craniofaciale centra van het Verenigd Koninkrijk om de ontwikkelingen op genetisch diagnostisch gebied te melden en om patiënten gezamenlijk te bespreken. Ook dit jaar werd het team van Rotterdam als enig team van buiten het VK uitgenodigd om deel te nemen op 24 mei.

Daarnaast zijn onze medisch specialisten lid van de International Society of Craniofacial Surgery (ISCS). De ISCS werd in 1983 opgericht om een internationaal forum te zijn voor de experts op het gebied van behandeling van craniofaciale afwijkingen. De bijeenkomst in 2017 vond plaats in Cancun, Mexico en zal in 2019 plaatsvinden in Parijs. Sinds 2013 is Irene Mathijssen secretaris-penningmeester van de ISCS.

Op het gebied van wetenschappelijk onderzoek zijn er meerdere connecties met de leden van verschillende Europese teams, zoals met dr Eric Arnaud, plastisch chirurg in Parijs; professor A.O.M. Wilkie, Weatherall Institute of Molecular Medicine in Oxford; professor Robert Tasker Boston Childrens Hospital in Boston, Verenigde Staten; dr. David Dunaway, plastisch chirurg en professor Richard Hayward, neurochirurg in Great Ormond Street Children's Hospital te London; en met dr Lars Kolby, plastisch chirurg in Gotenburg, Zweden.

GREAT ORMOND STREET HOSPITAL, BOSTON CHILDREN'S HOSPITAL, KAROLINSKA HOSPITAL

Sinds maart 2014 heeft Maarten Koudstaal een vaste aanstelling als honorary consultant binnen het craniofaciale team van Great Ormond Street Hospital, Londen (GOSH) en als Research Associate van de Department of Plastic Surgery, Boston Children's Hospital, Boston, USA. Het onderzoeksproject naar craniofaciale microsomie is uitgegroeid tot een internationale samenwerking tussen de craniofaciale teams van het Erasmus MC-Sophia, Rotterdam, GOSH, Londen, het Boston Children's Hospital, Boston en het Sick Kids Hospital, Toronto.

Sinds september 2017 is Maarten Koudstaal aangesteld als patient flow chief / Head of Craniofacial anomalies, Karolinska University Hospital and Institute, Stockholm, Zweden.

INTERNATIONAL CONSORTIUM OF HEALTH OUTCOMES MEASUREMENT (ICHOM)

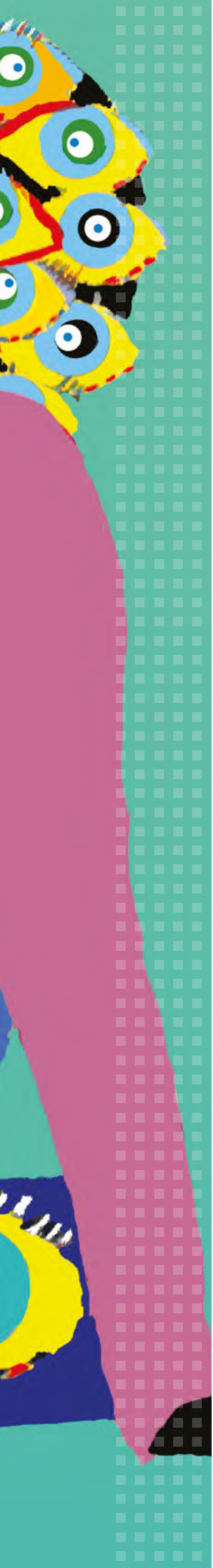
De in 2012 opgerichte non-profit organisatie ICHOM is een samenwerkingsverband tussen Harvard Business School, Karolinska Universiteit en de Boston Consultancy Group.

Het heeft zich als doel gesteld de komende jaren voor de meest voorkomende ziektebeelden een patiënt reported outcome set te maken.

Na het ontwikkelen van een uitkomsten set voor schisis is dit nu gedaan voor craniofaciale microsomie. De kosten om deze set samen te stellen zijn betaald door de 4 samenwerkende centra (Erasmus MC-Sophia, Great Ormond Street Hospital, Boston Children's Hospital en Sick Kids Hospital, Toronto).

Voor 2018 is de intentie om een project voor craniosynostose op te zetten.







