

# Optimale planning en techniek voor de correctie van aangeboren afwijkingen rond de ogen

Gepubliceerd: 21-01-2016 Laatste bijgewerkt: 20-04-2024

Primaire doelstelling is om de meest optimale techniek en timing van de chirurgie voor de correctie van peri-orbitale ossale misvormingen (hypertelorisme, verticale orbitale dystopie, en / of midface hypoplasie) te bepalen voor elk specifieke...

<b>Ethische beoordeling</b>	Goedgekeurd WMO
<b>Status</b>	Zal niet starten
<b>Type aandoening</b>	Congenitale en erfelijke aandoeningen NEG
<b>Onderzoekstype</b>	Observationeel onderzoek, zonder invasieve metingen

## Samenvatting

### ID

NL-OMON42580

### Bron

ToetsingOnline

### Verkorte titel

Resultaten na chirurgische correctie van afwijkingen rond de ogen

### Aandoening

- Congenitale en erfelijke aandoeningen NEG

### Synoniemen aandoening

aangeboren gezichtsafwijking, syndromale craniosynostose

### Betreft onderzoek met

Mensen

### Ondersteuning

**Primaire sponsor:** Mondziekten, Kaak- en Aangezichtschirurgie

**Overige ondersteuning:** Ministerie van OC&W

## Onderzoeksproduct en/of interventie

**Trefwoord:** chirurgie, hypertelorisme, hypoplasie middegezicht, verticale dystopie

## Uitkomstmaten

### Primaire uitkomstmaten

Peri-orbitale functies

- Gezichtsscherpte: de gezichtsscherpte (logMAR-chart) en gezichtsveld wordt beoordeeld; de uitgevoerde tests zijn leeftijd-afhankelijk.
- Oculaire beweeglijkheid: Een orthoptist zal beweging met specifieke aandacht voor A en V patronen in de negen posities van de blik beoordelen op een gestandaardiseerde manier. Oorzaken van strabismus worden geëvalueerd.
- Sluiting en de positie van de oogleden: de aanwezigheid van lagophthalmus, exorbitism, enophthalmus, ectropion, entropion, neerwaartse schuine of sclerale show, dystopie van de mediale en laterale canthi, en de aanwezigheid van epicanthus worden beoordeeld.
- Werking van de traan systeem / adnexen

Peri-orbitale esthetische uitstraling

- Algehele voorkomen: Dit zal worden beoordeeld met de Versnel score lijst op basis van gestandaardiseerde foto's.
- Hypertelorisme: De interdacyon afstand wordt geanalyseerd op CT of CBCT. De intra-operatieve metingen van de interdacyon afstand bij de patiënt worden peroperatief uitgevoerd door de chirurg met een liniaal.

Op het niveau van zacht weefsel, zal hypertelorism bestudeerd worden op de (3D-) foto's. Intercanthale en interoculaire afstanden worden gemeten.

- Verticale orbitale dystopie: verticale positie van de ogen / orbitale vloer worden geanalyseerd op CT / CBCT (bot) en (3D-) foto's (zacht weefsel).
- Midface hypoplasie: De voortgang van de midface gevolg van een operatie of groei, wordt onderzocht op laterale X-ray door SNA te berekenen.
- Overige peri-orbitale misvormingen worden beoordeeld op gestandaardiseerde foto\*s met behulp van de Versnel score.

Bewegingen na chirurgie van de weke delen en bot structuren zullen worden gemeten op de pre- en postoperatieve CT / CBCT in millimeters.

Relapse wordt geëvalueerd bij de geopereerde patiënten. De groei zal worden geanalyseerd met behulp van X-ray en foto's op 0, 4, 9 en 18 jaar oud.

### **Secundaire uitkomstmaten**

Postoperatieve tevredenheid van de chirurgen wordt geanalyseerd met behulp van een panel. Foto\*s voor de operatie, 1 jaar na de operatie en op de leeftijd van 18-21 jaar worden geanalyseerd. Chirurgen scoren chirurgische resultaten met behulp van een VAS. Met de VAS wordt hypertelorism, verticale orbitale dystopia en midface hypoplasie, de totale uitstraling, de frontale, orbitale, neus en midface regio beoordeeld.

Postoperatieve tevredenheid van de patiënt / ouders wordt geanalyseerd. Met behulp van een patiënt gerelateerde verwachtings analyse wordt preoperatieve verwachtingen onderzocht. Met behulp van een patiënt gerelateerde uitkomst analyse wordt postoperatieve tevredenheid onderzocht. Kinderen stellen we

vragen over plagen.

