

Lip-kaak- en gehemelte spleten in Nederland

Léon N.A. van Adrichem

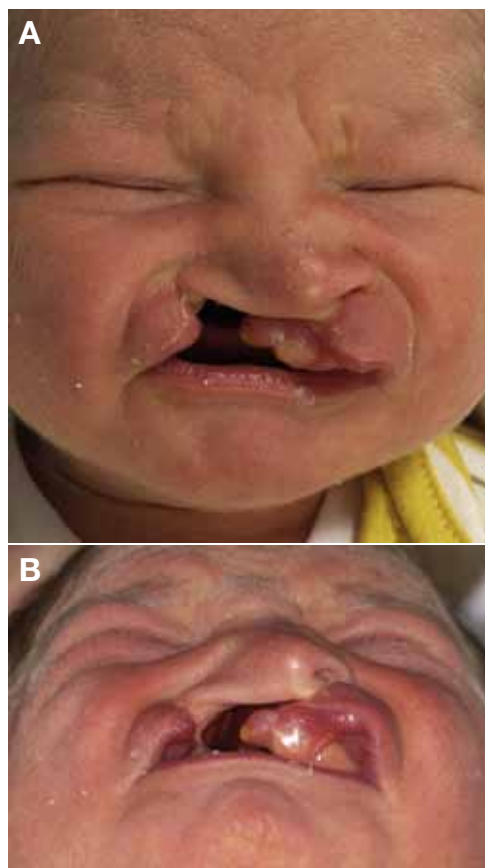
Graag wil ik met dit artikel mijn kijk op schisis in Nederland weergeven, gebaseerd op literatuur en mijn eigen ervaring als plastisch chirurg in het Erasmus MC Sophia Kinderziekenhuis.

SCHISIS

Schisis is de Griekse term voor spleet en is bij velen bekend geworden door de lip-kaak-gehemeltespleet (cheilognathopalatoschisis). Om onderscheid te maken met andere vormen van schisis, zoals de gastroschisis, wordt het ook wel orofaciale schisis genoemd. Deze afwijking komt in Nederland voor bij ongeveer 1 op de 600 geboortes oftewel jaarlijks zo'n 350 kinderen bij 200.000 geboortes per jaar. Dit getal geldt voor het Kaukasische ras, bij het Indische ras komt het vaker voor, bij het Negroïde ras minder. Opvallend is dat de variatie in incidentie geldt voor de lipspleet al of niet gecombineerd met een kaak- en/of gehemelte spleet. De geïsoleerde gehemelte spleet heeft daarentegen dezelfde incidentie bij alle rassen (ongeveer 1 op 2500). De afwijking kan alleen aan de lip voorkomen, aan de lip en kaak, alleen aan het gehemelte of aan de lip/kaak en het gehemelte. De afwijking kan in het betreffende deel volledig aanwezig zijn (complete spleet) of er bestaat nog een verbinding tussen de spleetdelen (incomplete spleet). Als er slechts een dunne wekedelenverbinding is, dan spreken we van een 'simonartsbandje', is de verbinding vrijwel compleet met onregelmatigheid in het verbindingsvlak dan spreken we van een 'embryonaal litteken' oftewel een 'forme fruste'. Bij het gehemelte kan de spleet compleet zijn (harde en zachte deel) of incompleet. Er is een grote variatie in incomplete gehemelte spleten: 1) incompleet in het harde deel en compleet in het zachte deel, 2) niet in het harde deel maar compleet in het zachte deel, 3) incompleet in het zachte deel in alle lagen, 4) een submuceuze gehemelte spleet dat wil zeggen de palatummusculatuur sluit in het midden niet aan terwijl het slijmvlies gesloten is met een gespleten huidje (bifide uvula), 5) alleen een gespleten huidje (bifide uvula).

DE KENMERKEN

Bij de complete enkelzijdige lip-kaak-gehemelte spleet zien we geen verbinding tussen de lipdelen ter hoogte van de philtrumwal (figuur 1a en 1b). De musculus orbicularis oris is op dat niveau ook onderbroken en volgt aan de laterale zijde de rand van de lip tot de basis van de neusvleugel, aan de mediale zijde is de spier onderontwikkeld in het philtrum tot aan de spleet en eindigt in de basis van de columella.



Figuur 1a en 1b. Enkelzijdige lip-kaak-gehemelte spleet.

De spleet heeft de vorm van een omgekeerde V, waarbij de neusvleugel de verbinding maakt tussen de beide zijden van de spleet. Aan de laterale zijde is de hoogte van de lip verminderd, aan de mediale zijde is het philtrum verkort, maar is de philtrumwal aan de gezonde zijde behouden evenals twee derde van Cupido's boog en het philtrumkuiltje. De premaxilla heeft geen verbinding met de laterale bovenkaak. Mediaal is de premaxilla naar buiten gedraaid en heeft projectie, lateraal is de maxilla onderontwikkeld en naar achteren verplaatst. De neus is door de wijkende delen van de spleet verbreed aan de aangedane zijde. Het neusseptum is caudaal uit de mediane botgroeve gedислоceerd richting de niet aangedane zijde. Hierbij is de columella aan de basis ook naar de niet aangedane zijde verplaatst. Het septum is convex naar de aangedane zijde daarbij de ademweg belemmerend. Het 'lower lateral' kraakbeentje is aan de aangedane zijde onder spanning gekomen en wordt plat getrokken, waardoor de neustip aan de aangedane zijde verlaagd is met separatie van de 'dôme'. Dit geeft een kortere columella aan

de aangedane zijde, verplaatsing van de neustip naar de niet-aangedane zijde en laterocaudale verplaatsing van het laterale crus met verbreding van de neusbodem.

Bij de dubbelzijdige lip-kaak-gehemeltespleet is de onderbreking in lip en kaak dubbelzijdig. Lateraal leidt dat dubbelzijdig tot dezelfde afwijkingen als we bij de enkelzijdige spleet zien (figuur 2a en 2b). Mediaal leidt de afwijking tot een kortere columella, het wijken van de mediale crura van de 'lower laterals' met dientengevolge het inzakken van de neustip die ook bifide wordt. Het neusseptum blijft mediaal staan. Het prolabium (centrale gedeelte van de lip) heeft geen kenmerken van een normaal philtrum (geen philtrumwallen, geen kuiltje in het philtrum en er zijn geen spierelementen in aanwezig). De premaxilla staat naar voren gedraaid, waarbij de neustip bijna geraakt wordt.

