

H.P.M. Freihofer

Syndromen 7

Hypertelorisme (Greig-syndroom)

Samenvatting

Trefwoorden:

- Syndroom
- Craniofaciaal
- Hypertelorisme

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

Datum van acceptatie:
10 maart 1998.

Adres:
Prof.dr. H.P.M. Freihofer
AZ Nijmegen
Postbus 9101
6500 HB Nijmegen

Hypertelorisme is het te ver uit elkaar staan van de orbitae. Dit uit zich vooral door een te grote intercanthale afstand. Oorzaken zijn aangeboren afwijkingen (aangezichtsspletten, encefalokèlen, verbrede ethmoïden) en trauma.

Er worden drie graden onderscheiden, waarvan de eerste en de tweede met betrekkelijk weinig risico kunnen worden gecorrigeerd. Als de orbita echter verticaal is verplaatst, moet zoals bij graad 3 ook een transcraniale correctie plaatsvinden.

FREIHOFFER HPM. Syndromen 7. Hypertelorisme (Greig-syndroom). Ned Tijdschr Tandheelkd 1999; 106: 18-20.

Inleiding

Hypertelorisme (HOR) is een te grote afstand tussen de benige orbitae in. Bij telecanthus is er sprake van een te ver uit elkaar staan van de binnenste ooghoeken bij een overigens normale afstand van de orbitae. Vooral wanneer de afstand slechts weinig vergroot is, is optisch geen verschil tussen de twee typen te zien. Het begrip syndroom van Greig werd hiervoor ten onrechte vaak gebruikt.

HOR is een complex van symptomen, het is geen syndroom en het is etiologisch en pathogenetisch heterogeen. De uitdrukking syndroom van Greig (1926) mag nu slechts nog worden gebruikt voor het cefalopolsyndactylie-syndroom, dat vergelijkbaar is met de acrocefalopsyndactylie-syndromen (Freihofer, 1998) en dat mogelijk zelfs overeenkomt met het in dat kader genoemde Noack-syndroom (Gorlin *et al.*, 1990). In het navolgende zal een beknopte beschouwing over HOR worden gegeven.

Symptomen

Het hoofdsymptoom is een te grote afstand tussen de mediale canthi. De afwijkingen worden geïnclassificeerd in drie graden op basis van de interorbitale afstand tussen de punten waar de crista lacrymalis anterior en posterior samenkomen. Volgens Tessier (1974) is er sprake van een graad I bij een orbita-afstand van 30-35 mm, van een graad II bij 36-40 mm en van een graad III bij meer dan 40 mm. Dit moet voor het klinische gebruik dan worden omgerekend in weke-delenafstanden. De dikte van de laag weke delen tot bij het begin van de lidspleet is 3-5 mm (Freihofer, 1980). De normale intercanthale afstand bedraagt 25-38 mm (Günther, 1933). Freihofer (1980) neemt 28-35 mm als normale spreiding aan, met een gemiddelde van 31,2 mm: voor mannen 31,7 mm en vrouwen 30,8 mm zonder correlatie met de leeftijd van volwassenen. Kinderen hebben al na één jaar ongeveer 80% van de uiteindelijke afstand bereikt. Voor volwassenen praat men dus over een graad I bij 36-40 mm, graad II bij 41-45 mm en graad III boven 45 mm.

Hoe groter de interorbitale afstand, hoe meer het basisvlak van de orbitaconus naar lateraal draait. Daardoor is het binoculair zien vanaf een gegeven moment voor de patiënt onmogelijk. Meestal is er bovendien een strabismus divergens, niet zelden met hyperactieve musculi obliqui. Daarnaast is soms amblyopie of pseudoparalyse van oogspieren te zien. Een verticale onevenwichtige actie van de oogspieren is bijna altijd aanwezig (Morax, 1984).

Differentiële diagnose

De etiologieën van HOR zijn zeer uiteenlopend. Het meest voor de hand liggend is HOR in het kader van syndromen. Gorlin *et al.* noemen in 1990 al ongeveer 70 syndromen waarvan een groot aantal chromosomaal bepaalde afwijkingen. Natuurlijk horen hierbij ook het al besproken syndroom van Pfeiffer en de aangestipte syndromen van Apert en Saethre-Chotzen (Freihofer, 1998) en uiteraard ook Greig. Anderzijds hoort het Down-syndroom, de trisomie 21, hier niet bij omdat daar sprake is van een soort fenotypisch verbrede neuswortel door de bestaande epicanthi, huidplooien, die een canthus overdekken die normaal insereert.

