

Macroglossie; een indicatie voor tongreductie?

S.M. Reinartz¹, H.B. Vermeersch², L.E. Smeele³, P.J.F.M. Lohuis^{1,2,3}

SAMENVATTING

Macroglossie wordt gedefinieerd als een vergroting en verdikking van de tong. De afwijking kan zowel een congenitale als verworven aandoening betreffen, en kan aanleiding geven tot functionele en esthetische klachten. In dit artikel wordt ingegaan op de oorzaken van macroglossie. Tevens zullen we bespreken wanneer er een indicatie bestaat voor tongreductie, en welke chirurgische technieken daarbij mogelijk zijn. Ter illustratie hiervan zullen we de casus presenteren van een kind met congenitale macroglossie bij het Beckwith-Wiedemann syndroom en van een volwassene met macroglossie ten gevolge van acromegalie.

INLEIDING

Macroglossie, ofwel een vergroting en verdikking van de tong, is een zeldzame aandoening die zowel congenitaal als verworven kan zijn. De vergroting van de tong wordt hierbij veroorzaakt door focale of gegeneraliseerde afwijkingen (Tabel 1). De meest voorkomende focale congenitale afwijkingen zijn lymfangiomen en haemangiomen.¹ Zeldzamere oorzaken zijn cysten, mucocelen, linguaal thyroïd en benigne tumoren zoals teratoom.²⁻⁴ Bij een focale afwijking in de tong dient altijd een maligniteit te worden uitgesloten. Gegeneraliseerde macroglossie kan congenitaal voorkomen bij Beckwith Wiedemann syndroom en trisomie 21. Verder is er bij het Pierre-Robin syndroom sprake van een relatieve macroglossie ten

gevolge van de daarbij aanwezige micrognathie.⁵ Bij volwassenen ontstaat een musculaire tonghypertrofie vaak secundair als gevolg van acromegalie en hypothyreoïdie. Gegeneraliseerde macroglossie kan echter ook veroorzaakt worden door amyloid-deposities in de tong bij amyloidose, of door diffuse zwelling bij chronisch oedeem.

Macroglossie kan leiden tot functionele en esthetische klachten. De meest voorkomende functionele klachten zijn luchtwegobstructie, slikklachten en spraakproblemen door slechte articulatie.⁶

Congenitale macroglossie kan ook de groei van mandibula en maxilla beïnvloeden en leiden tot orthodontische problematiek. Esthetische klachten ontstaan in extreme gevallen van macroglossie, waarbij de tong continu uit de mond steekt. Dit kan ten onrechte de indruk wekken van mentale retardatie. Tongreductie is niet in alle gevallen van macroglossie noodzakelijk.

Luchtwegobstructie met snurkende ademhaling en/of slaapapnoes zijn de belangrijkste redenen om een tongreductie uit te voeren, maar ook bij slikklachten of spraakproblematiek kan een tongreductie geïndiceerd zijn. Ter illustratie zullen we hier het ziektebeloop van twee patiënten bespreken; een kind lijdend aan het syndroom van Beckwith-Wiedemann en een volwassene met acromegalie.

CASUS BESPREKING

Patiënt 1: Macroglossie bij het Beckwith-Wiedemann syndroom

Een 2-jarig jongetje met het Beckwith-Wiedemann syndroom presenteerde zich op de polikliniek KNO in verband met ernstige functionele problemen door macroglossie (Figuur 1A). Hij was prematuur (34e week) geboren, waarbij direct na de geboorte een macroglossie werd vastgesteld. Daarbij leed hij ook aan hypotonie en hypoglycemieën, die in het kader van dit syndroom vaak voorkomen. In verband met cardiorespiratoire instabiliteit werd hij in de neonatale periode endotracheaal beademd. Op de leeftijd van 11 maanden ontwikkelde patiëntje een hepatoblastoom, waarna hij intensief werd behandeld met chemotherapie

S.M. Reinartz, AGIO KNO¹
H.B. Vermeersch,
Hoofd-halschirurg²
L.E. Smeele, Hoofd-
halschirurg³
P.J.F.M. Lohuis,
Hoofd-halschirurg^{1,2,3}