In de kaak kunnen de tanden ter hoogte van de spleet gedraaid zijn, ontbreken, minder of juist dubbel aangelegd zijn. Dit kan voor het melkgebit weer anders zijn dan voor het volwassen gebit.

De gehemeltespleet loopt anterior vanuit de neusbodem tot aan het foramen incisivum. Bij een dubbelzijdige spleet treffen beide elkaar in het foramen incisivum. Posterieur van het foramen incisivum loopt de spleet mediaan, soms kan er enkelzijdig een verbinding zijn tussen het neusseptum en één kaakhelft. Bij de enkelzijdige schisis is er dan sprake van één doorlopende spleet die anterior afbuigt naar de aangedane zijde, bij de dubbelzijdige vorm is de spleet Y-vormig met de splitsing naar anterior; in het palatum durum is er geen verbinding tussen beide helften van het mucoperiost en het bot, in het palatum molle zijn beide slijmvlieslagen niet verbonden evenals de palatum musculatuur. De spieren vormen nu geen doorlopende spier, zodat de velofaryngeale overgang niet gesloten kan worden. De musculus levator veli palatini is de krachtigste spier in dit mechanisme. De spieren lopen naar anterior en eindigen op het harde gehemelte. Het huidje is in de mediaanlijn in twee delen gespleten.

DE PROBLEMEN

De aanwezigheid van de lip-kaak-gehemeltespleet heeft gevolgen voor de spraak, de voeding, het uiterlijk en het gehoor. Door de spleet in het gehemelte is er een continue open verbinding tussen de neusholte en de mondholte. Voedsel kan nu in de neusholte terecht komen en er kan geen vacuüm gecreëerd worden, waardoor zuigen niet lukt. Het slikmechanisme is niet gestoord. Borstvoeding en flesvoeding lukken niet op de geëigende weg. Als de voeding achter in de mondholte gespoten wordt bijvoorbeeld met een habermanspeen, dan kan de voeding normaal doorgeslikt worden. Voeden kost wel meer tijd en moeite. Omdat de spieren in de mediaanlijn onderbroken zijn, is het openingsmechanisme van de buis van Eustachius gestoord leidend tot middenoorinfecties met gehoorverlies. Normaal hoort de buis van Eustachius zich te openen bij slikken en geeuwen door het aanspannen van de musculus tensor veli palatini. De spraak kan op verschillende wijzen gestoord



Figuur 2a en 2b. Dubbelzijdige lip-kaak-gehemeltespleet.

zijn. De mondholte kan niet van de neusholte gescheiden worden en zo ontstaat er een open neusspraak: dit betekent dat de p/b, t/d, f/v en s/z-klanken niet goed gevormd kunnen worden. Alleen de m/n/ng hebben geen velofaryngeale sluiting nodig. Vaak lukt het wel om k-klanken voort te brengen, omdat deze lager in de keelholte gevormd kunnen worden en zo kan 'papa' als 'kaka' uitgesproken worden. Door de lipspleet kunnen de lippen niet gesloten worden, waardoor de p/b/v/f-klanken gestoord zijn. De kaakspleet en anterieure gehemeltespleet verstoren de tongplaatsing met afwijkende t/d/s/z-klanken tot gevolg. Gehoorverlies verstoort de spraakontwikkeling verder. De lipspleet met neusdeformiteit en de eventuele verstoorte kaakocclusie zijn direct zichtbaar. Vooral de ouders worden hier direct na de geboorte mee geconfronteerd, met name ook door de reacties van de omgeving (schrikken bij kijken in de wandelwagen). Het is belangrijk dat de ouders leren omgaan met dit afwijkend uiterlijk en het helpt hen als ze hier een (coping) strategie in ontwikkelen. Als de afwijking prenataal geconstateerd is, kunnen ouders zich hierop voorbereiden. Als de lip operatief gesloten is, is de meest in het oog springende afwijking van het uiterlijk hersteld en is het probleem verminderd. Dit lukt gemiddeld beter bij de enkelzijdige afwijking dan bij de dubbelzijdige. In de groei blijft de neusafwijking veelal het meest herkenbaar. Kinderen kunnen over het algemeen redelijk goed omgaan met hun uiterlijk, maar

ondersteuning bij pesten of verwerking in de puberteit blijft essentieel. Kinderen met en zonder schisis verschillen in het algemeen niet van elkaar op het punt van sociaal-emotionele gezondheid. In de verdere groei kunnen littekens of de afwijking aan lip en neus opvallender worden door groei-vertraging, evenals de afwijkende relatie tussen boven en onderkaak of afwijkingen in de tandontwikkeling.

Als er geen gehemeltepleet is, zijn voeden, spraak en gehoor vrijwel normaal. Als er sprake is van een geïsoleerde gehemeltepleet is het uiterlijk normaal, tenzij er door groei-achterstand een malocclusie ontstaat.

EMBRYOLOGIE

In de ontwikkeling van het gelaat ontstaan er diverse welvingen die behoren te fuseren (figuur 3). Stoornissen in het fusieproces tussen de welvingen veroorzaakt de orofaciale schisis. Bij de schisis spelen de nasale welvingen (met een mediale en laterale uitgroei) en de maxillaire welvingen (met een mediale en palatinale uitgroei) een grote rol. De mediale uitgroeisels van beide nasale welvingen zijn feitelijk in de mediaanlijn verbonden en vormen één mediane nasale welving. Zo ontstaat de bovenlip uit deze mediane nasale welving en uit de mediale uitgroei van de maxillaire welving beiderzijds. De fusieline ligt op de philtrumwalen. De mediane nasale welving vormt het philtrum en de premaxilla. De mediale uitgroei van de maxillaire welving vormt de bovenlip lateraal van het philtrum en de alveolaarboog lateraal van de premaxilla. Het gehemelte ontstaat uit de beide maxillaire welvingen, die in het achterste gedeelte als palatinale uitgroei met elkaar fuseren en in het voorste gedeelte als mediale uitgroei beiderzijds met de mediane

