

- ⁵ Tietz NW. Clinical guide to laboratory tests. Philadelphia: Saunders; 1995.
- ⁶ Boat TF. Cystic fibrosis. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jensen HB, editors. Nelson textbook of pediatrics. 16th ed. Londen: Saunders; 2000. p. 1315-28.
- ⁷ Bakker AJ, Boymans DAG, Ram A, Hamersma AWMJ, Berk JAM, Bosma H. Analyzer geschikt voor 'Speciële methoden'. Labor Medizijn 1994;17:207-12.
- ⁸ Gibson LE, Cook RE. A test for concentration of electrolytes in sweat in cystic fibrosis of the pancreas utilizing pilocarpine by iontophoresis. Pediatrics 1959;23:545-9.
- ⁹ Gardner MJ, Altman DG. Statistics with confidence: confidence intervals and statistical guidelines. Londen: British Medical Journal; 1989.
- ¹⁰ Williams LW. Asthma. In: Rudolph AM, Hoffman JIE, Rudolph CD, editors. Rudolph's Pediatrics. 20th ed. Stamford: Appleton & Lange; 1996. p. 461-9.
- ¹¹ Silverman M. Asthma. In: Campbell AGM, McIntosh N, editors. Forfar & Arneil's textbook of pediatrics. New York: Churchill Livingstone; 1998. p. 536-50.
- ¹² Sly MR. Asthma. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jensen HB, editors. Nelson textbook of pediatrics. 16th ed. Londen: Saunders; 2000. p. 664-80.
- ¹³ International consensus report on diagnosis and treatment of asthma. Eur Respir J 1992;5:601-41.
- ¹⁴ Warner JO. Asthma: a follow up statement from an international paediatric asthma consensus group. Arch Dis Child 1992;67:240-8.
- ¹⁵ Asher MI, Toop L, Mitchell EA. Asthma in children: consensus on preventive management in New Zealand. NZ Med J 1994;107:108-10.
- ¹⁶ South African Childhood Asthma Working Group. Management of childhood and adolescent asthma. S Afr Med J 1994;84:862-6.
- ¹⁷ Niemeijer NR, De Monchy JGR. Age-dependency of sensitization to aero-allergens in asthmatics. Allergy 1992;47(4 Pt 2):431-5.
- ¹⁸ Blok GJ, Flikweert DC, Nauta JJP, Leezenberg JA, Snel AM, Baan S van der. Diagnosis of IgE-mediated allergy in the upper respiratory tract. Allergy 1991;46:99-104.

Aanvaard op 3 juli 2000

Casuïstische mededelingen

Distractioneosteogenese van de mandibula als behandeling bij 2 kinderen met hogeluchtwegobstructie bij micrognathie

A.G.BECKING EN J.JANSMA

Micrognathie is een aangeboren of verworven onderontwikkeling van de onderkaak. Congenitale micrognathie komt meestal voor als onderdeel van craniofaciale syndromen of sequenties. Vooral in ernstige gevallen gaat micrognathie gepaard met hogeluchtwegobstructie in het gebied van de hypofarynx. Hogeluchtwegobstructie kan dan een oorzaak zijn van het obstructieve slaapapneusyndroom bij kinderen. Meestal betreft het dan kinderen met de Pierre Robin-sequentie. Het obstructieve slaapapneusyndroom kan ernstige gevolgen hebben en zelfs levensbedreigend zijn.^{1,2} Echter, de meeste kinderen kunnen met eenvoudige maatregelen worden behandeld en veelal treedt alsnog groei van de mandibula op gedurende het 1e levensjaar.³ Slechts bij een gering aantal patiënten is in het vervolg invasieve therapie aangewezen.