CONGRESSEN

Op nationale en internationale congressen werden de volgende presentaties gehouden:

NATIONAAL

Jackson Rees symposium, Rotterdam, 11 november 2017
Bloedverlies en luchtweg management in craniosynostose.
Irene Mathijssen

Live discussie met kinderarts Paul Brand over grenzen aan gezondheidszorg, Soroptimist. Gouda, 5 oktober 2017
Irene Mathijssen

Functionele en esthetische reconstructies van congenitale craniofaciale aandoeningen. Lezing congenitale chirurgie, Vereniging voor Chirurgie Medische Studenten (VCMS). Rotterdam, 18 september 2017
Sarah Versnel

Craniofaciale chirurgie voor congenitale aandoeningen. Scholingsdag Nederlandse assistenten in opleiding voor plastische chirurgie. Amsterdam, 11 mei 2017.
Irene Mathijssen

Craniofaciale en schisis chirurgie. Medische Faculteit Vereniging Utrecht, 6 maart 2017.
Irene Mathijssen

Cursus prenatale geneeskunde voor de gynecoloog: congenitale aandoeningen en het postnatale perspectief. Rotterdam, 3 februari 2017.
Irene Mathijssen

INTERNATIONAAL

Joint American Society of Pediatric Neurosurgeons / American Society of Craniofacial Surgery symposium, Maui, USA, 23 januari 2017
Treating the cause of intracranial hypertension in complex craniosynostosis: breathing matters
Irene Mathijssen

American Society of Craniofacial Surgery symposium, Maui, USA, 24-25 januari 2017
Timing and technique in treating sagittal synostosis – a case cohort comparison
Irene Mathijssen

Panel: Surgery for complex synostosis in the first four years – what to expect ten years later
Crouzon syndrome
Irene Mathijssen

Instructional course International Society of Craniofacial Surgery (ISCFS), Cancun, Mexico, 24 oktober 2017

International Association of Student Surgical Societies, Boekarest Roemenië, 19-20 augustus 2017

European Reference Network CRANIO
Kick-off meeting 10-11 juni, Rotterdam
2e meeting 1-2 december, Parijs

Camil Roldan, plastisch chirurg uit Hamburg woonde een facial bipartition procedure bij.

ONDERWIJS

WORKSHOP “LUCHTWEG SCOPIE BIJ EEN ACUUT BENAUWD KIND”

In 2017 is tweemaal een workshop gegeven over de moeilijke kinderluchtweg. Tijdens deze hands-on workshop krijgen teams bestaande uit een KNO-arts, anesthesist, kinderarts, OK-verpleegkundige en een anesthesie medewerker instructie over hoe te handelen bij de opvang en behandeling van een acuut benauwd kind, waaronder kinderen met een craniofaciale afwijking. Zowel een luchtweg scopie als een flexibele intubatie kan geoefend worden. Deelnemende teams waren afkomstig uit het AMC, LUMC, Gelre ziekenhuis, Isala, Bernhoven en Erasmus MC. Docenten zijn: B. Pullens, L.J. Hoeve, M.P. van der Schroeff, L.L. Veder, L.J.A. Corel, A. Machotta, L. Staals, J. Dogger, K. Sekeris

GENEESKUNDE STUDENTEN: MINOR HOOFD-HALS ERASMUS MC, SEPTEMBER - OKTOBER

Elk jaar wordt een groep van 25 derde jaars studenten van de medische faculteit toegelaten tot een intensief onderwijsprogramma over craniofaciale afwijkingen. In dit programma zit onderwijs op de snijzaal, de poliklinieken van de betrokken specialismen, bijwonen van operaties, onderwijs krijgen door teamleden en onderzoekers en het schrijven van een verslag over een craniofaciaal onderwerp. De studenten presenteren hun werk voor de groep in het Engels en leggen een schriftelijk examen af. Docenten uit craniofaciale team waren: M.J. Koudstaal, E.B. Wolvius, S.L. Versnel, I.M.J. Mathijssen, M.L.C. van Veelen, J. Okkerse, F. Meertens, , N.C. Naus, M.F. van Dooren, H.H.W. de Gier.

Maarten Koudstaal geeft craniofaciaal onderwijs aan medisch studenten van Erasmus MC Anatomy Research Project (EARP).

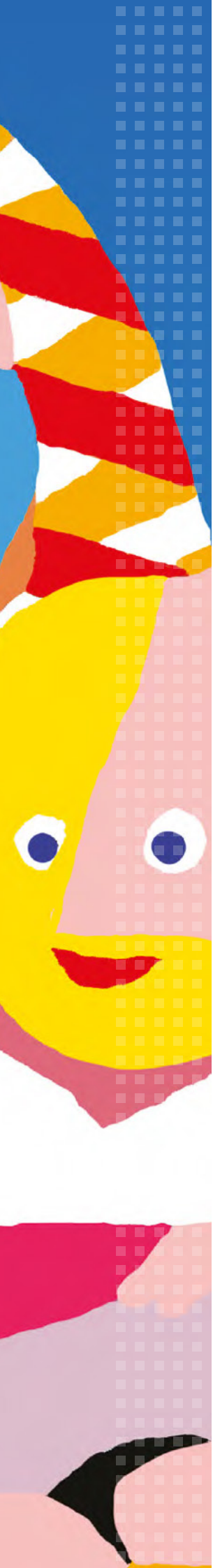
Sarah Versnel geeft craniofaciaal onderwijs aan 3e jaars bachelor geneeskunde studenten.