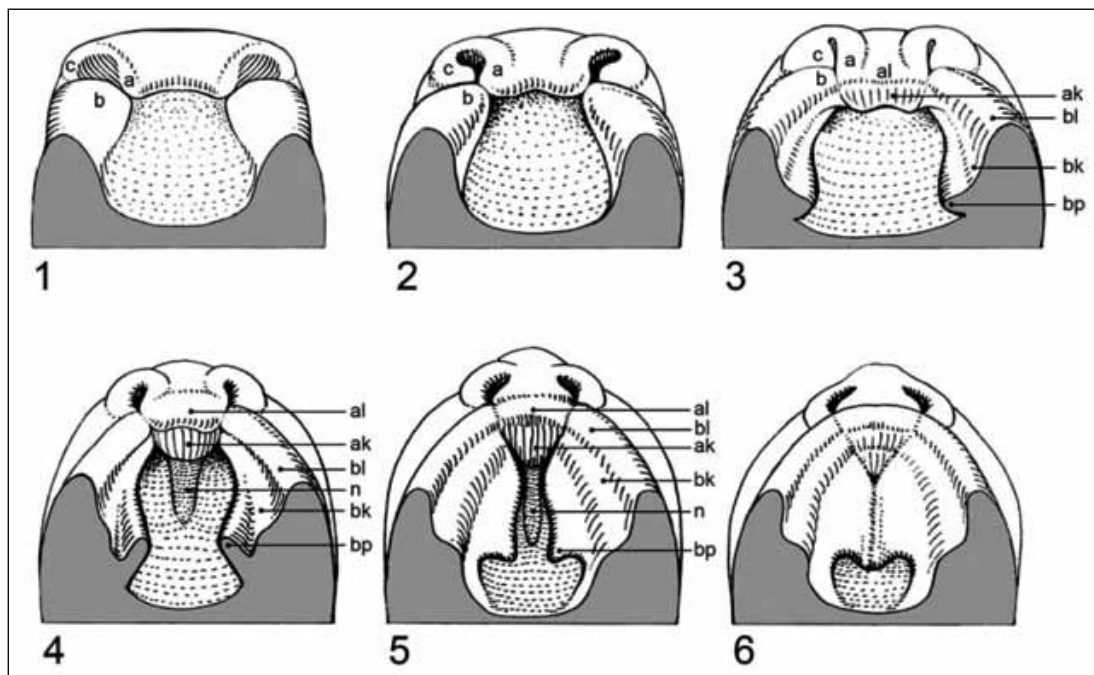
nasale welving fuseren tot de alveolaarboog. Het drielandpunt tussen de beide maxillaire welvingen en de mediale nasale welving wordt het foramen incisivum genoemd. De fusie tussen de mediane nasale welving en de mediale uitgroei van de maxillaire welvingen vindt plaats vanuit het foramen incisivum naar anterieur. De fusie tussen de palatinale uitgroei van beide maxillaire welvingen vindt plaats vanuit het foramen incisivum naar posterieur. Dit fusieproces kan in zijn geheel niet plaatsvinden, resulterend in een complete dubbelzijdige lip-kaak-gehemeltepleet, of gedeeltelijk. Dit verklaart waarom er een lipspleet kan bestaan zonder een kaakspleet, maar geen kaakspleet zonder lipspleet. Zo kan de spleet beperkt zijn tot het zachte gehemelte, maar nooit alleen in het harde gehemelte aanwezig zijn. De neusbodem ontstaat door fusie van de mediale en laterale uitgroeisels van de nasale welving.

OORZAAK

Schisis wordt gezien als een multifactoriële aandoening. Genetische afwijkingen worden slechts bij specifieke syndromen gezien. Als veroorzakende omgevingsfactoren worden roaccutane (anti-acné = isotretinoïne), anti-epileptica zoals valproaat (Depakine) en steroïden genoemd, en ook een foliumzuurtekort, alcoholgebruik en roken bij de moeder. Meestal is de oorzaak onduidelijk.

BIJKOMENDE AFWIJINGEN

Het percentage bijkomende anomalieën in de Nederlandse schisispopulatie is 20% (bij de geïsoleerde lipspleet 10%, bij de lip-kaakspleet 13% (bilateraal > unilateraal) en bij de geïsoleerde gehemeltepleet 36%). De meest geregistreerde diagnoses in de Nederlandse schisispopulatie zijn de pierre-robin-



Figuur 3. Embryologische ontwikkeling neus-lip-kaakgehemelte.

a: mediale uitgroei van de nasale welving, b: maxillaire welving, c: laterale uitgroei van de nasale welving, al: prolabium ontstaan uit a, ak: premaxilla ontstaan uit a, bl: lip lateraal ontstaan uit b, n: neustussenschot, bk: kaak lateraal ontstaan uit b, bp: palatinale uitgroei ontstaan uit b.

sequentie, het van-der-woudesyndroom, het sticklersyndroom en het velocardiofaciaalsyndroom. De kenmerken zijn:

Pierre Robin

- Kleine onderkaak (micrognathie)
- Terugvallende tong (glossoptosis)
- Ademhalingsproblemen (veelal obstructief)

Van der Woude (figuur 2a en 2b)

- 'Lippits' in de onderlip
- Schisis
- Autosomaal dominant (IRF6-mutatie)

Stickler

- Ernstig bijziend, loslaten netvlies
- Staar op jonge leeftijd
- Grote gewrichten
- Schisis
- Collageen type II-aandoening
- Autosomaal dominant (COL2A1, COL5A1, COL11A1)

Velocardiofaciaalsyndroom

- Lang gezicht met vlakke wangen, brede neus
- Hartafwijkingen
- Moeizame spraakontwikkeling en leerproblemen
- Schisis
- 22q11 (micro)deletie

De meest voorkomende chromosoomafwijkingen zijn deletie 22q11, trisomie 21, 4p- en trisomie 13. Het percentage deletie 22q11 bedraagt in de Nederlandse schisispopulatie 0,6%. Voor geïsoleerde palatoschisis bedraagt dit 1,8% en voor de cheilognathopalatoschisis 0,2%.