De behandeling van hogeluchtwegobstructie bij kinderen dient primair gericht te zijn op het behandelen van een eventueel aanwezige anatomische oorzaak, zoals tonsillectomie bij hypertrofische tonsillen, adenotomie bij een obstruerend adenoid, of een verlenging van de onderkaak bij micrognathie. Indien een oorzakelijke behandeling onmogelijk of ongewenst is, kan continue

SAMENVATTING

Een meisje van ruim 2 jaar met de Pierre Robin-sequentie had ten gevolge van micrognathie perioden van nachtelijke respiratoire insufficiëntie en een jongen van bijna 4 jaar met het syndroom van Nager en een tracheaanule bleef achter in spraakontwikkeling, had slikproblemen en frequent luchtweginfecties. Met distractioneosteogenese van de onderkaak werd de hogeluchtwegobstructie opgelost: tracheostomie werd voorkomen respectievelijk opgeheven, het meisje werd actiever en bij het jongetje verbeterde de spraakontwikkeling. Distractioneosteogenese is een goede mogelijkheid in plaats van de bij micrognathie gangbare reconstructie van de onderkaak met uitgebreide bottransplantaties.

positieve luchtdruk met een mond-neusmasker als symptomatische behandeling worden toegepast.⁴ Deze therapie wordt echter niet altijd goed verdragen door kinderen. Soms dient een tracheostoma te worden aangelegd. Een tracheotomie kan worden toegepast bij ernstige obstructie van de hoge luchtweg die niet of onvoldoende reageert op andere behandelingen.^{1,4} Een tracheostoma heeft uiteraard psychosociale nadelen en behoeft aanzienlijke extramurale en institutionele zorg. Indien micrognathie met terugliggende tong en obstructie in de farynx als oorzaak van hogeluchtwegobstructie wordt aangemerkt, kan verlenging van de onderkaak worden toegepast. Daardoor worden de tongspieren en suprahyaïdale musculatuur naar ventraal verplaatst. De tong krijgt hierdoor meer ruimte in het orofaryngeale gebied en de bovenste luchtweg wordt verruimd. Een

Academisch Ziekenhuis Vrije Universiteit/Academisch Centrum voor Tandheelkunde, afd. Mondziekten en Kaakchirurgie, Postbus 7057, 1007 MB Amsterdam.

Dr.A.G.Becking, kaakchirurg.

Academisch Ziekenhuis, afd. Mondziekten, Kaakchirurgie en Bijzondere Tandheelkunde, Groningen.

Dr.J.Jansma, kaakchirurg.

Correspondentieadres: dr.A.G.Becking.

verlenging van de onderkaak op een leeftijd onder ongeveer 14 jaar is niet eenvoudig te bewerkstelligen met de gangbare verlengingsosteotomieën. Dit komt met name door een andere botconsistentie op jonge leeftijd en de aanwezigheid van de tandkiemen in de kaak op de plaats van de gewenste sagittaal verlopende osteotomie. In het verleden werden verlengingen van de uni- of bilaterale hypoplastische onderkaak bij kinderen met ernstige hogeluchtwegobstructies uitgevoerd met ribtransplantaten bestaande uit bot of samengesteld uit bot en kraakbeen. De resultaten hiervan zijn goed wat betreft de luchtwegdoorgankelijkheid, de behandelingen zijn echter uitgebreid.⁵

Vanaf 1972 zijn de principes van Ilizarov voor distractieosteogenese met succes dierexperimenteel toegepast op het aangezichtsskelet. In 1992 werd distractieosteogenese van de mandibula voor het eerst beschreven als behandeling voor hogeluchtwegobstructie bij kinderen met micrognathie.⁶ Distractieosteogenese behelst het gradueel verlengen van een botstuk na corticotomie of osteotomie, waarbij de botdelen worden gefixeerd aan een verstelbare distractor. Na een latentietijd van enkele dagen – dienend om callusvorming te laten plaatsvinden – vangt de eigenlijke distractie aan. Het tempo van verlenging, ook wel de ratio genoemd, bedraagt bij kinderen 1-2 mm per dag. Na het bereiken van de gewenste lengte neemt men een stabilisatieperiode van enkele maanden in acht om het nieuw gegenereerde bot te laten matureren. Hierna wordt de distractor verwijderd.⁷ Inmiddels vormt verlenging van de mandibula met distractieosteogenese bij kinderen met hogeluchtwegobstructies ten gevolge van micrognathie de behandeling van eerste keus.⁶⁻¹⁰ Dit heeft vooral te maken met de geringere morbiditeit die bij deze procedure, in vergelijking met de klassieke behandelmethoden, optreedt en met het voorspelbare resultaat wat betreft het bot en de omringende weke delen. Aan de hand van 2 patiënten bespreken wij deze relatief nieuwe techniek.