¹ Afdeling KNO-heelkunde, Academisch Medisch Centrum, Amsterdam

² Afdeling Hoofd- en Halschirurgie, Universitair Ziekenhuis, Gent, België

³ Afdeling Hoofdhals-oncologie en -chirurgie, Nederlands Kanker Instituut / Antoni van Leeuwenhoek Ziekenhuis, Amsterdam

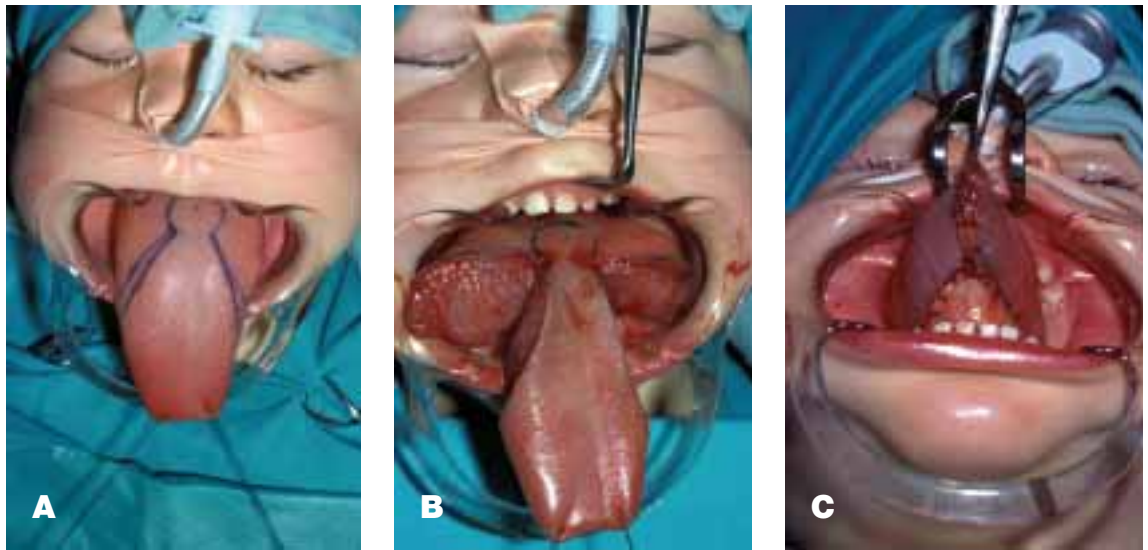
Correspondentieadres:
S.M. Reinartz
Afdeling KNO-heelkunde, Academisch Medisch Centrum, Meibergdreef 9, 1105 AZ Amsterdam
E-mail: s.m.reinartz@amc.uva.nl

Tabel 1. Macroglossie; differentiaal diagnose

	Focaal	Gegeneraliseerd
CONGENITAAL	Lymfangioom	Beckwith Wiedemann syndroom
	Haemangioom	Trisomie 21
	Cyste	Pierre Robin syndroom
	Mucocele	
	Linguaal thyroïd	
	Benige tumoren	
VERWORVEN	Benige tumoren	Acromegalie
	Maligne tumoren	Hypothyreoïdie
		Amyloidose
		Chronisch oedeem



Figuur 1. Patiënt van 2 jaar met het syndroom van Beckwith-Wiedemann. Pre-operatieve situatie in rust; de tong steekt continu buiten de mond (A). Post-operatieve situatie. Zowel functioneel als cosmetisch werd een goed resultaat verkregen (B).