PRENATALE DIAGNOSTIEK

In Nederland wordt geadviseerd om bij iedere zwangerschap op twintig weken een structureel echoscopisch onderzoek (SEO) te laten verrichten. Tijdens dit onderzoek kan een orofaciale schisis gediagnosticeerd worden. Om meer duidelijkheid in het beleid te geven, is er een multidisciplinaire richtlijn opgesteld *Counseling na prenataal vastgestelde schisis: Een multidisciplinaire richtlijn voor een integraal zorgproces*. De richtlijn bevat de volgende aanbevelingen:

Indien bij het SEO schisis wordt gezien of vermoed, wordt dit aansluitend met ouders besproken. Ouders worden dan binnen een week verwezen naar een gespecialiseerd centrum voor prenatale diagnostiek. Er zal dan geavanceerd geluidsonderzoek (GUO) verricht worden om de diagnose te bevestigen, te specificeren of te verwerpen en eventueel andere afwijkingen te vinden (geïsoleerde versus geassocieerde schisis). Bij geassocieerde schisis zal aanvullende invasieve prenatale diagnostiek, zoals amniocentese en/of karyotypering, worden voorgesteld.

Indien de ouders een zwangerschapsafbreking overwegen nemen behandelaars een neutraal standpunt in. Het is de moeder die zelfstandig en op basis van de feitelijke informa-

tie dient te beslissen (WAZ wet afbreking zwangerschap). Bij de prenatale informatievoorziening behoort ook een uitleg door het regionale schisisteam.

Na de geboorte wordt een kind bij voorkeur binnen 24 uur aangemeld bij het regionale schisisteam, waarop dit team de benodigde maatregelen neemt (onder andere voedingsadviezen) en het kind binnen twee weken ziet. Binnen twee weken dient het kind ook gezien te worden door een klinisch geneticus of kinderarts om bijkomende aangeboren afwijkingen te kunnen vaststellen of uit te sluiten.

De diagnose schisis roept bij veel ouders emoties op als schok, ontkenning, verdriet, boosheid en angst. De verwerking van de teleurstelling van een prenataal vastgestelde schisis door ouders kan worden beschouwd als het doorlopen van een rouwproces. Prenatale counseling bij aangeboren afwijkingen geeft een significante reductie van angst bij ouders. Door het prenataal vaststellen van schisis vallen ouders van de roze (zwangerschaps)wolk, maar zijn ze wel in staat zich voor te bereiden op het krijgen van een kind met schisis.

SCHISISREGISTRATIE IN NEDERLAND

In Nederland worden via de schisisteams de nieuwe patiënten met schisis aangemeld bij de NVSCA-registratie onder leiding van dr. Vermeij-Keers. Dit unieke initiatief geeft een goed inzicht in de Nederlandse getallen. Zo werden in 2010 341 ongeopereerde patiënten (waarvan 19 adopties) en 68 reeds in het land van herkomst geopereerde adoptiekinderen met schisis aangemeld door de 14 Nederlandse schisisteams. Dit betrof 271 mannen en 138 vrouwen (2 : 1). Een lip-kaakspleet werd bij 22% gezien (n = 90; m/v = 1,5), een lip-kaak-gehemeltespleet bij 47% (n = 194; m/v = 3,7) en een geïsoleerde gehemeltespleet bij 31% (n = 125; m/v = 1,0). De verhouding links/rechts/beiderzijds bij betrokkenheid van de lip was 48%/28%/24%. Van de lip-kaakspleet was 18% compleet, van de lip-kaak-gehemelte 86%, van de gehemeltespleeten had 18% een complete spleet van het harde en zachte deel, 23% een incomplete spleet van het harde deel en verder een complete spleet van het zachte deel, 33% een complete spleet van het zachte deel, 26% een incomplete spleet van het zachte deel. Bij 28% van de patiënten werd een andere afwijking in het hoofdhalshoofd gebied gezien, met name aan de onderkaak, bij 28% werd ook een afwijking gevonden bij een ander orgaansysteem.

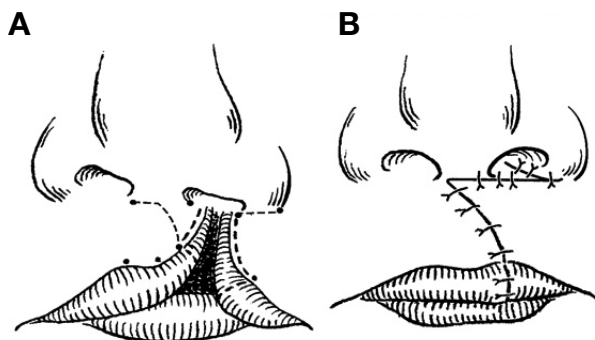
DE OPERATIEVE BEHANDELING

De behandeling van schisis is erop gericht om de anatomische afwijkingen met hun functionele beperkingen te herstellen. Groei speelt een belangrijke rol in de planning van operaties. Dit wordt samengevat in een behandelprotocol ook wel zorgpad genoemd. Het is opvallend dat er voor schisis geen uniform behandelprotocol bestaat, ondanks het feit dat er wereldwijd veel kinderen met schisis behandeld worden. Blijkbaar is er geen optimaal protocol en kent elk protocol zijn voor- en nadelen. Ik zal de operatieve behandelingen indelen in de volgende hoofdgroepen: primaire lipsluiting en neuscorrectie, palatumsluiting, bot-in-gnathoprocure, faryngoplastiek en secundaire correcties.

PRIMAIRE LIPSLUITING EN NEUSCORRECTIE

Operatieve correctie van enkelzijdige schisis van lip en neus heeft als doel; herstel van de mondsluitingsfunctie door het hechten van de musculus orbicularis oris in combinatie met het sluiten van slijmvlies en huid van de lip. De verkorting van de lip dient gecorrigeerd te worden door uit de breedte huid te transponeren ten gunste van de lengte. De neusvleugel dient naar mediaal gebracht te worden met sluiting van de neusbodem tot aan de kaakwal. De technieken kunnen het best ingedeeld worden naar de wijze waarop verlenging van de lip ter hoogte van de philtrumwal bereikt wordt: 1) 'straight-line', 2) lage Z-plastiek, 3) hoge Z-plastiek, 4) combinatie van hoge en lage Z-plastiek; bijna alle technieken gebruiken een Z-plastiek in het lippenrood om een meer volle lip te krijgen, zonder intrekken van het litteken. Het mooiste resultaat wordt bereikt als het litteken in het droge lippenrood recht is. Meestal wordt de lipsluiting op de leeftijd van 3 tot 4 maanden verricht.