ZIEKTEGESCHIEDENISSEN

Patiënt A is een meisje van 2 jaar en 2 maanden met de Pierre Robin-sequentie: micrognathie, palatoschisis en glossoptosis (figuur 1). Zij werd verwezen in verband met nachtelijke respiratoire insufficiëntie. Na de geboorte was een intubatie van enkele dagen noodzakelijk in verband met obstructieve perifere ademhalingsmoeilijkheden; in het 1e levensjaar traden vervolgens geen ademhalingsmoeilijkheden meer op. Na het sluiten van het palatum op 1-jarige leeftijd trad het beeld op van het obstructieve slaapapneusyndroom: slaperigheid overdag, periodiek snurken tijdens de slaap met toegenomen ademhalingsarbeid en apneus. De apneus tijdens de slaap werden regelmatig waargenomen door de ouders en traden alleen op als het meisje op haar rug lag. Haar lengte en gewicht ontwikkelden zich volgens de P₃-P₁₀-curven. Gedurende haar 2e levensjaar werd zij tijdens de slaap bewaakt met een saturatiemeter met alarmering bij S_aO₂ 90%. Gemiddeld werden tijdens de slaap 4 saturatiedalingen per uur tot onder de 90% gemeten.

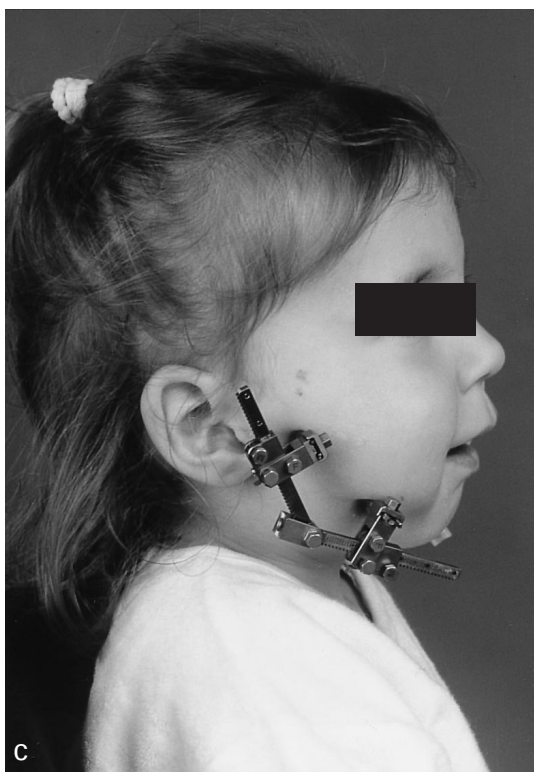
Endoscopisch onderzoek onder narcose gaf een obstructie van de farynx te zien op het niveau van de tongbasis. Hoewel polysomnografie niet bevredigend kon worden uitgevoerd, werd de diagnose 'obstructief slaapapneusyndroom' gesteld. Continue positieve luchtwegdruk en tracheotomie werden als

symptomatische behandeling door de ouders afgewezen; er werd gekozen voor een verlenging van de onderkaak door middel van distractieosteogenese.