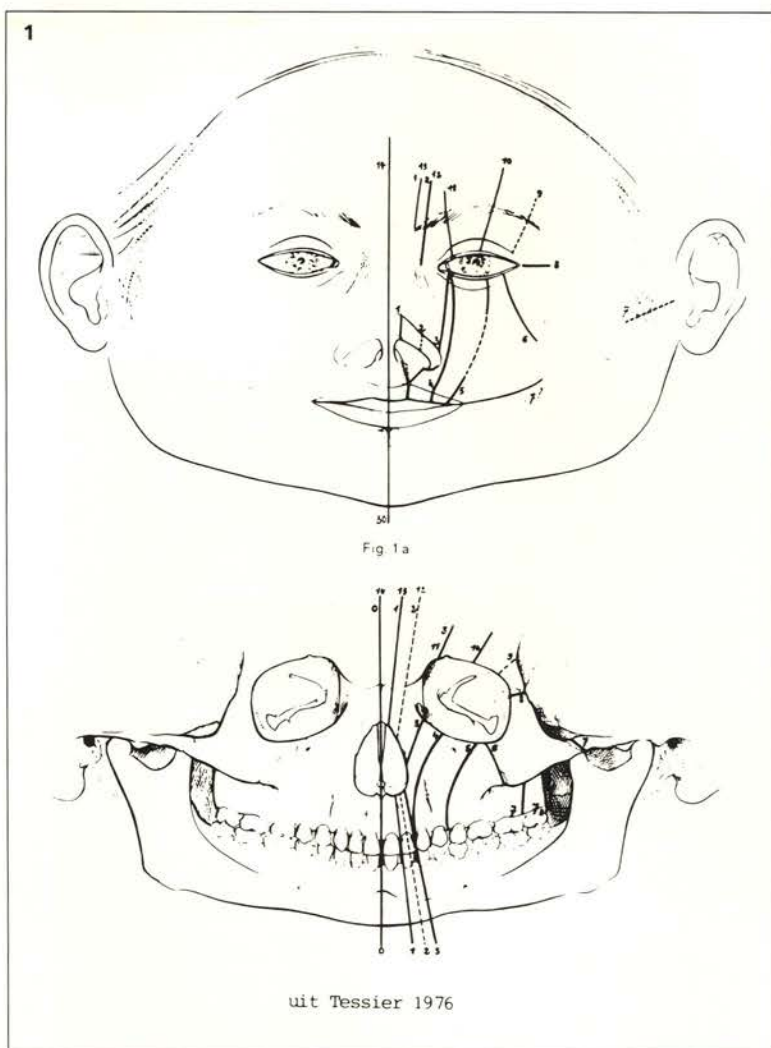
Een tweede groep van afwijkingen met hypertelorisme zijn de aangezichtsspletten. De cheilognathoschisis is een analogon, waarbij de spleet echter slechts tot in de neus doorloopt. Desondanks hebben patiënten met dubbelzijdige schisis vaak ook al een HOR-graad I (Freihofer, 1980). De aangezichtsspletten lopen door van de mond tot in het voorhoofd. Tessier (1976) heeft deze afwijkingen geïnclassificeerd en van de cijfers 0 tot 14 voorzien, waarbij 0 tot 8 caudaal van het oog liggen en 9 tot 14 de verlengingen boven het oog in het voorhoofd zijn. De spleten die door het neusskelet lopen, de nummers 0 tot 3 en 11 tot 14 veroorzaken HOR. De diagnostiek wordt bemoeilijkt door het feit dat deze spleten niet altijd volledig doorlopen en dat zij in het bot en in de weke delen verschillend duidelijk uitgebeeld kunnen zijn (afb. 1). Ter verdere illustratie zij opgemerkt dat de normale schisispleet overeenkomt met het meest caudale gedeelte van spleet nummer 3. De niet-aangelegde ramus en de macrostomie bij dysos-

tosis otomandibularis zou men als spleet nummer 7 kunnen interpreteren, terwijl de spleten in het zygoma bij Treacher Collins de nummers 6 en 8 hebben. De nasofrontale encefalokèle kan men als een variatie op spleet nummer 14 zien. Hypertelorisme dat door niets anders wordt gekenschetst als een verbreding van de ethmoiden al dan niet met verlaging van de lamina cribosa, kan hier eveneens onder vallen (afb. 2). De nummers 4 tot 11 horen geen HOR te veroorzaken, maar zij zorgen niet zelden voor een verticale dystopie van de orbita, een laagstand.