1. 'Straight line': deze techniek geeft een beperkte verlenging van de lip, maar geeft een fraai litteken door het ontbreken van een Z-plastiek. De techniek wordt vooral aangeraden bij de minimale varianten van de lipspleet. De namen van Thompson en Nakajima zijn hieraan verbonden.
2. Lage Z-plastiek: deze techniek geeft een adequate verlenging van de lip, echter ten koste van een Z-plastiek in een opvallend deel van de lip. De techniek van Tennison aangevuld met Randalls aanpassingen wordt het meest gebruikt.
3. Hoge Z-plastiek: deze techniek geeft een adequate verlenging van de lip met de Z-plastiek in een minder opvallend deel van de lip. De rotatie-'advancement'-correctie volgens Millard is de meest gebruikte lipsluitingstechniek (figuur 4a en 4b). Aan de mediale zijde van de lipspleet wordt verlenging bereikt door een dwarse incisie in de huid net onder de columella (rotatie mediale lip naar caudaal), aan de laterale zijde wordt de omgekeerde v-vorm van de spleet gebruikt om het craniale mediale defect op te vullen ('advancement') en zo voldoende lengte te verkrijgen. De techniek van Millard heeft mijn persoonlijke voorkeur en zit in het Erasmus MC-protocol.
4. Combinatie van hoge en lage Z-plastiek: deze techniek geeft een adequate verlenging van de lip, echter ten koste van een Z-plastiek in een opvallend deel van de lip en wordt daarom minder gebruikt (Trauner, Skoog).



Figuur 4a en 4b. Lipsluiting met rotatie-advancement volgens Millard.

Er is discussie over de mate waarin de neus primair gecorrigeerd dient te worden. Vrijwel geaccepteerd is het goed indraaien van de neusvleugel met repositie van het caudale deel van het neusseptum in de mediaanlijn. Uitgebreide correctie van het 'lower lateral' kraakbeentje geeft op kortere termijn een fraaiere neus, maar zou meer groeiproblemen kunnen geven.

Operatieve correctie van de dubbelzijdige schisis van lip en neus heeft als doel; herstel van de mondsluitingsfunctie door het hechten van de musculus orbicularis oris in combinatie met het sluiten van slijmvlies en huid van de lip. Hierbij dient het philtrum op lengte te worden gebracht. De neusvleugels dienen naar mediaal gebracht te worden met sluiting van de neusbodem tot aan de kaakwal. De columella dient op lengte gebracht te worden met oprichten van de neuspunt. Helaas zijn de resultaten minder fraai dan bij de enkelzijdige procedures. Het philtrum moet namelijk craniaal gesteeld blijven, zodat er vaak onvoldoende verlenging bereikt wordt. De technieken hebben bijna allemaal een recht litteken over de philtrumwallen zonder Z-plastieken. De twee meest gebruikte technieken zijn 'Millard' en 'Manchester'. Beide technieken schuiven de laterale lip-elementen naar mediaal, zodat de natte mucosa en de delen van de musculus orbicularis oris in de mediaanlijn primair gesloten kunnen worden. Bij Millard wordt ook het droge lippenrood in de mediaanlijn gesloten, terwijl van het prolabium alleen het philtrum gebruikt wordt. Bij Manchester wordt van het prolabium het philtrum met 'white roll' en droge mucosa gebruikt.

De columella kan verlengd worden door transpositielapjes (bijvoorbeeld 'forked flaps'). Helaas geven deze lapjes een verlittekend aspect van de columella en tonen vaak groeideficiënties. Mulliken ging er echter vanuit dat de columella niet te kort was, maar opgenomen is in de neus. Deze theorie spreekt mij zeer aan. Door de 'lower lateral' kraakbeentjes naar mediaal te reponeren en de huid hierover te draperen wordt een columella zonder littekens gevormd. Nasoalveolair 'molding' zou ook columellaverlenging geven. Met uitgebreide dissectie van de neuskraakbeentjes kun je de neus beter opbouwen, maar is de kans op groeibeperking vergroot.

GEHEMELTESLUITING

Het doel van de gehemeltessluiting is het creëren van een water- en luchtdichte afsluiting tussen de neusholte en de mondholte met een klepfunctie op het niveau van het zachte gehemelte. Sluiting van het zachte gehemelte behoort een dynamisch afsluitingsmechanisme op de velofaryngeale overgang te creëren. Hierbij is het maken van een 'sling' van de palatummusculatuur de basis. Sluiting van het zachte gehemelte is een essentieel onderdeel van het schisisprotocol, meestal in het eerste levensjaar soms in het tweede levensjaar. Er is geen consensus over de timing van het sluiten van het harde gehemelte. Vroege sluiting is beter voor de spraak, late sluiting verstoort de groei minder. Blijkbaar is er geen protocol dat zowel goed voor spraak en groei is. Voor de sluiting van de nasale mucosa kan septummucosa als 'open boek' gebruikt worden. Palatumsluitingen kunnen in hoofdgroepen worden ingedeeld:

