

Syndromen 6

Morbus Crouzon

Samenvatting. Morbus Crouzon is een syndroom met craniosynostose, die naast een afwijken van de schedelvorm een terugliggen van het midden derde van het gelaat tot gevolg heeft. Daardoor ontstaan pseudo-exophthalmus, strabismus en een Angle Klasse III-relatie van de kaken. Vooral de ogen zijn kwetsbaar.

Aangezien de symptomen tamelijk symmetrisch zijn, kan met de correcties meestal een goed resultaat worden bereikt. De schedelvorm wordt al bij het zeer kleine kind, de afwijkingen van het gelaat bij voorkeur pas na voltooiing van de groei gecorrigeerd. Er zijn echter niet zelden argumenten te vinden om al eerder aan de correcties te beginnen.

FREIHOFFER HPM. Syndromen 6. Morbus Crouzon. Ned Tijdschr Tandheelkd 1998; 105: 451-452.

H.P.M. Freihofer

Uit de afdeling Mond- en Kaakchirurgie van het Academisch Ziekenhuis Nijmegen.

Trefwoorden: Syndroom – Craniofaciaal – M. Crouzon

Datum van acceptatie: 12 maart 1998.

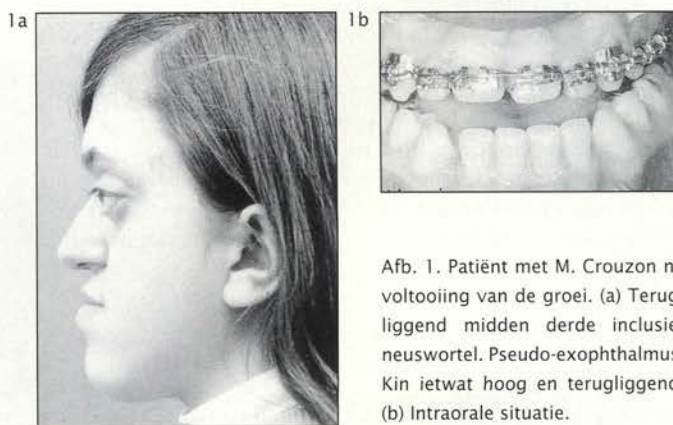
Adres: Prof.dr. H.P.M. Freihofer, Academisch Ziekenhuis Nijmegen, postbus 9101, 6500 HB Nijmegen.

1 Inleiding

Morbus Crouzon, ook bekend onder de naam dysostosis craniofacialis, is één van de vele tientallen syndromen uit de groep met craniosynostose (Crouzon, 1912). De overerving is autosomaal dominant, maar er komen ook verse mutaties voor (Atkinson, 1937). Het wordt ongeveer in 1:25.000 geboorten gezien maar het ontwikkelt zich meestal pas in de twee eerste levensjaren (Cohen, 1986). Het meest volledige overzicht over het syndroom werd gegeven door Kreiberg (1981).

2 Symptomen

De symptomen van M.Crouzon worden samengevat in tabel 1. Als gevolg van de synostose van verschillende schedelnaden is de schedelvorm meestal afwijkend. Vaak is een turricefalie (torenschedel) te zien; scafocefalie (bootschedel) of klaverbladschedel zijn andere vormen die voorkomen. Aan de binnenzijde van de schedel zijn als gevolg van de soms verhoogde hersendruk impressiones digitatae te zien. De intelligentie van de patiënten met Crouzon is in principe normaal, maar kan door verhoogde druk in de schedel of slechthorendheid negatief worden beïnvloed. De supraorbitale randen kunnen naar binnen gebogen zijn. De oogkassen zijn (vooral in voor-achterwaartse richting) te klein, terwijl de ogen op de goede



Afb. 1. Patiënt met M. Crouzon na voltooiing van de groei. (a) Terugliggend midden derde inclusief neuswortel. Pseudo-exophthalmus. Kin ietwat hoog en terugliggend. (b) Intraorale situatie.