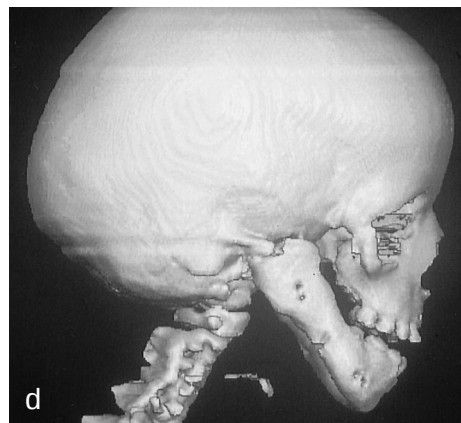
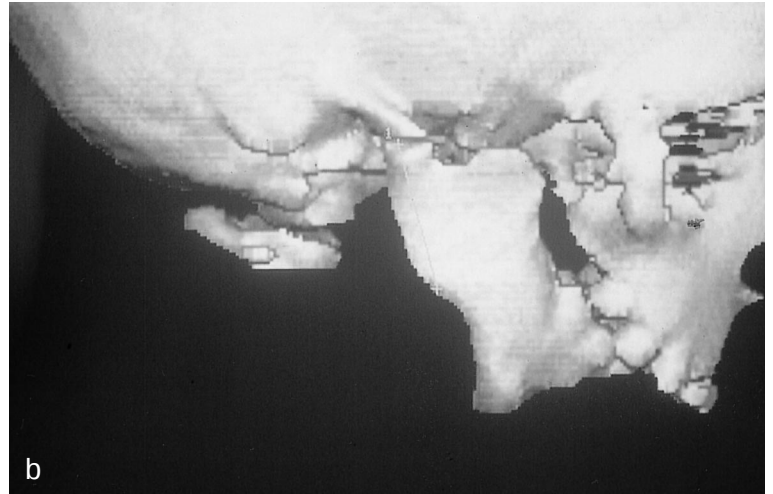
Met behulp van een driedimensionale CT-scan en een stereolithogram werden de osteotomieplaatsen op de mandibula bepaald (zie figuur 1b). De osteotomieën werden transoraal uitgevoerd en een extraorale distractor werd beiderzijds met transcutane pinnen gefixeerd (zie figuur 1c). De distractie vond aansluitend plaats met een ratio van 1-2 mm per dag, gedurende 26 dagen. De ouders voerden de distractie thuis uit. De verlenging van de mandibula, gemeten ter plaatse van de incisieven, bedroeg 23 mm. Overcorrectie tot een omgekeerde frontbeet werd bewerkstelligd. De distractor kon na 8 weken stabilisatie zonder anesthesie worden verwijderd. Patiënte doordond de behandeling goed en bleef gedurende de gehele periode coöperatief. Bij follow-uponderzoek na een jaar was de onderkaak in sagittale richting 6 mm achter bij de bovenkaak, hetgeen zowel door een partiële terugkeer naar de oude stand ('relapse') als door achterblijvende groei zou kunnen worden verklaard (zie figuur 1d). Het patiëntje was na de behandeling volgens de ouders aanzienlijk opgeleefd; met name de activiteit overdag was opvallend toegenomen. De saturatiemeting was nog lange tijd gecontinueerd, maar buiten een periode van ernstige hogeluchtweginfecties bij inmiddels ontstane cara werden geen saturaties onder de 92% meer gemeten. De extraorale littekens bleven zichtbaar.

Patiënt B is een jongetje van 3 jaar en 10 maanden met het syndroom van Nager (acrofaciale dysostose; figuur 2). Na de geboorte werden een ernstige micrognathie, aplasie van het palatum molle, microtie en aplasie van de uitwendige gehoororganen, humerushypoplasie, radius- en ulna-aplasie, aplasie van de duimen en talipes links geconstateerd. Ten gevolge van de micrognathie dreigde respiratoire insufficiëntie; daarom werd daags na de geboorte een tracheotomie uitgevoerd en er werd een tracheacanule aangebracht om de luchtweg veilig te stellen. Vanwege slikproblemen geschiedde de voeding aanvankelijk parenteraal, daarna via een neus-maagvoedingssonde en vanaf anderhalfjarige leeftijd via een percutane endoscopische gastrostomiesonde. Patiënt ontwikkelde zich goed, ook mentaal, maar werd frequent opgenomen met luchtweginfecties met daarbij O₂-saturatiedalingen tot 71%. Vooral de afhankelijkheid van de tracheacanule en het achterblijven van de spraakontwikkeling en het slikken baarden zorgen. In verband met de ontwikkelingen op het terrein van de distractieosteogenese binnen de kaakchirurgie werd in overleg met de behandelars en ouders besloten de mandibula te verlengen met deze techniek.