1. Intravelaire veloplastiek: is er op gericht om de spieren in het zachte gehemelte los te maken van zijn verkeerde insertie en in de mediaanlijn te verbinden om een musculaire 'sling' te maken. De beschreven uitgebreidheid van dissectie wisselt.
2. Vizierlappen: bekend geworden als de procedure van Von Langenbeck (figuur 5). Mediaal wordt de mucosa gekliefd in een nasale en orale laag. Lateraal wordt een ontlastende incisie gemaakt langs de gingiva, waarbij er anterieur verbinding blijft. Mobilisatie vindt plaats subperiostaal in het harde gehemelte en musosaal in het zachte gehemelte. De beide vizierlappen worden nu in de mediaanlijn gehecht met lateraal ontlastende defecten.
3. Axiale lappen: gesteeld op de arteria palatina major (figuur 6a en 6b). De lappen worden niet alleen lateraal, maar ook anterieur losgemaakt. Er zijn verschillende patronen in de anterieure dissectie, variërend van een volledige dissectie van de orale laag tot aan de kaakwal, tot een dissectie van het zachte gehemelte alleen (bijvoorbeeld Perko). Sommige technieken verplaatsen de lappen naar posterieur ('push-back'). De vraag is of het creëren van een musculaire 'sling' voldoende is, of dat een 'push-back' een toegevoegde waarde heeft. Ik geloof in de 'sling'-theorie.
4. Andere gesteelde lappen: hiervan wil ik de Furlow 'Double-Opposing' Z-plastieken apart noemen. Er wordt in beide lagen ('double') van het zachte gehemelte een Z-plastiek gemaakt, waarbij de nasale laag het spiegelbeeld is ('opposing') van de orale. De palatummusculatuur wordt meegenomen in de posterieur gesteelde lappen, zodat de musculaire 'sling' hersteld wordt. Nadeel van deze techniek is het feit dat er extra weefsel uit de breedte nodig is, waarbij de noodzaak tot verlenging in twijfel getrokken kan worden. Als de techniek gebruikt wordt, is het meestal voor de smalere spleten. Zelf pas ik de techniek van Furlow niet toe.

KAAKSLUITING

Over de timing van de kaaksluiting is een redelijke consensus. Als de hoektanden voldoende afgevormd zijn (2/3 tot 3/4) en op kortere termijn zullen doorbreken, is het moment gekomen om bot in de kaakwal aan te brengen (bot-in-gnathoprocedure). Bij een enkelzijdige schisis is dit meestal op 9-11-jarige leeftijd, bij de dubbelzijdige schisis op 10-12-jarige leeftijd. Het gingivale slijmvlies wordt dan naar mediaal getransponeerd. Als het harde gehemelte nog gesloten moet worden, kan dit goed met de bot-in-gnathoprocedure gecombineerd worden. Om ook goede afsteuning voor de neusvleugel te krijgen, dient er ruim

voldoende bot ingebracht te worden. Als er kleinere hoeveelheden bot nodig zijn, kan kinbot gebruikt worden. Heupbot is altijd ruim voldoende aanwezig en wordt via een kleine incisie met een speciale boor gewonnen. Bot-in-gnathoprocedures op jongere leeftijd geven kaakgroevertraging en het bot verdwijnt als er geen element ingroeit. Als de procedure later wordt uitgevoerd kan de hoektand verloren gaan.

Er is geen consensus over het gebruik van een 'gingivoperioplastiek'. Bij deze plastiek wordt de kaakspleet al op jonge leeftijd (meestal tijdens de lipsluiting) gesloten middels een beperkte dissectie van het mucoperiost. De noodzaak tot een bot-in-gnathoprocedure zou hiermee gehalveerd kunnen worden. Deze procedure is niet opgenomen in het Rotterdamse protocol.

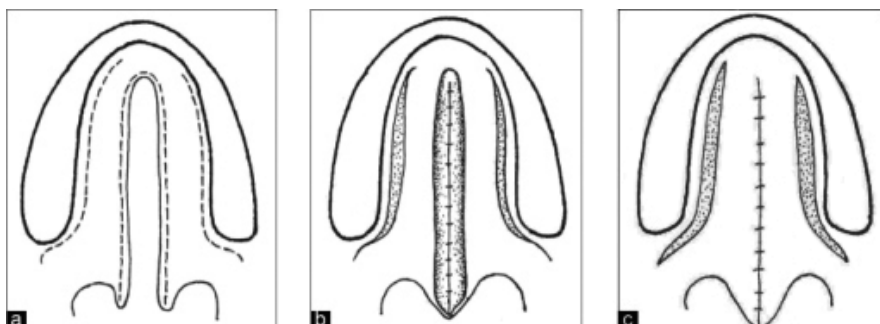
FARYNGOPLASTIEK EN VELOFARYNGEALE INSUFFICIËNTIE

Na sluiting van het (zachte) gehemelte kan er toch een open neusspraak blijven bestaan. Om de open neusspraak goed te beoordelen is nasendoscopisch onderzoek geïndiceerd. Middels een spraak-taalonderzoek door een logopedist wordt de open neusspraak op subjectieve wijze benoemd. Nasometrisch onderzoek legt het luchtverlies door de neus objectief vast en kan de diagnose ondersteunen. Het functioneren van de velofaryngeale overgang kan niet vanuit de mond beoordeeld worden. Middels een nasendoscopie met een fiberscoop kan de overgang vanaf de nasale zijde wel in beeld gebracht worden. Nu kan het sluitingsmechanisme vastgesteld worden (coronaal, circulair, sagittaal in afnemende frequentie) en of dit tot volledige sluiting leidt. Het eventuele sluitingsdefect kan omschreven worden. De sluiting vindt niet plaats op het niveau van de uvula, maar ongeveer op twee derde lengte van het zachte gehemelte.

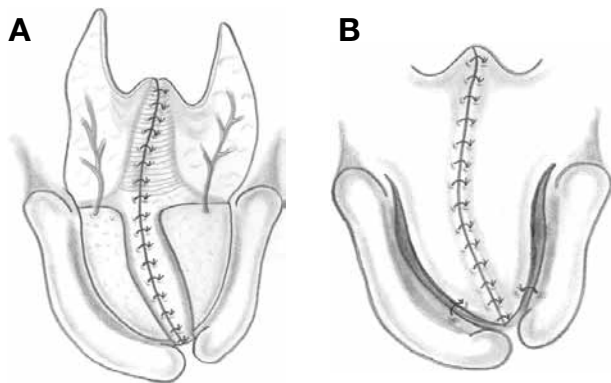
Als een open neusspraak op klinische gronden wordt vastgesteld dient eerst logopedische behandeling plaats te vinden, omdat dit vaak tot spraakverbetering leidt. Bij onvoldoende resultaat is bovenbeschreven analyse van de velofaryngeale overgang zinvol, om operatieve correctie te overwegen. Bij de keuze van een operatieve faryngoplastiek speelt de mate van laterale activiteit van de velofaryngeale overgang een belangrijke rol.