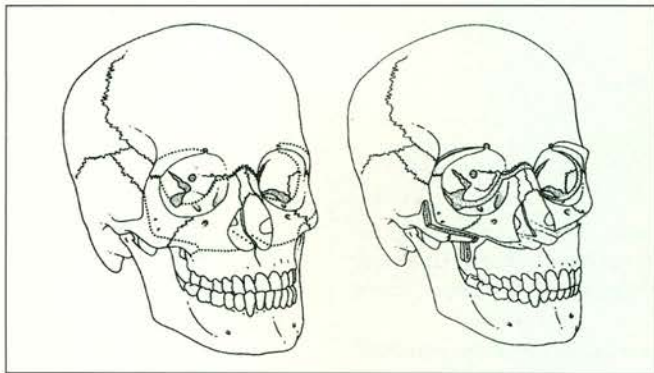
plaats staan. Dit leidt in alle gevallen tot een pseudo-exophthalmus. Afhankelijk van de ernst hiervan kan de patiënt soms de ogen niet goed sluiten, wat conjunctivitis en zelfs keratitis tot gevolg heeft. De ogen worden ook door de terugliggende orbitawanden niet goed beschermd. Dit maakt ze zeer kwetsbaar. Bovendien is ook vaak strabismus divergens te zien. Geringe hypertelorismus is soms aanwezig. De neus is meestal aan de kleine kant. De neuswortel is vaak weinig meer ventraal gelegen dan het voorste punt van de bulbi als gevolg van het terugliggen van de neusbasis. De neusrug is steiler naar beneden gericht dan normaal en de punt van de neus wijst naar beneden. De basis van de bovenkaak ligt duidelijk terug, terwijl de onderkaak meestal een normale lengte heeft. Dit resulteert in een Klasse III-relatie met of zonder open beet, terwijl er vaak ruimtegebrek is in de bovenkaak. Anderzijds ligt merkwaardig genoeg de kinpunt ten opzichte van het onderfront terug. Daardoor lijkt de onderlip-kinregio te hoog.

Tabel 1. Symptomen van M. Crouzon (gemodificeerd vlg. Gorlin et al, 1990).

| Gebruikelijk | Variaties | Uitzonderlijk |
|--------------------------------|-------------------------|-------------------------------------|
| Craniosynostose meerdere naden | Craniosynostose 2 naden | Craniosynostose 1 naad |
| Normale intelligentie | Hoofdpijn | Laag IQ |
| Impressiones digitatae | – | Toevallen |
| Pseudo-exophthalmus | – | – |
| Strabismus divergens | Hypertelorismus | – |
| Slechte visus | Opticus atrofie | Blindheid |
| Conjunctivitis | Keratitis | Anderen ophthalmologische symptomen |
| Slechthorendheid | – | – |
| Hypoplasie zygomata | – | Palatoschisis |
| Retromaxillie | – | Cheiloschisis |
| Crowding | – | – |
| | Palatinale zwellingen | |
| | Mondademhaler | |
| | Afwijkingen wervelkolom | |

3 Variaties

Ook bij dit syndroom zijn niet altijd alle symptomen even duidelijk zichtbaar (tab. 1). Terwijl de pseudo-exophthalmus al zeer vroegtijdig duidelijk is, wordt het terugliggen van het midden derde soms pas met de adolescentie zeer uitgesproken.



Afb. 2. Le Fort III + I-osteotomie voor de correctie van een terugliggend midden derde van het gelaat (uit Brouns, 1992).

4 Differentiële diagnose

Het syndroom moet worden afgegrensd van craniosynostosen zonder aangezichtssymptomatologie. Het syndroom van Apert heeft vooral veel meer asymmetrische gelaatstreken en bovendien forse syndactylieën waardoor het er meestal duidelijk anders uitziet. Het syndroom van Pfeiffer echter lijkt zeer op Crouzon. Aangezien bij Crouzon ook skeletale extracraniale afwijkingen kunnen worden gevonden, weliswaar slechts radiologisch (Anderson *et al*, 1997) lijkt het denkbaar dat de drie genoemde syndromen toch deel uitmaken van hetzelfde spectrum van afwijkingen.