Figuur 2. Patiënt met het syndroom van Beckwith-Wiedemann. Sleutelgatresectie van het anteromediale deel van de tong (A, B) en primair sluiten van de wondranden (C).

gevolgd door resectie van de tumor. Hierdoor werd de vraag om de macroglossie te behandelen uitgesteld tot de leeftijd van 2 jaar. De klachten hierbij betroffen luchtwegobstructie, slikklachten en spraakproblematiek. Tevens was sprake van gestoorde craniofaciale groei, resulterend in een mandibulaire hyperplasie. Op basis van deze problematiek werd besloten om een tongreductie uit te voeren. Er werd een sleutelgatresectie verricht van het anteromediale gedeelte van de mobiele tong, met primair sluiten van de wondranden (Figuur 2A-C). Postoperatief was sprake van een vlotte wondgenezing met een goede mobiliteit van de tong en een fraai cosmetisch resultaat (Figuur 1B). De perorale voeding normaliseerde binnen 2 weken na de ingreep. De spraak kwam al

snel goed op gang met een duidelijke verbetering van de articulatie. Met logopedische begeleiding was de spraakontwikkeling binnen 2 maanden op niveau. Ook de craniofaciale groei normaliseerde en orthodontische behandeling bleek niet noodzakelijk tijdens de follow-up periode van 2 jaar.

Patiënt 2: Macroglossie bij acromegalie

Een 67-jarige man presenteerde zich op de polikliniek KNO in verband met macroglossie ten gevolge van acromegalie (Figuur 3A-B). Op 63-jarige leeftijd was bij hem een hypofyseadenoom geconstateerd, als gevolg waarvan hij de klinische kenmerken van acromegalie ontwikkeld had. Patiënt onderging een transssphenoidale hypofysectomie, waarna een endocrinologisch stabiele

situatie ontstond. De verworven macroglossie leidde echter nog steeds tot klachten van snurken met obstructieve slaapapnoes. Tevens was een mandibulaire hyperplasie met een kruisbeet en klasse III malocclusie ontstaan. Vanwege de forse omvang van de tong kon geen orthodontische behandeling gestart worden. Op basis van de obstructieve slaapapnoes en de dysgnathie werd de indicatie tot tongreductie gesteld. Een ruitvormige excisie centraal werd gecombineerd met een wigexcisie van de tongpunt. De wondranden werden primair gesloten. Peroperatief werd preventief een tracheotomie verricht, vanwege een mogelijke luchtwegobstructie bij postoperatieve zwelling van de tong. Het postoperatieve herstel verliep zonder problemen en de tracheacanule kon na een week worden verwijderd. De sensibiliteit en motoriek van de tong bleven symmetrisch intact en er werd zowel functioneel als cosmetisch een goed resultaat behaald (Figuur 4A-B). In de postoperatieve periode kreeg patiënt logopedische ondersteuning en werd hij orthodontisch nabehandeld.

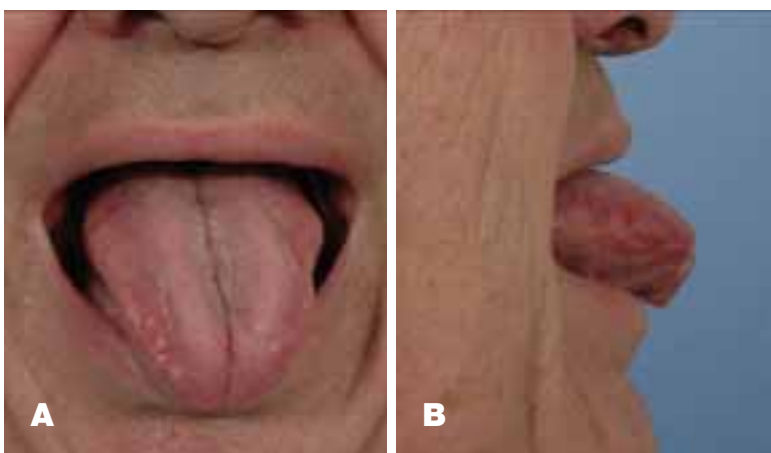
DISCUSSIE

Macroglossie is een weinig voorkomende aandoening, die kan leiden tot functionele en esthetische klachten. Tongreductie is niet in alle gevallen van macroglossie noodzakelijk. Meestal wordt afhankelijk van de functionele klachten beoordeeld of hiervoor een indicatie bestaat. Bij volwassenen is luchtwegobstructie met stridoreuze ademhaling en/of slaapapnoes de voornaamste reden om een tongreductie uit te voeren. Echter, ook bij slikklachten of spraakproblematiek kan een tongreductie geïndiceerd zijn. Bij kinderen wordt om dezelfde redenen tongreductie uitgevoerd. Vanwege de te verwachten groeistoornis van de maxilla en mandibula wordt bij deze groep patiënten geadviseerd de ingreep in het eerste levensjaar uit te voeren.