Faryngoplastieken kunnen in de volgende hoofdgroepen worden ingedeeld:

1. Farynxachterwandlappen: hiermee wordt er een verbinding



Figuur 5. Gehemeltesluiting volgens Von Langenbeck.



Figuur 6a en 6b. Gehemelte sluiting met axiale lappen.

gemaakt tussen het zachte gehemelte en de farynxachterwand. Alle creëren een centrale afsluiting met laterale openingen. De lap van de farynxachterwand kan craniaal of caudaal gesteeld zijn. Lettend op de hoogte van de fysiologische sluiting van de velofaryngeale overgang, geeft een craniaal gesteelde lap de meest ideale positie. Het zachte gehemelte zal wel geopend moeten worden om de lap in de nasale laag in te kunnen hechten. Het nasale slijmvlies van het zachte gehemelte kan dan naar oraal omgeklapt worden om een orale bedekking van de plastic te geven. Volgens Marsh is de farynxachterwandlap vooral geïndiceerd bij centrale defecten. In Rotterdam volgen we de visie van Marsh.

2. Dynamische sphincterplastiek: bekend geworden door Hynes, Orticochea en Jackson. De laterale pijlers achter de tonsillen met de musculus palatofaryngeus kunnen naar mediaal getransponeerd worden. Er is enige discussie over de werkelijke actieve bijdrage van de palatofaryngeus spieren. Volgens Marsh is deze plastiek vooral geïndiceerd bij het ontbreken van laterale activiteit op de velofaryngeale overgang.
3. Augmentatie van de farynxachterwand: hierbij zorgt auto-log, allogene of kunststofmateriaal voor ophogen van de farynxachterwand, zodat het zachte gehemelte een kleinere afstand hoeft te overbruggen. Deze techniek wordt duidelijk minder toegepast dan de eerste twee technieken en zit niet in het Rotterdamse protocol.
4. Repositie van de palatumspieren: als blijkt dat de palatumspieren onvoldoende naar mediaal gebracht zijn om de musculaire 'sling' te herstellen, kunnen deze alsnog in deze positie gebracht worden. Sommerlad verdient genoemd te worden met zijn uitgebreide dissectie van de palatumspieren. Alhoewel correctie van het zachte gehemelte in theorie de meest fysiologische oplossing is, is de toepassing toch beperkt.

SECUNDAIRE CORRECTIES

Na de initiële correcties kunnen er afwijkingen zijn, veelal veroorzaakt door verminderde groei of bewust onvolledige correcties. Hier kunnen secundaire correcties verricht worden. Als deze correcties op 18-jarige leeftijd gedaan worden (na beëindigen van de groei) is kans op recidiefafwijkingen het kleinst. De correcties betreffen afwijkingen aan neus, lip, kaak en gehemelte. Bij de neus gaat de aandacht naar het bereiken van symmetrie van de uitwendige en inwendige structuren, het oprichten van de neustip, het creëren

van voldoende columellalengte en een juiste positie van de neusvleugels. Correctie van de lip betreft meestal herstel van het optrekken van de lip door littekencontractie, verbeteren van de onregelmatige vulling van het lippenrood, verlengen en versmallen van het philtrum en eventuele correctie van de 'whistling deformity' door de ruimte tussen de delen van de musculus orbicularis oris op te heffen. De kaakrelatie kan gestoord zijn door met name een onderbeet en versmalling van de bovenkaak. De kaakwal kan een restspleet hebben en elementen kunnen ontbreken of een verkeerde relatie hebben. In het gehemelte kunnen fistels aanwezig zijn of is de velofaryngeale sluitingsfunctie afwijkend. De correctiemogelijkheden zijn te uitgebreid om nu te bespreken.

MULTIDISCIPLINAIRE ZORG

De schisiszorg vraagt om een multidisciplinaire aanpak. Dit werd in Rotterdam in de jaren vijftig reeds onderkend en leidde in 1966 tot de formele oprichting van de zelfstandige Stichting Aangezichts- en Gehemeltedefecten en was daarmee in de regio Rotterdam het eerste officiële multidisciplinaire team. Leden waren de plastische chirurgie, orthodontie, keel- neus- en oorheelkunde, kaakchirurgie (inclusief chirurgische prothetiek en bijzondere tandheelkunde) en logopedie. Deze specialismen vormen nog steeds het kernteam. Het team is later versterkt met klinische genetica, kindergeneeskunde, medisch maatschappelijk werk, medische psychologie en prenatale geneeskunde. Verder is er contact met anaesthesie, intensive care, verpleegafdeling, mondhygiënist en verloskunde/gynaecologie.

Om goed overzicht te houden in de schisiszorg voor ouders en kinderen is één gemakkelijk toegankelijk centraal aanspreekpunt van groot belang. Een gespecialiseerd verpleegkundige (nurse practitioner) specifiek voor het schisisteam verzorgt deze belangrijke taak. Het team krijgt verder ondersteuning van een secretaresse.

Een korte samenvatting van het behandelprotocol Erasmus MC is:

- Prenataal; diagnostiek, informatievoorziening, begeleiding
- < 14 dagen na geboorte gezien door team
- gehoortest
- 3-4 maanden lipsluiting (Millard)
- 9 maanden orthodontie
- 9-12 maanden palatum-mollesluiting (Perko) & middenoorbeluchting; bij geïsoleerde palatoschisis volledige palatumsluiting volgens Von Langenbeck
- 1 jaar teamcontrole
- 2 jaar logopedische analyse en adviezen
- 3 jaar orthodontie
- 4 jaar teamcontrole (nadruk op spraak)
- 4-6 jaar bij spraakproblemen: nasendoscopie en faryngoplastiek (craniaal gesteelde farynxachterwandlap / orticochea / intravelaire veloplastiek) of vroege palatum-durumsluiting
- 6 jaar en 9 jaar teamcontrole
- 9-12 jaar bot-in-gnatho en palatum-durumsluiting
- 12 jaar, 15 jaar en 17 jaar teamcontrole
- 18 jaar en ouder definitieve correcties

Zoals het protocol laat zien hebben wij gekozen voor een gestageerde gehemeltesluiting als er ook een kaakspleet is of juist voor een totaalsluiting wanneer de kaakwal intact is (geïsoleerde gehemeltespleet). Wij hopen de groei hierbij optimaal te laten. Als blijkt dat de spraak open nasaal blijft, wordt afhankelijk van de bevindingen het harde gehemelte eerder gesloten of een faryngoplastiek (protocol van Marsh) uitgevoerd. Op 17 jaar worden correctieve ingrepen besproken en gepland voor de volwassenheid.