Wanneer de patiënt jonger is dan 12 jaar oud, of geestelijk gehandicapt, vullen de ouders de vragenlijst in.

Voor het meten van het gezichts / peri-orbitale proporties van patiënten met syndromale craniosynostosis (Crouzon, Apert) en CFNS zonder hypertelorism, worden afstanden op foto\*s gemeten door het gezicht in 5 gebieden op te delen: de interoculaire afstand, het oculair vlakten en de afstand tussen de laterale canthus het mediale deel van het oor.

Wij zullen de benige proporties op CT / CBCT evalueren. Resultaten worden in millimeters en / of verhoudingen beschreven. Dit gebeurt in controlepopulatie I (als deze beschikbaar zijn) en II. Met deze methode wordt de hoogte en breedte van de ogen gemeten, en de interdacryon afstand in millimeters bepaald. Deze metingen worden vergeleken met leeftijd gematchte controles met geopereerde patiënten.

## Toelichting onderzoek

### Achtergrond van het onderzoek

Aangeboren craniofaciale afwijkingen zijn zeldzaam en bestrijken een breed scala van aangeboren afwijkingen van de schedel en het gezicht. Deze misvormingen van benige structuren kunnen zowel tot functionele als esthetische problemen veroorzaken waardoor chirurgische correctie nodig is. Dit is zeker het geval bij misvormingen van de botstructuren in de peri-orbitale zone, aangezien visuele functies en het uiterlijk van een van de meest prominente gelaatstreken kunnen worden aangetast.

Peri-orbitale ossale misvormingen optreden in meerdere aangeboren craniofaciale afwijkingen waaronder 1. syndromic craniosynostosis, 2. Aangezichtsspletten in de midline (2.) of zijdelings (uni- of bilateraal) (3.), en 4. frontofaciale

encephaloceles. De belangrijkste kenmerken van deze aandoeningen zijn hypertelorisme, gedefinieerd als een grote afstand tussen de ogen; verticale (orbitale) dystopie, waardoor een verschil in de verticale positie van beide ogen; met of zonder midface hypoplasie, waarbij zowel de botten en zachte weefsels in het middengedeelte van het gezicht zijn achtergebleven in drie dimensies. Ze beïnvloeden allemaal de positie van de ogen en oogleden. De gevolgen van deze functies zijn onvermogen om binoculair zicht ontwikkelen, diplopie in alle of delen van het gezichtsveld, onvolledige sluiten van de oogleden en de ontwikkeling van keratitis. Patiënten met midface hypoplasie kunnen ook een gecompromitteerde luchtweg met obstructieve slaapapneu (OSA) en malocclusie hebben. Naast deze functionele gebreken er ook het aspect van anders uitzien, met alle psychosociale impact.

Afhankelijk van de misvorming en de anatomische structuren die betrokken zijn, kunnen verschillende chirurgische technieken worden gebruikt de misvormingen te corrigeren, zoals orbitale box osteotomie, facial bipartition, monobloc en de verschillende Le Fort procedures. De keuze van het soort operatie en timing hiervan om de ideale gezichtsverhoudingen te realiseren, ten opzichte optimaal functioneren (bv. visus, intracraniale druk, occlusie, ademhaling) en groei blijft controversieel. Deze aangeboren misvormingen gaan hand in hand met een verminderde groei potentieel van de getroffen gebieden, en na de operatie kan het groeipotentieel verminderen. Dit betekent dat een goed resultaat van een vroege interventie kan leiden tot een slechte uitkomst met de tijd.

Daarom beogen we beter begrip van de effecten van de verschillende operaties, met het oog op de natuurlijke (beperkte) de groei van verschillende pathologieën. Normale groei in de normale populatie worden geanalyseerd. Dit zal helpen bij de besluitvorming voor het optimale type en de timing van de operatie voor de specifieke voorwaarden. Verbetering van de geïndividualiseerde behandeling van patiënten met de verschillende pathologieën is ons doel.