De derde groep wordt gevormd door posttraumatische afwijkingen. Daarbij gaat het echter bijna uitsluitend om telecanthus, weliswaar al dan niet met een veranderde vergrote afstand tussen de voorste delen van de mediale orbitawand. De afstand tussen de laterale canthi en daarmee tussen de niet-gefractureerde delen van de laterale orbitawand blijft normaal voor zover deze niet met het gefractureerde zygoma verplaatst zijn. Deze groep zal in de afsluitende discussie niet meegenomen worden. De belangrijke aspecten hiervan zijn kortgeleden in dit tijdschrift besproken (Freihofer, 1997).

Discussie

De indicatie voor een behandeling van hypertelorisme staat ter discussie. Het functionele doel is natuurlijk het bereiken van binoculair zien. Er zijn echter nog steeds grote twijfels hoe goed dit doel bereikt kan worden, ook al wordt de patiënt zeer jong geopereerd (Van Balen, 1990). Hoe jonger de patiënt, hoe groter echter het risico dat ten gevolge van een corrigerende osteotomie tandkiemen worden beschadigd, omdat deze zich in begin direct onder de infraorbitale rand bevinden (Sailer, 1988). Dan is de vraag of dit voor een zuiver esthetische verbetering de moeite waard is, nog los van de mogelijkheid dat bij het kind groeistoornissen van de neus en het zygoma (kunnen) ontstaan. Niet ieder geval van hypertelorisme 'moet' worden geopereerd. Het kan zo onopvallend zijn dat het niet opvalt (afb. 3). Een voorbeeld hiervan was onder andere Jackie Kennedy. Een graad I-HOR kan met een telecanthusoperatie (Mustardé, 1963), het verschuiven van de mediale orbitawand met canthus en traanwegen, voldoende worden gecorrigeerd (Freihofer en Obwegeser, 1981). Een graad II moet met een subcraniële verschuiving van driekwart van de orbita aangepakt worden (Tessier *et al.*, 1967). De graad III

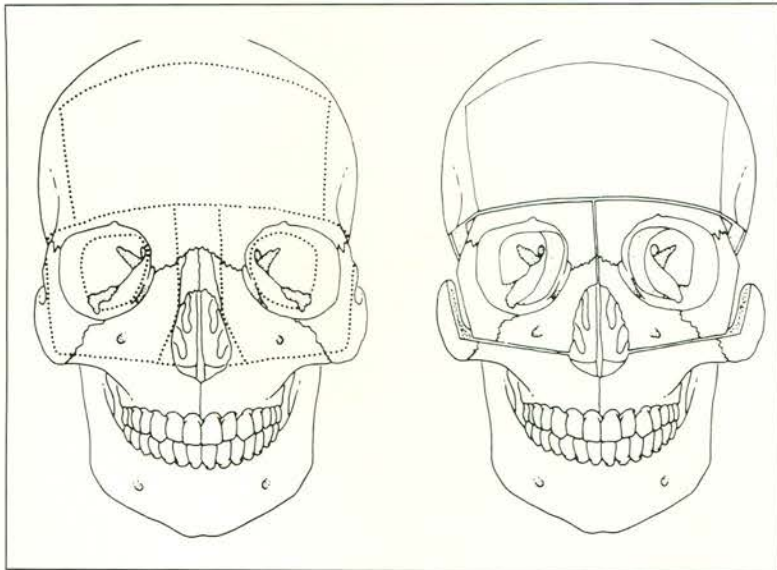


Afb. 1. Indeling van de spleten in het aangezicht in weke delen en bot volgens Tessier (spleet nr. 7 bij dysostosis otomandibularis, nr. 6 en 8 bij Treacher Collins).

Afb. 2. Spleet nr 0 tot 14 met een vormafwijking in de glabella. Slechts een transcraniale osteotomie kan dit probleem oplossen. Deze casus maakt ook duidelijk waarom een dergelijke operatie als extreme vorm van neuscorrectie kan (moet) worden beschouwd.