Met behulp van een driedimensionaal gereconstrueerde CT-scan (zie figuur 2b) werden de osteotomieplaatsen bepaald, waarbij zoveel mogelijk rekening werd gehouden met de operatieve toegang enerzijds en de aanwezigheid van tandkiemen anderzijds. De osteotomie werd, net zoals bij patiënt A, transoraal uitgevoerd en een extraorale bidirectionele distractor werd beiderzijds met transcutane pinnen gefixeerd. Na een latentieperiode van 4 dagen werd begonnen met de actieve distractie met een ratio van 1-2 mm per dag, gedurende 40 dagen. De distractie werd dagelijks door de operateurs poliklinisch uitgevoerd in verband met sociale problemen. De stabilisatieperiode bedroeg uiteindelijk, ten gevolge van ziekte van de patiënt, 12 weken. De verlenging van de mandibula in strikt voorwaartse zin was 25 mm. Er werd in geringe mate overgecorrigeerd; tevens paste men één keer de hoekstand tussen de beide geleiders van de distractor aan om een zich ontwikkelende open beet te sluiten. De distractoren werden onder algehele anesthesie verwijderd, waarbij tevens een laryngo-tracheo-bronchoscope werd verricht. Op orofaryngeaal niveau was nu



FIGUUR 1. Patiënt A met Pierre Robin-sequentie: (a) 2 jaar en 2 maanden oud: waarneembare micrognathie; (b) driedimensionale CT-scan: er is een duidelijke discrepantie in ontwikkeling tussen de bovenkaak en de hypoplastische onderkaak; (c) met een extraorale, transcutane distractor in situ; (d) 1 jaar na de behandeling met distractie (afgedrukt met toestemming van belanghebbenden).



FIGUUR 2. Patiënt B met het syndroom van Nager (acrofaciale dysostose): (a) op de leeftijd van 3 jaar en 10 maanden; behalve een ernstige micrognathie zijn de afwijkingen van het oor en de tracheacanule duidelijk waarneembaar; (b) driedimensionale CT-scan vóór de behandeling van de onontwikkelde onderkaak; (c) 6 maanden na het voltooien van de onderkaakverlenging met distractie; de tracheostomie is opgeheven; (d) driedimensionale CT-scan na de behandeling, met duidelijke verlenging van de onderkaak (afgedrukt met toestemming van belanghebbenden).

duidelijk voldoende lumen aanwezig om lucht te laten passeren naar de larynx. Daags na deze ingreep werd patiënt succesvol gedecanuleerd, waarna hij op normale wijze kon ademen.

Bij controle na 6 maanden leek de situatie stabiel (zie figuur 2c en 2d). De ademhaling was probleemloos; saturaties werden niet meer geregistreerd. De spraak was in korte tijd aanzienlijk verbeterd, het slikken vertoonde nog weinig vooruitgang. Ook bij deze patiënt waren de extraorale littekens nog zichtbaar.

BESCHOUWING

De toepassing van distractieosteogenese als methode van botverlenging of -vermeerdering van de onderkaak, de bovenkaak en het middengezicht is het laatste decennium aanzienlijk toegenomen.⁷ De rapportages zijn echter overwegend casuïstisch en zowel vergelijkende onderzoeken als langetermijnonderzoeken ontbreken nog op dit moment. Echter, distractieosteogenese ter verlenging van een hypoplastische mandibula bij jonge kinderen met ernstige hogeluchtwegobstructie op basis van een te kleine onderkaak biedt zoveel voordelen boven de klassiekere methoden dat deze techniek in korte tijd de behandeling van keuze is geworden. In dit opzicht is het achterwege laten of opheffen van een tracheostomie een groot voordeel te noemen. Vroeger werd veelal een bilaterale transplantatie van rib of crista iliaca voorgestaan als behandeling van micrognathie. De toepassing van dergelijke bottransplantaten heeft een aantal nadelen: morbiditeit wat betreft de donorplaats, infectierisico (ter plaatse van zowel het donor- als het acceptorgebied), onder- of overontwikkeling van het transplantaat, een grotere kans op de noodzaak tot transfusie van bloedproducten, en de meestal noodzakelijke intermaxillaire fixatie. Distractieosteogenese heeft al deze nadelen niet.¹¹

