

POST ACADEMIAM

ONDERONTWIKKELING VAN HET MIDDENGEZICHT

J. J. A. BROUNS
H. MÜLLER

*Uit de kliniek voor Mondziekten en Kaakchirurgie
van de rijksuniversiteit te Utrecht.*

Trefwoorden: Mondziekten en kaakchirurgie – Maxillo-faciale chirurgie – Le Fort III-osteotomie

Inleiding

In het algemeen gaan ontwikkelingsstoornissen van het middengezicht gepaard met een uitgesproken vorm van malocclusie in de zin van een klasse III; al dan niet gecombineerd met een verticale open beet. Zelden komt het voor dat het middengezicht onderontwikkeld is en dat daarbij de sagittale occlusie normaal is. Merkwaardig genoeg zijn deze gevallen moeilijker chirurgisch te corrigeren dan wanneer er eveneens een gestoorde sagittale occlusie bestaat.

De ontwikkelingsstoornis die aan de hier beschreven malformatie ten grondslag ligt, is niet zo direct duidelijk. In dit artikel wordt aan de hand van een patiënt ingegaan op de differentiële diagnostiek, en op de therapie.

Ziektegeschiedenis

In 1977 werd een 19-jarige blanke jongeman naar de kliniek voor Mondziekten en Kaakchirurgie van het Academisch Ziekenhuis in Utrecht verwezen voor correctie van een deformiteit, die de patiënt in toenemende mate hinderde (afb. 1 en 2). Er bestond een sterke onderontwikkeling van het middengezicht met een zadelneus, terwijl de occlusie een klasse I-relatie toonde. Hij had een klein postuur: zijn lengte bedroeg 1.64 m en zijn gewicht 56.5 kg. De vingers waren aan de korte kant. Behoudens een midsystolische soufflé met een constant gespleten tweede toon, waren bij het algemeen lichamenlijk onderzoek geen afwijkingen waar te nemen. Ook de waarden van het hematologisch en het biochemisch onderzoek bleven binnen de normale spreiding. Lichamenlijk en geestelijk leek de patiënt volkomen gezond. Anamnestisch bleek dat de patiënt gedurende zijn eerste levensjaar zes maanden in een ziekenhuis had gelegen; de reden hiervoor was niet te achterhalen. Ook de familieanamnese leverde geen nadere aanknopingspunten op.

De röntgenschedelprofielfoto (afb. 3) toont een sterk terugliggend zygoma-neusareaal en lijkt tevens op een klasse I-molaarrelatie te wijzen. De spina nasalis anterior lijkt te ontbreken. Gebruikelijke röntgenschedelprofielanalyses zijn moeilijk uit te voeren doordat het punt N niet te bepalen is.



Afb. 1 en 2. De patiënt in 1977, pre-operatief.



Differentiële diagnose

De volgende aandoeningen komen differentiële diagnostisch in aanmerking:

a. Achondroplasie.

Achondroplasie is een ontwikkelingsstoornis met een onbekende genese: zij lijkt samen te gaan met een kwantitatieve vermindering in enchondrale verbening terwijl de membraneuze verbening normaal is. Kenmerken bij achondroplasie zijn: normale romp, korte extremiteiten, korte stompe vingers, grote schedelomtrek, prominent voorhoofd, terugliggende neusbrug, hypoplasie van de maxilla en een relatief naar voren liggende mandibula.

De besproken patiënt heeft vrijwel alle kenmerken van de achondroplasie. De lichaamslengte van deze patiënten komt echter nooit boven de 1.40 m uit. Dit betekent dat slechts een abortieve vorm van achondroplasie in aanmerking komt. Deze zgn. hypochondroplasie wordt door sommigen als een apart ziektebeeld en door anderen als een milde vorm van achondroplasie beschreven.¹

b. Craniostenose.

Onder de term craniostenose is een aantal syndromen samengevat, waarbij een vroegtijdige verbening van de suturen op-

Samenvatting:

Besproken worden de differentiële diagnose en therapie bij een jongeman met een terugliggend middengezicht en een Angle klasse I-occlusie.