Afb. 3. Te grote intercanthale afstand. De klinische indruk is echter zo gebalanceerd dat een operatief ingrijpen discutabel is.

kan slechts door een transcraniale volledige mobilisatie van de orbita goed behandeld worden (afb. 4, 5) (Tessier *et al.*, 1967). Het zelfde geldt ook voor de verticale orbitadystopie. Bij de transcraniale ingreep moet echter met een kans op overlijden van 1 tot 2% rekening worden gehouden (Tessier, 1974). Anosmie is niet zeldzaam en een meestal geringe visusdaling is mogelijk (Bigar en Obwegeser, 1981). Natuurlijk moet in het mediane vlak



Afb. 4. Resectie in de mediaanlijn met transcraniale toegang. Het neusskelet wordt weggehaald en moet dus aan het einde van de operatie gereconstrueerd worden (niet getekend). (Bron: Brouns, 1992).

een deel van het neusskelet worden verwijderd. De neus wordt dus aan het eind van de operatie gereconstrueerd. Nacorrections zijn vooral bij kinderen de regel. Operaties aan oogspieren zijn eveneens vaak nog nodig (Morax, 1984).

Conclusies

Laaggradige HOR kan met verantwoorde risico's tamelijk goed worden gecorrigeerd. Onder bepaalde omstandigheden is voor een goede correctie echter een trans-

Afb. 5. Hypertelorismus van 54 mm ten gevolge van een uitgezakte lamina cribrosa; resectie van 25 mm bot met behoud van de fila olfactoria resulterend in een intercanthale afstand van 35 mm. Reconstructie van de neus met heupbot.



craniale operatie nodig, die een klein percentage ernstige complicaties heeft (Freihofner en Obwegeser, 1981).

Literatuur

- BALEN ATHM VAN. Ophthalmological aspects. In: Sticker M et al, eds. Craniofacial malformations. London: Churchill Livingstone Edinburgh, 1990; 323-332.
- BIGAR F, OBWEGESER HL. Ophthalmologische Spätergebnisse nach Hypertelorismusoperation und nach Le Fort III-Osteotomie. Fortschr Kiefer-Gesichtschir 1981; 26: 166-167.
- BROUNS JJA. Osteotomies of the midfacial skeleton. Nijmegen: Katholieke Universiteit, 1992. Academisch proefschrift.
- FREIHOFFER HPM. Inner intercanthal and interorbital distances. J Maxillofac Surg 1980; 8: 324-326.
- FREIHOFFER HPM, OBWEGESER HL. Hypertelorismusoperation: Ja oder Nein? Fortschr Kiefer-Gesichtschir 1981; 26: 161-163.
- FFREIHOFFER HPM. Secundaire posttraumatische correctie van het gezicht. Ned Tijdschr Tandheelkd 1997; 104: 444-447.
- FREIHOFFER HPM. Syndromen 2. Syndroom van Pfeiffer. Ned Tijdschr Tandheelkd 1998; 105: 245-246.
- GREIG DM. Oxycephaly. Edinburgh Med J 1926; 33: 189-219.
- GORLINI RI, COHEN MM, LEVIN LS. Syndromes of the head and neck. 3rd ed. New York: Oxford University Press, 1990; 799-800.
- GÜNTHER H. Die Variabilität der Interorbitalbreite und der Augenabstände. Zschr Morphol Anthropol 1933; 32: 250-274.
- MORAX S. Change in eye position after cranio-facial surgery. J Maxillofac Surg 1984; 12: 47-55.
- MUSTARDÉ JG. Epicanthus and telecanthus. Br J Plast Surg 1963; 16: 346-356.
- SAILER HF. The timing of craniofacial surgery depending on the state of tooth development. Trans 9th Congress EACMFS Athens 1988; 163.
- TESSIER PL. Experiences in the treatment of orbital hypertelorism. Plast Reconstr Surg 1974; 53: 1-18.
- TESSIER PL. Anatomical classification of facial, craniofacial and latero-facial clefts. J Maxillofac Surg 1976; 4: 69-92.
- TESSIER PL, GUIOT G, ROUGERIE J, DELBET JP, PASTORIZA P. Ostéotomies cranio-naso-orbitofaciales. Hypertélorisme. Ann Chir Plast 1967; 12: 103-118.

Summary

Key words:

- Syndrome
- Craniofacial
- Hypertelorism

Hypertelorism (Greig syndrome)

Hypertelorism is an increased distance between the orbits. Most evident symptom is the increased intercanthal distance. It can be caused by congenital deformities (facial clefts, encephalocetes, enlarged ethmoids) and by trauma.

Three degrees are differentiated. Grade one and two can be corrected with a small risk for complications. If there is vertical orbital dystopia it has to be corrected by a transcranial procedure, as is necessary in grade 3.