In de literatuur worden diverse methoden van tongreductie beschreven (Figuur 5). In oudere publicaties wordt perifere excisie van de tong beschreven. Dit leidde echter vaak tot immobiliteit van de tong als gevolg van ledering van de nervus hypoglossus. Een betere methode bleek de latere V-vormige wigresectie uit de tongpunt, waarbij wel een verkorting van de tong bereikt wordt, maar geen versmalling. Het tegenovergestelde geldt voor een ellipsvormige excisie in de mediaanlijn, waarbij de tong wel wordt versmald, echter niet verkort. Met een combinatie van deze twee tech-



Figuur 3. Patiënt met macroglossie bij acromegalie. Pre-operatieve situatie in voor- (A) en zijaanzicht (B).



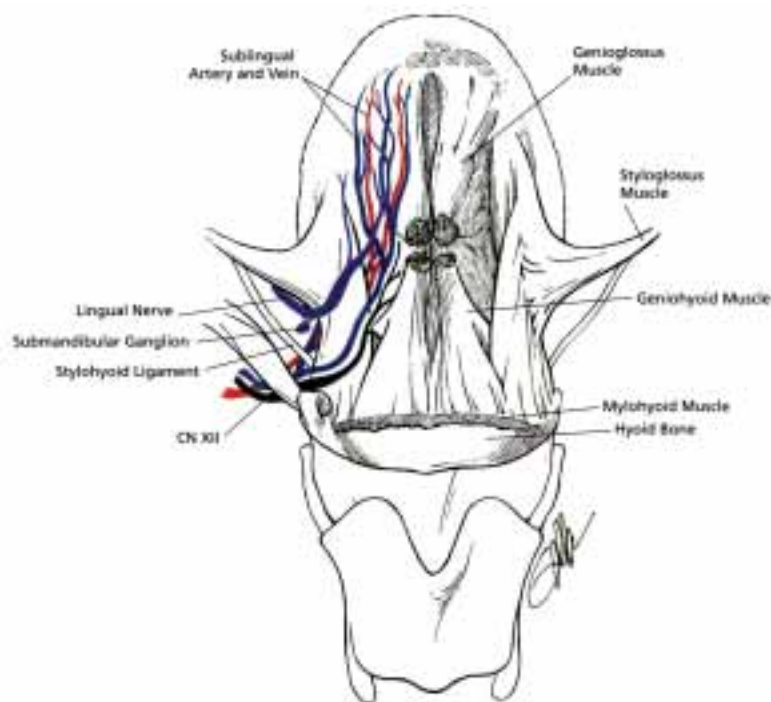
Figuur 4. Patiënt met macroglossie bij acromegalie uit figuur 3. Post-operatieve situatie in voor- (A) en zijaanzicht (B).

nieken, de zogenaamde sleutelgatexcisie, wordt vaak het beste het beoogde resultaat bereikt.⁶ Wanneer sprake is van een gelokaliseerde afwijking in de tong, zoals bijvoorbeeld bij een lymfangioom, dient gestreefd te worden naar volledige resectie hiervan om recidieven te voorkomen. Vaak leidt hierbij de resectie alleen reeds tot het gewenste functionele resultaat.

Om complicaties na tongreductie zoveel mogelijk te voorkomen dienen de belangrijkste zenuw- en vaatstructuren gespaard te blijven (Figuur 6). De tong wordt motorisch geïnnerveerd door de nervus hypoglossus. Deze zenuw treedt ter hoogte van het hyoid aan de dorsolaterale zijde de tong binnen en loopt vervolgens onder de glandula submandibularis diep langs de m. hyoglossus. De sensibiliteit en smaak van de tong wordt in het voorste 2/3 van de tong verzorgd door de nervus lingualis en in het achterste 1/3 deel door de n. glossoph-