Afb. 3. De röntgenschedelprofielfoto pre-operatief.

treedt. Het symptomencomplex is afhankelijk van het tijdstip waarop en de vorm waarin de stenose optreedt. Bij de meeste vormen van craniostenose is een onderontwikkeling van het middengezicht aan-

wezig, zoals bij de syndromen van Apert, van Crouzon en van Pfeiffer. Ze gaan echter alle gepaard met skeletale en weke delen afwijkingen, welke wij bij onze patiënt niet hebben kunnen aantonen.²

c. Congenitale lues.

Congenitale lues ontstaat door een intra-uteriene infectie met de *Treponema pallidum*. Het symptomencomplex van de congenitale lues omvat: zadelneus, rhagaden, chronische rhinitis en de trias van Hutchinson welke bestaat uit perceptiedoofheid, interstitiële keratitis en Hutchinsonse incisieven. Verder zijn er allerlei andere lichamelijke afwijkingen die in dit verband echter van weinig belang zijn. De typische zadelneus was bij onze patiënt ook aanwezig. De luesreactie was in 1977 echter negatief, doch indien de afwijking in een vroeg stadium behandeld is geweest kan deze weer negatief worden zijn. De afwezigheid van de trias van Hutchinson bij onze patiënt geeft de mogelijkheid om congenitale lues uit te sluiten.³

d. Maxillo-nasale dysplasie.

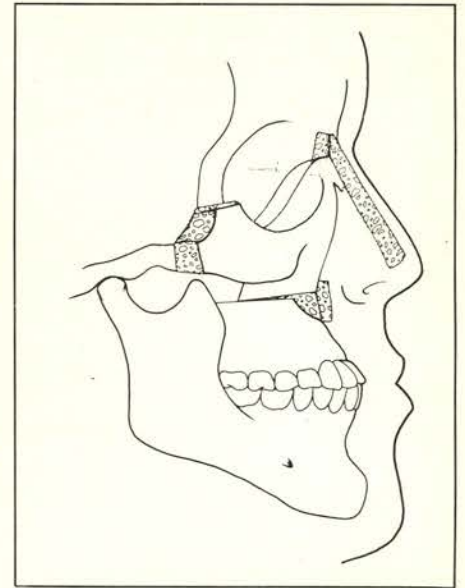
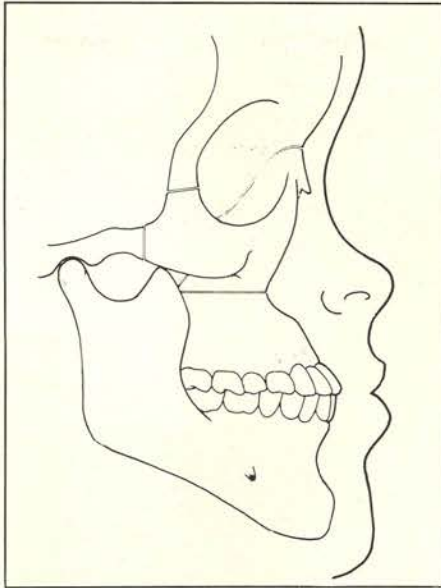
Een synoniem hiervoor is het syndroom van Binder. Dit syndroom wordt waarschijnlijk veroorzaakt door een stoornis van de inductie van het rostrale mesencephalon op het aangezichtsskelet.⁴ Deze ontwikkelingsstoornis wordt gekenmerkt door een hypoplasie van de neus met weinig geprofileerde neusvleugels, een afgeplatte neuspunt alsmede een afwezige naso-frontale hoek. Hypoplasie van de premaxilla, een aplasie of hypoplasie van de spina nasalis anterior en onderontwikkeling van de sinus frontalis zijn niet-obligate kenmerken.^{4,6} De hypoplasie van de maxilla, maar vooral de afwezigheid van de spina nasalis anterior en de weinig geprofileerde neusvleugels zouden argumenten zijn voor dit syndroom. Alle patiënten echter die tot nu toe met het syndroom van Binder beschreven zijn, hebben of een recht- of een convex neusprofiel.

