

EEN GEVAL VAN DYSOSTOSIS CRANIOFACIALIS

DOOR C. H. SWITZER, assistent *)

De patiënte, die ik vanavond aan de hand van enkele lantaarnplaatjes ga demonstrenen, bezocht eind vorig jaar de polikliniek voor mondheekunde, omdat zij pulpitis klachten had van een der bovenmolaren. Zij had hiervoor reeds eerder een tandheelkundige bezocht, die haar evenwel in verband met de ongewone situatie niet wilde behandelen. Zij werd daarna door haar huisarts naar onze kliniek doorgezonden met het verzoek naar de vreemde kaak en tandinplanting te willen kijken en haar van haar klachten te bevrijden.

Patiënte bleek een zeldzame schedelafwijking te hebben n.l.: dysostosis craniofacialis of „maladie de Crouzon”. Deze laatste naam is afkomstig van de Franse neuroloog Crouzon, die in 1912 het ziektebeeld voor het eerst beschreven heeft.

Literatuur over deze congenitale misvorming is schaars, doch de artikelen erover vertonen alle zonder uitzondering een uniformiteit over de afwijkingen, die wij bij deze patiënten — zo ook bij de onze — vinden.

Het meest opvallende is, dat het faciale gedeelte van de schedel in sagittale, verticale en transversale richting in ontwikkeling is achtergebleven, behalve de mandibula, die normaal van vorm is. Ook de hersenschedel blijft niet in ontwikkeling achter, maar bereikt de normale grootte, hoewel veelal niet de normale vorm. De physionomie van al deze patiënten is dan ook wel zeer typerend (Fig. 1). De voornaamste kenmerken zijn: exophthalmus, ontstaan tengevolge van een reductie der orbita in sagittale richting, een brede neuswortel, waardoor de ogen ver uit elkaar komen te liggen. Dit verschijnsel wordt hypertelorisme genoemd.

Door de intercraniële drukverhoging wordt veelal de N. opticus atrophisch, waardoor een vermindering van het gezichtsvermogen ontstaat. Bovendien zien we een strabismus divergens bij deze patiënten.

Tengevolge van praemature synostosis van de suturae coronariae en lambdoides ontstaat een oxycephalie, een zogenaamde torenschedel. De patiënten hebben een grote kromme neus, een korte bovenlip en een onderontwikkeling van het os maxillare, zodat het uiterlijk en profiel bezien, veel lijkt op een progenie.

*) Bijdrage voor de klinische avond voor tandartsen te Groningen, 3 Juni 1955.

Tengevolge van de wanverhouding tussen kaak- en tandstelsel, welk laatste normaal ontwikkeld is, ontstaan standsanomalieën, welke enorme afmetingen kunnen aannemen.

Patiënten hebben in 3 richtingen een open beet, dus sagittaal, verticaal en transversaal. De processus alveolaris van de bovenkaak is V-vormig, het palatum hoog. Er bevond zich bij onze patiënt een sagittale groeve in de mediaanlijn van het palatum, zodat het op het eerste gezicht lijkt, alsof het palatum gespleten is (Fig. 2). In de literatuur zijn overigens enkele gevallen beschreven van dysostosis craniofacialis met een palatoschisis.

Bij onze patiënte bleek syndactylie te bestaan van tenen en vingers, een beeld, dat overigens veel gezien wordt bij patiënten lijdende aan congenitale misvormingen (Fig. 3 t/m 6). De combinatie van schedelafwijking met syndactylieën is door A p e r t beschreven als acrocephalosyndactylie.

