

CRANIOSYNOSTOSIS

Primary and Secondary brain anomalies

A radiologic investigation

Dr. C.A. de Planque



Onderzoeksvragen:

Zijn er afwijkingen in de hersenen voor de operatie bij kinderen met craniosynostose?

Komen deze afwijkingen door een genetische afwijking, of door lokale druk van een gesloten naad?

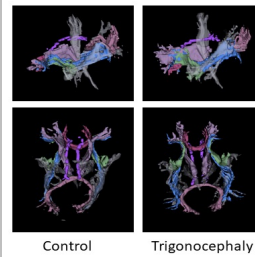


Achtergrond:

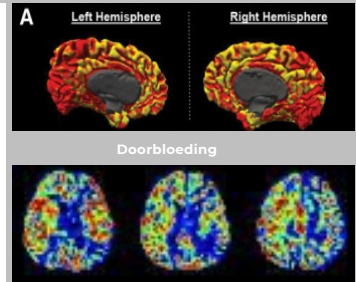
- Craniosynostose is het voortijdig sluiten van de schedelnaaden
- Incidentie 1 op de 1500 levendgeborenen
- Oorzaak: 93% geen duidelijke oorzaak, 7% genetische afwijking
- Afhankelijk van het type, kan de vormafwijking van de schedel toenemen en kan er kans zijn op te hoge hersendruk.
- Afhankelijk van het type, 1 of meerdere operaties tussen 0-18 jaar
- Functioneren van de hersenen per type verschillend



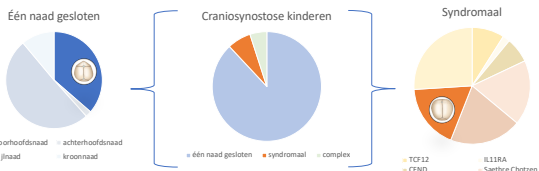
Witte stofbanen



Corticale dikte



Er zijn 2 typen craniosynostose in dit proefschrift behandeld:



Trigonocephalie



Crouzon

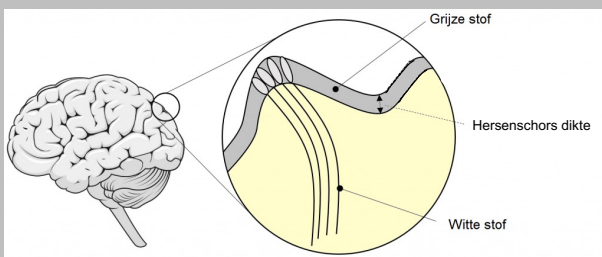


Situatie	Voorhoofdsnaad te vroeg gesloten	100% genetische afwijking
Oorzaak	6% met genetische afwijking	Vergroeiën (verbening) van kroonnaad of kroonnaaden. Soms te vroeg sluiten van alle naden.
Prognose	2% te hoge hersendruk Risico op het ontwikkelen van gedragsstoornissen	53-64% te hoge hersendruk IQ vaak binnen de normaal, met uitschieters naar beide kanten
Behandeling	Vaak één operatie tussen de 0-1 jaar	Vaak meerdere operaties tussen de 0-18 jaar



Onderzoek:

Met behulp van de MRI scan is er gekeken naar de doorbloeding van de hersenen, de hersenschorsdikte en de witte stofbanen in kinderen met trigonocephalie en kinderen met Crouzon. In elke studie zijn craniosynostose kinderen tussen de 0-3 jaar vergeleken met controle kinderen tussen de 0-3 jaar. Het onderzoek heeft zich gericht op MRI scans voor de operatie met als doel om de bovenstaande 2 hoofdvragen te beantwoorden



Resultaten:

	Trigonocephalie	Crouzon
Kenmerken	Gedragsproblemen 41% IQ 21% (<85, vs 16% norm)	normaal 22% (<85, vs 16% norm)
① Zijn er afwijkingen in de hersenen van kinderen met craniosynostose?	normaal	afwijkend
② Komen hersenafwijkingen door een genetische afwijking, of door lokale druk van een gesloten naad?	Genetisch 6% Hersendruk: Verhoogde hersendruk 2%, Waterhoofd -, Inzakken kleine hersenen -	100% 53-64% 49% 46%



Conclusie:

	Trigonocephalie	Crouzon
① Zijn er afwijkingen in de hersenen voor de operatie bij kinderen met craniosynostose?	Nee	Ja
② Komen hersenafwijkingen door een genetische afwijking, of door lokale druk van een gesloten naad?	• 2% te hoge hersendruk • 6% genetisch	• 53%-64% te hoge hersendruk • 100% genetisch



Aan mijn opvolgers:

Zien er op oudere leeftijd verschillen in eigenschappen van de hersenen tussen kinderen die niet geopereerd zijn en kinderen die wel geopereerd zijn?

Hoe zijn doorbloeding, hersenenbanen en hersenschors dikte gerelateerd aan te hoge hersendruk en IQ?

Wat is de beste grens om een waterhoofd te behandelen met als doel de best mogelijke intelligentie?