PLASTISCH CHIRURGEN EN ASSISTENTEN – CRANIOFACIAAL FELLOWSHIP

In 2017, bezochten 9 fellows onze afdeling:

Alina Pastrav, Roemenië
Sophia Kaiser, Oostenrijk
Lydia Oosterveen-Bol, Nederland
Johan Wijbinga, Nederland
Ryan Ter Louw, Verenigde Staten
Alenka Paddle, Australië
Nadia Kusumastuti, Indonesië
Nihal Durmus Kocaaslan, Turkije
Victor Andreu Sola, Spanje







6

VOLGEND JAAR

In 2018 zullen alle deelnemers aan het European Reference Network voor Rare Craniofacial Anomalies and ENT Disorders doorgaan om de doelstelling te verwezenlijken. Binnen het huidige netwerk is het belangrijk om de kwaliteit gelijk te trekken op een hoog niveau, terwijl het minstens zo belangrijk is om de landen die momenteel niet deelnemen hierbij te betrekken. Een heel groot deel van Oost-Europa is niet vertegenwoordigd en het is onduidelijk hoe de zorg voor craniofaciale aandoeningen in dat gebied nu is geborgd.

De centralisatie en organisatie van zorg voor craniofaciale aandoeningen in Nederland blijft een punt van aandacht en het initiatief van LAPOSA om hierin het voortouw te nemen is tot op heden zonder resultaat. Knelpunt hierbij is het wel of niet accepteren van de erkenningen tot expertise centrum zoals door VWS verstrekt, door zorgverleners in niet-erkende centra. Ons team is van mening dat deze erkenning de basis dienen te zijn van een Nederland zorgnetwerk, aangezien deze erkenningen op basis van inhoudelijke zorgcriteria, onderzoek- en onderwijsactiviteiten zijn gebaseerd met een belangrijke bijdrage van de patiëntenvereniging.

Wat betreft onderzoek is er een blijvende uitdaging om de continuïteit van de onderzoekslijnen te continueren. Gedurende de laatste jaren is het craniofaciale onderzoek meer en meer afhankelijk geworden van de financiële ondersteuning door de Stichting Hoofdzaak, welke afhankelijk is van donateurs om een financieel gezonde stichting te blijven. We zijn blij met de toegezegde financiële steun die we daarnaast van andere financiers hebben mogen ontvangen.

Een evident punt van aandacht is het personeelstekort in het Sophia Kinderziekenhuis, passend bij een landelijke trend. Er zijn een aantal acties ingezet om dit knelpunt in de zorg te verbeteren, waarvan de resultaten hopelijk in 2018 resulteren in minder uitval van operaties.



CONTACT INFORMATIE

PATIËNTEN, HUN OUDERS EN ZORGVERLENERS KUNNEN CONTACT OPNEMEN MET

Hansje Bredero-Boelhouwer verpleegkundig specialist en Miranda Koerthuis-Graumans, verpleegkundig specialist in opleiding

via e-mail cranio@erasmusmc.nl
of telefonisch (+31) 06.20154268.

Perlita van Woerkom

is bereikbaar op (+31) 010.7036393, met uitzondering van woensdag.

Meer informatie is beschikbaar op onze website

<http://www.erasmusmc.nl/plastischechirurgie/patientenzorg1/craniofaciaalcentrum/>

BEZOEKADRES ERASMUS MC - SOPHIA KINDERZIEKENHUIS

Nederlands Craniofaciaal Centrum

Afdeling. Plastische Chirurgie

Kamer SK-1218
Wytemaweg 80
3015CN Rotterdam

POSTADRES ERASMUS MC - SOPHIA KINDERZIEKENHUIS

Nederlands Craniofaciaal Centrum

Afdeling. Plastische Chirurgie

Kamer SK-1218
Postbus 2060
3000 CB Rotterdam

STICHTING HOOFDZAAK

stichtinghoofdzaak@gmail.com
www.stichtinghoofdzaak.nl



Dit jaarverslag word u aangeboden door



PROEFSCHRIFTMAKEN

www.proefschriftmaken.nl