Figuur 5. Tongreductie procedures. Volgens Butlin en Ensign (A), Harris, Blair en Hendrick (B), Edgerton (C), Dingman en Grabb en Gupta (D), Egyedi en Obwegeser (E), Köle en Davalbhakta en Lamberty (F), Austerman en Machtens (G en H), Kruchinsky (I), Mixter et al. (J), Harada en Enomoto (K), Morgan et al. en Kacker et al. (L). Uit Wang et al..⁶



Figuur 6. Innervatie en vascularisatie van de tong. Uit Janfaza et al..¹⁵

ryngeus en n. vagus. De n. lingualis verloopt anterieur van de n. hypoglossus tussen de ductus submandibularis en de glandula sublingualis. Bij tongreducties dient de dorsolaterale zijde van de tong vermeden te worden, aangezien lediging van de genoemde zenuwen kan leiden tot immobiliteit van de tong en een verstoorde sensibiliteit en smaak. De arteria lingualis treedt ook vanaf de dorsolaterale zijde de tong binnen, mediaal van de n. hypoglossus. Wanneer de arteria lingualis aan één zijde wordt doorgenomen zijn er vaak voldoende collateralen vanaf contralateraal om de circulatie van de tong te waarborgen. De kans op necrose van de tong postoperatief is dan gering, maar is aanzienlijk indien de a. lingualis dubbelzijdig wordt doorgenomen. Verder is een slechte wondgenezing een mogelijke complicatie van tongreductie, wat kan leiden tot een bifide tongpunt of een gespleten tong.

Mits goed uitgevoerd zijn mobiliteit, sensibiliteit en smaak van de tong zelden aangetast na tongreductie. Voor een goede articulatie is het van belang dat de tong niet te klein is. De tongpunt moet de achterkant van de boventanden kunnen raken, bijvoorbeeld voor de uitspraak van de letter L. Indien postoperatief spraak- en/of slikproblemen bestaan, kunnen deze meestal verholpen worden met logopedische behandeling.⁶

Onze eerste casus beschrijft een patiëntje met het Beckwith-Wiedemann syndroom. Dit is het gevolg van een zeldzame genetische afwijking, gelokaliseerd op de korte arm van chromosoom 11, waarbij diverse congenitale anomalieën kunnen voorkomen. In vrijwel alle gevallen komt hierbij macroglossie voor.^{7,8} Tijdens de zwangerschap ontstaat vaak een polyhydramnion door overmatige urineproductie veroorzaakt door hypertrofie van de nieren. Dit kan leiden tot een premature geboorte. In de neonatale periode kunnen ernstige hypoglycemieën ontstaan, die leiden tot mentale retardatie indien deze niet adequaat worden behandeld. Kinderen met het Beckwith-Wiedemann syndroom hebben een verhoogd risico op het ontwikkelen van neoplasmata, waarvan de meeste maligne zijn.⁹ Bij ons patiëntje was ook sprake van een maligniteit op zeer jonge leeftijd, waardoor de behandeling van de macroglossie werd uitgesteld. Macroglossie verstoort de groei van zowel maxilla als mandibula, waardoor de lengtegroei van het gezicht toeneemt en een verticale malocclusie ontstaat. Tevens leidt het tot een prognathie van de mandibula.⁷ Om deze groeistoornissen te voorkomen wordt geadviseerd een tongreductie

uit te voeren in het eerste levensjaar.^{10,11} Onze patiënt had aanvankelijk een malocclusie, echter na de tongreductie trad een spontaan herstel op van de craniofaciale groei.

Onze tweede casus betreft een patiënt met acromegalie ten gevolge van een hypofyseadenoom. Acromegalie is een klinisch syndroom wat veroorzaakt wordt door excessieve secretie van groeihormoon. De jaarlijkse incidentie bedraagt 3-4 per miljoen.¹² De meest voorkomende oorzaak van acromegalie is het hypofyseadenoom. De hoge serumconcentraties van groeihormoon leiden tot metabole en somatische effecten, zoals respectievelijk insuline antagonisme en groei van diverse weefsels. Het hypofyseadenoom zelf kan lokale klachten veroorzaken, zoals hoofdpijn, gezichtsvelduitval en hersenzenuwuitval. De progressie van deze symptomen verloopt traag.¹³ Overmatige groei veroorzaakt macroglossie en toename van weke delen in de tarynx en larynx. In circa 50% van de patiënten met acromegalie leidt dit tot obstructieve slaapapnoes.¹⁴ Ook bij onze patiënt was dit het geval. Daarnaast was orthodontische behandeling geïndiceerd, die pas kon worden gestart nadat de tongreductie was uitgevoerd.