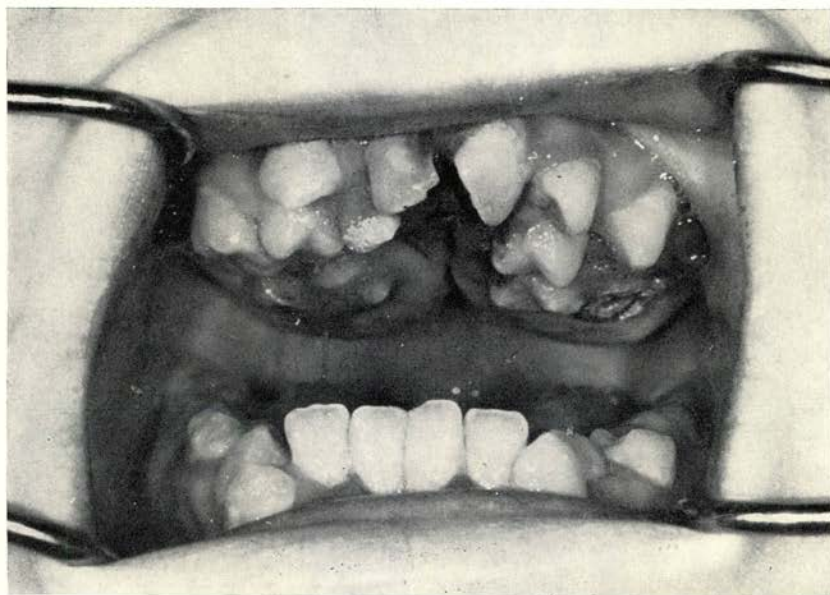
In enkele gevallen worden afwijkingen der geslachtsorganen gevonden, als dysplasie en cryptorchismus. Typisch is het Röntgenbeeld van de schedel dezer patiënten (Fig. 7). We zien hierop een verdund schedeldak, geprononceerde impressiones digitatae aan de binnenzijde van de schedel, veroorzaakt door intercraniële drukverhoging, waarbij de hersenwindingen in het schedeldak worden afgedrukt. Ook de oxycephalie komt op de röntgenfoto duidelijk uit. Omtrent de genese tast men volkomen in het duister. Sommige auteurs hechten veel waarde aan hereditaire factoren. Onze patiënte is afkomstig uit een gezin, waarvan zowel de ouders als de broers en zusters normaal ontwikkeld zijn.

Literatuur:

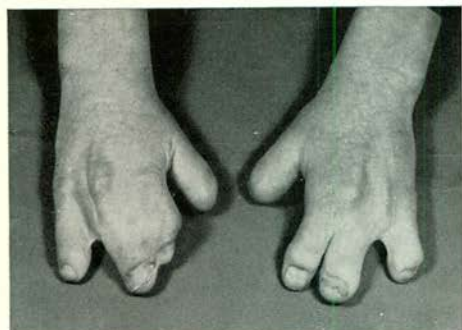
- P. de G u n t e n: Contribution à l'étude des malformations de la face et des maxillaires dans la dysostose craniofaciale. Les annales d'otolaryngologie. 1938. Blz. 1056.
- Prof. Dr. A. V o g t: Dyskephalie und eine neuartige Kombination dieser Krankheit mit Syndaktylie der 4 Extremitäten. Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde. 1933. Blz. 441.
- Dr. F. C h o t z e n: Eine eigenartige familiäre Entwicklungsstörung (Akrocephalosyndactylie, Dysostosis craniofacialis und Hypertelorismus). Monatschrift für Kinderheilkunde. 1933. Blz. 97.



Afb. 1



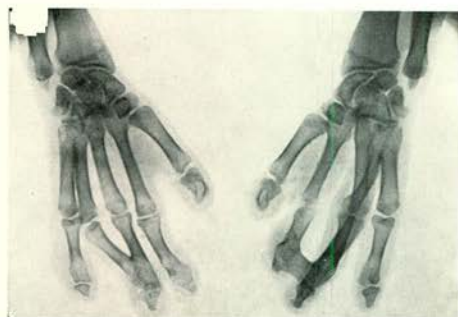
Afb. 2



Afb. 3



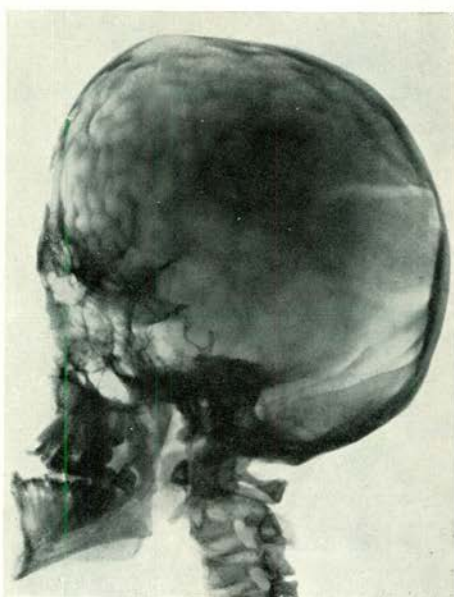
Afb. 5



Afb. 4



Afb. 6



Afb. 7