Onze patiënt had een duidelijke zadelneus, waardoor dit syndroom minder waarschijnlijk wordt.

e. 'Battered child'-syndroom.

Deze term is in 1962 ingevoerd door Kempe et al. en heeft betrekking op ernstige kindermishandeling.⁷ Het syndroom kan uiteraard allerlei deformaties omvatten, ook van het aangezicht, afhankelijk van de plaats waar het trauma is toegebracht. Secundaire vergroeiingen en adaptaties bemoeilijken naderhand de analyse van de oorspronkelijke deformaties. Hetzelfde geldt overigens voor ieder trauma op zeer jeugdige leeftijd. Aangezien er bij de hier beschreven patiënt anamnestic niet voldoende gegevens te verkrijgen waren, kan dit syndroom niet geheel worden uitgesloten.

De zadelneus, alsmede de onderontwikkeling van het zygoma-maxillacomplex zou door een septum-hematoom op zeer jeug-



Afb. 4 en 5. Schematische weergave van de osteotomielijnen, de plaats van de bottransplantaten en de postoperatieve stand van het verplaatste fragment.

dige leeftijd te verklaren zijn.^{7,8} De sagittale normale occlusie van onze patiënt pleit hier echter weer tegen.

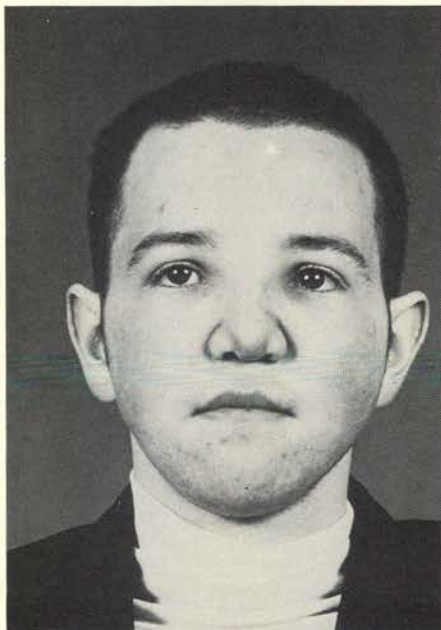
Samenvattend menen wij op grond van de klinische verschijnselen, dat differentieel-diagnostisch een vorm van hypochondroplasia het meest waarschijnlijk is.

Therapie

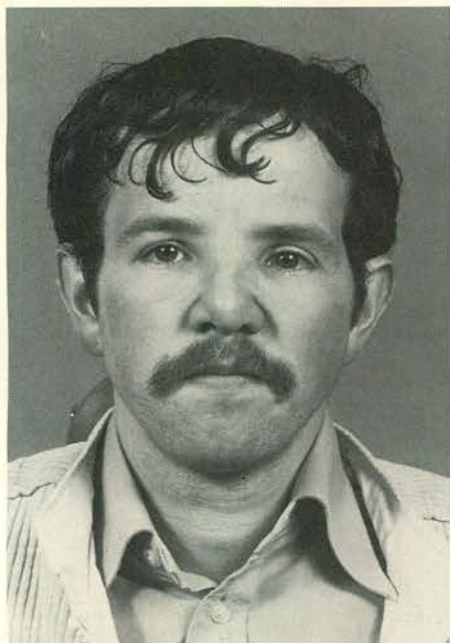
De deformatie van het aangezichtsskelet van de beschreven patiënt is terug te voeren op een onderontwikkeling van het zygoma-maxillacomplex, met een terugliggende neusbrug; de sagittale occlusie is goed. Deze deformatie zou chirurgisch kunnen worden gecorrigeerd door een Le Fort III-osteotomie minus een Le Fort I-

osteotomie, in combinatie met een opbouw van de neusbrug en de spina nasalis anterior.