Bij jonge kinderen heeft distractieosteogenese eveneens nadelen. De distractieapparatuur kan problemen opleveren: bij patiënt B was een tussentijdse narcose noodzakelijk om een technisch mankement te herstellen. Bij toename van technische ontwikkelingen en ervaring neemt de kans hierop na verloop van tijd af. Extraorale distracties leiden tot littekenvorming in de huid van het aangezicht. Bij oudere kinderen en volwassenen worden nu reeds intraorale distractoren toegepast, maar deze zijn op dit moment nog niet geschikt om bij deze jonge patiëntengroep te gebruiken. Er is nog maar weinig bekend over de langetermijnresultaten van distractieosteogenese; met name een onderontwikkeling ten opzichte van de rest van de (groeierende) schedel mag worden verwacht op basis van de reeds gebleken verminderde groeipotentie. De vraag of dit eveneens kan leiden tot opnieuw optreden van de luchtwegobstructie is nog onbeantwoord. Overcorrectie van de micrognathie wordt aanbevolen, maar voor de mate van overcorrectie zijn er geen fundamentele richtlijnen. Distractieosteogenese kan, indien noodzakelijk, meerdere keren worden herhaald op dezelfde plaats. Ook lijken de klas-

sieke verlengingsosteotomieën in een met distractieosteogenese verlengde mandibula niet onmogelijk. Bij beide patiëntjes kon geen letsel van de N. alveolaris inferior worden aangetoond. Zij waren echter nog te jong voor precieze beoordeling; de exacte gevolgen voor de functie van de N. alveolaris inferior bij distractieosteogenese in het corpus mandibulae is nog onbekend, maar onze ervaringen bij deze en andere patiënten zijn hoopgevend en vormen het onderwerp van onderzoek.

ABSTRACT

Therapeutic distraction osteogenesis of the mandible in 2 children with obstruction of the upper respiratory tract due to micrognathia. – A girl approximately 2 years old with Pierre Robin sequence had periods of nocturnal respiratory insufficiency as a consequence of micrognathia and a boy nearly 4 years old with Nager syndrome and tracheostomy was retarded in his speech development, had problems swallowing and often had respiratory tract infections. The obstruction of the upper respiratory tract was resolved by performing a distraction osteogenesis of the lower jaw. A tracheostomy was avoided or else removed. The girl became more active and there was an improvement in the boy's speech development. Distraction osteogenesis is a good alternative to the current practice of mandibular reconstruction in micrognathic patients, which involves extensive bone grafts.

LITERATUUR

- 1 Rosen G, Mahowald M. Management of obstructive sleep apnea in children. *Oral Maxillofac Surg Clin N Am* 1995;7:231-41.
- 2 Guilleminault C, Nino-Murcia G, Heldt G, Baldwin R, Hutchinson D. Alternative treatment to tracheostomy in obstructive sleep apnea syndrome: nasal continuous positive airway pressure in young children. *Pediatrics* 1986;78:797-802.
- 3 Vegter F, Hage JJ, Mulder JW. Pierre Robin syndrome: mandibular growth during the first year of life. *Ann Plast Surg* 1999;42:154-7.
- 4 Lauritzen C, Lilja J, Jarlstedt J. Airway obstruction and sleep apnea in children with craniofacial anomalies. *Plast Reconstr Surg* 1986;77:1-6.
- 5 James D, Ma L. Mandibular reconstruction in children with obstructive sleep apnea due to micrognathia. *Plast Reconstr Surg* 1997;100:1131-7.
- 6 McCarthy JG, Schreiber J, Karp N, Thorne CH, Grayson BH. Lengthening the human mandible by gradual distraction. *Plast Reconstr Surg* 1992;89:1-8.
- 7 Tavakoli K, Stewart KJ, Poole MD. Distraction osteogenesis in craniofacial surgery: a review. *Ann Plast Surg* 1998;40:88-99.
- 8 Klein C, Howaldt HP. Mandibular distraction osteogenesis as first step in the early treatment of severe dysgnathia in childhood. *J Orofac Orthop* 1996;57:46-54.
- 9 Schierle HP, Schliephake H, Dempf R, Freihorst J. Erfahrungen mit der Distaktionsosteogenese bei der Therapie schwerer peripherer Atemwegobstruktionen im Säuglings- und Kleinkindalter. *Mund Kiefer Gesichtschir* 1998;2:146-52.
- 10 Cohen SR, Simms C, Burstein FD. Mandibular distraction osteogenesis in the treatment of upper airway obstruction in children with craniofacial deformities. *Plast Reconstr Surg* 1998;101:312-8.
- 11 Williams JK, Maull D, Grayson BH, Longaker MT, McCarthy JG. Early decannulation with bilateral mandibular distraction for tracheostomy-dependent patients. *Plast Reconstr Surg* 1999;103:48-57.

Aanvaard op 18 mei 2000