CONCLUSIE

Congenitale en verworven macroglossie kan leiden tot functionele klachten, zoals luchtwegobstructie, slaapapnoes, slikklachten en spraakproblematiek, zowel bij kinderen als volwassenen. Congenitale macroglossie leidt tevens tot een verstoring van de groei van de maxilla en mandibula. Een tongreductie is geïndiceerd wanneer sprake is van ernstige functionele klachten. Een sleutelgatvormige resectie van het anteromediale deel van tong geeft het beste functionele en cosmetische resultaat.

SUMMARY

Macroglossia is defined as an enlargement and thickening of the tongue. The deformity may occur as a congenital or acquired condition, and can lead to both functional and cosmetic symptoms. In this article we will discuss the diseases and syndromes that may cause macroglossia. Furthermore, we will discuss the indications for tongue reduction and the various surgical procedures. To illustrate this we will present two cases of macroglossia; one child with congenital macroglossia caused by the Beckwith-Wiedemann syndrome, and one adult with macroglossia due to acromegaly.

KEYWORDS

macroglossia, tongue reduction, Beckwith-Wiedemann syndrome, acromegaly

Literatuur

1. Jian XC. Surgical management of lymphangiomatous or lymphangiohemangiomatous macroglossia. *J Oral Maxillofac Surg* 2005;63(1):15-19.
2. Dolata J. Thyroglossal duct cyst in the mouth floor: an unusual location. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;110(6):580-583.
3. Maddern BR, Werkhaven J, McBride T. Lingual thyroid in a young infant presenting as airway obstruction: report of a case. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1988;16(1):77-82.
4. Batsakis JG, el-Naggar AK, Hicks MJ. Epithelial choristomas and teratomas of the tongue. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993;102(7):567-569.
5. Wilson AC, Moore DJ, Moore MH, Martin AJ, et al. Late presentation of upper airway obstruction in Pierre Robin sequence. *Arch Dis Child* 2000;83(5):435-438.
6. Wang J, Goodger NM, Pogrel MA. The role of tongue reduction. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2003;95(3):269-273.
7. Menard RM, Delaire J, Schendel SA. Treatment of the craniofacial complications of Beckwith-Wiedemann syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1995;96(1):27-33.
8. McManamny DS, Barnett JS. Macroglossia as a presentation of the Beckwith-Wiedemann syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1985;75(2):170-176.
9. Rimell FL, Shapiro AM, Shoemaker DL, Kenna MA. Head and neck manifestations of Beckwith-Wiedemann syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;113(3):262-265.
10. Kveim M, Fisher JC, Jones KL, Gruer B. Early tongue resection for Beckwith-Wiedemann macroglossia. *Ann Plast Surg* 1985;14(2):142-144.
11. Giaccotti A, Romanini G, Di GR, Arcuri C. A less-invasive approach with orthodontic treatment in Beckwith-Wiedemann patients. *Orthod Craniofac Res* 2002;5(1):59-63.
12. Alexander L, Appleton D, Hall R, Ross WM, et al. Epidemiology of acromegaly in the Newcastle region. *Clin Endocrinol (Oxf)* 1980;12(1):71-79.
13. Nabarro JD. Acromegaly. *Clin Endocrinol (Oxf)* 1987;26(4):481-512.
14. Grunstein RR, Ho KY, Sullivan CE. Sleep apnea in acromegaly. *Ann Intern Med* 1991;115(7):527-532.
15. Janfaza P, Fabian RL. Oral cavity. In: Janfaza P editor. *Surgical Anatomy of the Head and Neck*. Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins 2001.