5 Discussie

Vandaag de dag wordt de schedelvorm al rond de leeftijd van 1 jaar of iets later gecorrigeerd (Marchac en Renier, 1979). Dit reduceert tevens de pseudo-exophthalmus en beschermt zo de ogen. Bij voorkeur wordt het midden derde van het gelaat pas nadat de groei afgesloten is naar voren gebracht door een Le Fort III-osteotomie (Tessier, 1967), al dan niet met variaties zoals een Le Fort III gecombineerd met een Le Fort I (Obwegeser, 1969) en/of hypertelorismus correctie, en een kinverlenging (Freihofer, 1977) (afb. 1 en 2). Psychologische redenen, problemen met de bescherming van de ogen of met de doorgankelijkheid van de bovenste luchtwegen kunnen aanleiding tot een andere timing zijn. Dan moet er echter rekening mee worden gehouden dat na voltooiing van de groei nog eens een osteotomie nodig kan zijn.

Summary

SYNDROMES 3

MORBUS CROUZON

Key words: Syndrome – Craniofacial – M. Crouzon

Morbus Crouzon is a syndrome with craniosynostosis. Besides a deviating form of the skull this causes a repositioned middle third of the face. Therefore pseudo-exophthalmos, strabismus and an Angle Class III relation of the jaws are usually seen. The eyes are especially vulnerable.

Since the symptoms are rather symmetrical, a good result of the corrections can usually be achieved. The form of the skull will be corrected in very early childhood, while the deformities of the face are by preference operated after completion of growth. However, different reasons can be found to start correction in an earlier stage.



Afb. 3. (a, b) Patiënt uit afb. 1 na gecombineerde orthodontisch-chirurgische correctie van het gelaat. Correctie door middel van Le Fort III + I osteotomie, rib onlays op de supraorbitale rand en geringe kinverlenging na orthodontische voorbehandeling.

6 Conclusie

De Morbus Crouzon is een van de vele ziektebeelden met craniosynostose. Omdat de manifestatie tamelijk symmetrisch is, kan het uiterlijk over het algemeen bevredigend tot zeer goed worden gecorrigeerd.

Literatuur

- ANDERSON PJ, HALL CM, EVANS RD, HAKNESS WJ, HAYWARD RD, JONES BM. The feet in Crouzon syndrome. *J Craniofac Genet Dev Biol* 1997; 17: 43-47.
- ATKINSON FRB. Hereditary craniofacial dysostosis, or Crouzon's disease. *Med Press Circular* 1937; 195: 118-124.
- BROUNS JJA. Osteotomies of the midfacial skeleton. Nijmegen: Katholieke Universiteit, 1992. Academisch proefschrift.
- COHEN MM. Craniosynostosis: Diagnosis, evolution and management. New York: Raven Press, 1986.
- CROUZON O. Dysostose cranio-faciale héréditaire. *Arch Med Enf* 1915; 18: 545-555.
- FREIHOFFER HPM. Results of osteotomies of the facial skeleton in adolescence. *J Maxillofac Surg* 1977; 5: 267-297.
- GORLIN RS, COHEN MM, LEVIN LS. Syndromes of the head and neck. 3rd ed. New York/Oxford: Oxford University Press, 1990.
- KREIBORG S. Crouzon syndrome. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1981; Suppl. 18.
- MARCHAC D, RENIER D. Le front flottant, traitement précoce de facio-craniosynostoses. *Ann Chir Plast* 1979; 24: 121-126.
- OBWEGESER HL. Surgical correction of the small and retrodisplaced maxillae. *Plast Reconstr Surg* 1969; 43: 351-365.
- TESSIER PL. Ostéotomies totales de la face; syndrome de Crouzon; syndrome d'Apert; oxycéphalies, scaphocéphalies, turricéphalies. *Ann Chir Plast* 1967; 12: 273-286.