Om optimaal contact met de patiënten en ouders te houden vragen we als team actief om terugkoppeling, organiseren we ouderavonden met een thema, onderhouden we contact met de werkgroep schisis van de patiënten/oudervereniging BOSK, en maken we gebruik van de digitale media. Ook speelt onze gespecialiseerd verpleegkundige een centrale rol in het contact met patiënt en ouders.

TEAMONTWIKKELING

In 2009 en 2010 heeft het schisisteam Erasmus MC deelgenomen aan de eerste Erasmus MC zorgpadontwikkeling. In dit pad zijn medisch inhoudelijke, organisatorische, zorglogistieke en team-management aspecten aan bod gekomen, evenals onderwijs, opleiding, onderzoek en PR & marketing. Het initieerde een sprong voorwaarts in het functioneren van ons team binnen de Erasmus MC-organisatie, maar ook daarbuiten. Het heeft geleid tot optimalisatie van het zorgpad (vooral gezien door de ogen van de patiënt en ouders), ontwikkeling van een visiedocument en huishoudelijk reglement, intensievere afstemming met de afdelingshoofden van alle specialismen en er is een werkdocument opgesteld om de autonomie van multidisciplinaire teams te borgen. Er zijn prestatie-indicatoren opgesteld en processen zijn geborgd. Tevens is er een logo voor ons team gemaakt (figuur 7). Het teamfunctioneren is effectiever geworden door met behulp van een teamrollentest de ambities, sterktes en zwaktes van de teamleden te analyseren en te bespreken en zo effectievere interacties te creëren. Ook hebben we elkaar beter leren kennen door met elkaar mee te lopen in de kliniek en hebben we andere schisisteams bezocht. Net als in de sport is begeleiding door een coach onontbeerlijk gebleken.

VISIE OP SCHISISZORG IN NEDERLAND

Ik ben ervan overtuigd dat concentratie van laagfrequente zorg tot verbetering van de kwaliteit leidt. Reeds in 2006 hebben de drie schisisteams in de regio Rotterdam/Dordrecht contact met elkaar gezocht om de schisiszorg in onze regio te bespreken. Dit heeft ertoe geleid dat in 2006 het schisisteam Rotterdam (IJsselland) is gefuseerd met het Erasmus MC tot één team en dat met het schisisteam Dordrecht in 2007 de protocollen op één lijn gebracht zijn en we als één gezamenlijk team functioneren. Dordrecht is een satelliet waar deelbehandelingen plaatsvinden. Tot ieders tevredenheid is er duidelijkheid in de regio gekomen.

In het Verenigd Koninkrijk (bijna zestig miljoen inwoners) heeft de regering naar aanleiding van een landelijke analyse van de schisiszorg besloten om de schisiszorg van 57 centra naar 15 centra terug te brengen. In Nederland is het aantal



Figuur 7. Logo schisisteam Erasmus MC Sophia Kinderziekenhuis.

schisisteams van 23 naar 14 teruggebracht. De IGZ noemt het getal van minimaal twintig tot dertig ingrepen per chirurg als kwaliteitscriterium, de richtlijn *Craniosynostose* staat concentratie in twee teams voor (uitgaande van minimaal twintig ingrepen per chirurg). De richtlijn *Counseling na prenataal vastgestelde schisis* adviseert het aantal schisisteams terug te brengen en te koppelen aan de acht tertiaire centra voor prenatale diagnostiek. Ook de Nederlandse Vereniging voor Heelkunde heeft zich uitgesproken voor concentratie van zorg en heeft minimale aantallen ingrepen per zorgvraag benoemd. De Nederlandse Vereniging voor Schisis en Craniofaciale Afwijkingen heeft op de laatste huishoudelijke vergadering van 17 november 2012 de beleidsnotitie 'Schisis en Craniofaciale Zorg 2012 - 2016' aangenomen. Hierin wordt verdere concentratie als doel gesteld. Kwaliteit dient voorop te staan en het minimale getal van twintig nieuwe patiënten per jaar per team wordt als uitgangspunt genoemd.

Ik zou voor de schisiszorg hetzelfde criterium als voor de craniofaciale zorg willen aanhouden, oftewel minimaal twintig operaties per specialist per jaar. Het is belangrijk om als behandelaars 'in the lead' te blijven en niet ingehaald te worden door beslissingen van de overheid. Het is onze plicht als behandelaars om optimale zorg aan te bieden aan de schisispatiënt en zijn ouders met de focus op medische effectiviteit, patiëntveiligheid, klantgerichtheid, logistiek en wetenschap.

LITERATUUR

1. *Jaarverslag 2010 NVSCA-registratie.*
2. *Counseling na prenataal vastgestelde schisis. Een multidisciplinaire richtlijn van een integraal zorgproces.* NVPC, 2011.
3. *Selected Readings in Plastic Surgery volume 10, number 16, Part 1 & 2: Cleft lip and palate I & II.* 2007.
4. *Vermeij-Keers Chr. Craniofacial embryology and morphogenesis: Normal and abnormal. In: Craniofacial malformations. Stricker M, Meulen JC van der, Raphael B, Mazzola R, Tolhurst DE, editors. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1990. pp.27-60.*

CORRESPONDENTIEADRES

Dr. Léon N.A. van Adrichem, plastisch chirurg
Erasmus MC, Sophia Kinderziekenhuis
Dr. Molewaterplein 60
3015 GH Rotterdam
E-mail: l.vanadrichem@erasmusmc.nl