## **Doel van het onderzoek**

Primaire doelstelling is om de meest optimale techniek en timing van de chirurgie voor de correctie van peri-orbitale ossale misvormingen (hypertelorisme, verticale orbitale dystopie, en / of midface hypoplasie) te bepalen voor elk specifieke syndroom (1. syndromic craniosynostosis, 2. Aangezichtsspletten in de midline (2.) of zijdelings (uni- of bilateraal) (3.), en 4. frontofaciale encephaloceles). Om dit doel te bereiken beoordelen we het functionele en esthetische resultaat en de groei patronen in de peri-orbitale regio vóór en na correctie. We vergelijken deze resultaten met de resultaten van patiënten met dezelfde aandoening die (nog) geen chirurgie hebben ondergaan, en een leeftijd gematchte populatie zonder craniofaciale malformaties.

De secundaire doelstellingen zijn de verwachtingen van de operatie en de tevredenheid met de resultaten te bepalen bij:

- i. chirurgen: evalueren of ze tevreden zijn met de resultaten.
- i. patiënten en ouders: evalueren wat hun verwachtingen zijn preoperatief, en wat hun tevredenheid is postoperatief. Er wordt ook een psychologische

evaluatie uitgevoerd.

Om te bepalen welke gezichts / orbitale proporties de chirurg moet nastreven in de correctie van hypertelorisme bij patiënten met syndromale craniosynostosis (Crouzon, Apert) of het craniofrontonasale syndroom (CFNS) wordt beoordeeld of gezichts / peri-orbitale proporties van patiënten met syndromale craniosynostosis (Crouzon, Apert) en CFNS met hypertelorism, overeenkomen met de verhoudingen van patiënten met syndromale craniosynostosis zonder hypertelorism (Crouzon, Apert) en CFNS en van de populatie zonder craniofaciale malformaties.

## Onderzoeksopzet

Deze studie kan worden gecategoriseerd als een observationele longitudinale studie (volgens de CCMO richtlijnen). De studie maakt gebruik van een combinatie van een retrospectieve en prospectieve case-control en cross-sectional study design. De meeste patiënten worden gevolgd tot ze de leeftijd van 21 jaar bereiken. De eerste evaluatie van de prospectieve studie zal plaatsvinden na 3 jaar.

## Inschatting van belasting en risico

Reguliere zorg voor deze patiënten wordt volgens een uitgebreid protocol uitgevoerd. Om de doelstellingen te onderzoeken, worden aan het bestaande protocol twee (3D-) foto, en vier vragenlijsten toegevoegd. We verwachten geen bijkomend risico. Er is geen direct voordeel voor de patiënt, maar het leidt tot meer inzicht in deze pathologieën en dit leidt tot een betere patiëntenzorg.

## Contactpersonen

### Publiek

Selecteer

's Gravendijkwal 230  
Rotterdam 3015 CE  
NL

### Wetenschappelijk

Selecteer

's Gravendijkwal 230  
Rotterdam 3015 CE

## Locaties

### Landen waar het onderzoek wordt uitgevoerd

Netherlands

## Deelname eisen

### Leeftijd

Adolescenten (12-15 jaar)

Adolescenten (16-17 jaar)

Volwassenen (18-64 jaar)

Kinderen (2-11 jaar)

65 jaar en ouder

### Belangrijkste voorwaarden om deel te mogen nemen (Inclusiecriteria)

patienten met syndromale craniosynostose, patienten met een aangezichtsspleet (midline of zijdelings), patienten met een encephalocele

### Belangrijkste redenen om niet deel te kunnen nemen (Exclusiecriteria)

Als de chirurgie in een ander centrum is uitgevoerd of data incompleet is. Als de controle groep geopereerd is in het peri-orbitale gebied. Als patienten en ouders de nederlandse taal niet beheersen kunnen ze de vragenlijsten niet invullen.

## Onderzoeksopzet

### Opzet

Type: Observationeel onderzoek, zonder invasieve metingen

Onderzoeksmodel: Anders

Toewijzing:	Niet-gerandomiseerd
Blinding:	Open / niet geblindeerd
Controle:	Geneesmiddel
Doel:	Behandeling / therapie

## Deelname

Nederland	
Status:	Zal niet starten
Aantal proefpersonen:	500
Type:	Verwachte startdatum

## Ethische beoordeling

Goedgekeurd WMO	
Datum:	21-01-2016
Soort:	Eerste indiening
Toetsingscommissie:	METC Erasmus MC, Universitair Medisch Centrum Rotterdam (Rotterdam)

## Registraties

### Opgevolgd door onderstaande (mogelijk meer actuele) registratie

Geen registraties gevonden.

### Andere (mogelijk minder actuele) registraties in dit register

Geen registraties gevonden.

## In overige registers

Register	ID
CCMO	NL54142.078.15