Via een coronaire incisie werden de orbita en het zygoma links en rechts vrijgelegd. De osteotomie door de orbitabodem, laterale- en mediale wand links en rechts werd door een osteotomie van het os nasale verbonden. Vanuit intra-oraal werd via een incisie evenwijdig aan de tandboog van tuber tot tuber een osteotomie volgens Le Fort I verricht. De botsnede door het tuber maxilla werd verbonden met de fissura orbitalis inferior en het geheel werd gecombineerd door een osteotomie van de arcus zygomaticus en het neusseptum. Na mobilisatie werd het fragment in de gewenste positie geplaatst. De diastasen in de orbitarand, het zygoma en de sutura fron-



Afb. 6 en 7. De patiënt na de eerste ingreep.



Afb. 8 en 9. Het definitieve resultaat.



to-nasalis werden met een vrij bottransplantaat opgevuld (afb. 4 en 5).

Om een definitieve correctie van de neus in de toekomst mogelijk te maken werd de spina nasalis anterior met een bottransplantaat opgebouwd en de neusrug werd gevormd door een botkraakbeentransplantaat. Na 13 dagen kon de patiënt in goede conditie worden ontslagen. Afbeelding 6 en 7 tonen de patiënt kort na deze ingreep. In een tweede en derde operatie werden in de daarop volgende jaren de neuspunt en de scherpe naso-labiaalhoek gecorrigeerd, waarvan afbeelding 8 en 9 het definitieve resultaat tonen.

Tracings van de röntgenschedelprofielfoto's zes jaar postoperatief toonden, in vergelijking met die van direct na de behandeling geen recidief.

Slotbeschouwing

Bij de beoordeling van het resultaat moet de osteotomie los gezien worden van de opbouw van het neusskelet. Vergelijking van de tracing van de röntgenschedelprofielfoto direct postoperatief en zes jaar later toont geen recidief. De ervaring met het osteotomie type Le Fort III heeft geleerd dat de interpositie van bot in de diastasen een adequate stabilisatie geeft van het bereikte resultaat.

Bij de opbouw van het neusskelet daarentegen wordt de voorkeur gegeven aan een botkraakbeentransplantaat, omdat kraakbeen veel minder neiging tot resorptie heeft. Om een goede steun voor de weke delen van de neus te krijgen is over het algemeen de hoeveelheid aan te brengen

materiaal een veelvoud van het normale neusskelet. De nadelen hiervan zijn dat de neusdoorgankelijkheid negatief wordt beïnvloed en secundaire correcties van het ingegroeiende botkraakbeen vrijwel altijd noodzakelijk zijn.

De patiënt zelf was zeer tevreden met het bereikte resultaat.

Summary:

Title: The underdeveloped midface.

Keywords: Oral surgery – Maxillo-facial surgery – Le Fort III-osteotomy

The differential diagnosis and therapy are discussed of a patient with an underdeveloped midface and a normal sagittal occlusion.

Literatuur:

1. Speck WT. Hypochondroplasia. In: Nelson Textbook of pediatrics. 11th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1979: 1835-7.
2. Watts HG, Kirkpatrick J. Craniosynostosis. In: Nelson Textbook of pediatrics. 11th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1979: 1828-30.
3. Rook A, Wilkinson DJ, Ebling FJG. Textbook of dermatology. 2nd ed. Oxford: Blackwell Scientific Publishers 1972: 656-61.
4. Binder KH. Dysostosis maxillo-nasalis, ein arhinencephaler Missbildungskomplex. Dtsch Zahn- arzt Z 1962; 17: 438-44.
5. Delaire J, Billet J, Le Diacorn H, Couturier JC. Le Syndrome de Binder. Revue de Stomatologie 1970; 71: 257-69.
6. Munro IR, Sinclair WJ, Rudd NL. Maxillo-nasal Dysplasia (Binder's Syndrome). Plast Reconstr Surg 1979; 63: 657-63.
7. Kempe CH, Silverman FN, Steele BF, Drogemüller W, Silver HK. The battered-child Syndrome. J Am Med Assoc 1962; 181: 105-12.
8. Einhorn AH. Intentional accidents. In: Pediatrics. 16th ed. New York: Appleton Century Crofts, 1977: 827-30.

April 1985.

Adres: Dr. H. Müller,
Catharijnesingel 101,
3511 GV Utrecht.