

Geboren worden met een te klein of afwezig oog

Jaarlijks worden in ons land ongeveer 10 baby's geboren met een veel te klein (microftalmie) of afwezig oog (anoftalmie). Deze zeldzame aandoeningen brengen voor de ouders vaak heel wat vragen en onzekerheid met zich mee. In deze folder proberen we antwoord te geven op veelgestelde vragen.

Wat is anoftalmie/microftalmie?

Anoftalmie (anophthalmia) is een aandoening waarbij een kind zonder oog geboren wordt. Tijdens de groei van het kindje in de baarmoeder is het oog bij de baby niet tot ontwikkeling gekomen. Omdat de anoftalmie aangeboren is, heet de aandoening voluit 'congenitale anoftalmie' (congenitaal = aangeboren).

Het kan ook gebeuren dat de groei van het oog in de baarmoeder voortijdig stopt. Het oog is dan bij de geboorte klein en onderontwikkeld. Deze aandoening heet microftalmie (microphthalmia).

Er kunnen nog meer aanlegfouten in het oog aanwezig zijn, zoals cysten in de oogkas of staar. Ook kan een deel van een structuur van het oog afwezig zijn (zoals de iris, het hoornvlies of de oogzenuw), dit heet een coloboom. Deze oogaandoeningen kunnen zowel enkelzijdig als dubbelzijdig voorkomen, maar bij het merendeel van de baby's is de aandoening enkelzijdig.

Waarom heeft mijn kind dat?

Er kunnen verschillende oorzaken zijn voor het ontstaan van anoftalmie of microftalmie. Genetische afwijkingen kunnen een rol spelen, maar de aandoening kan ook ontstaan als gevolg van een doorgemaakte ziekte in de zwangerschap (zoals rodehond (rubella) of toxoplasmose) of na het gebruik van bepaalde geneesmiddelen tijdens de zwangerschap (zoals Softenon). In veel gevallen wordt er echter geen oorzaak gevonden.

Is er nog meer aan de hand?

Direct na de geboorte wordt een baby altijd lichamelijk onderzocht. De diagnose 'anoftalmie' of 'microftalmie' wordt dan meestal duidelijk. Om deze diagnose te bevestigen, wordt een echo gemaakt van de ogen. Vaak stelt de arts ook voor om een MRI te maken. Tijdens de MRI krijgt het kindje een roesje, omdat het belangrijk is dat de baby stil ligt. Op de MRI kan de arts zien of er een oogzenuw en oog aanwezig zijn, plus de afmetingen daarvan.

In sommige gevallen zijn er, samen met anoftalmie of microftalmie, ook afwijkingen van andere organen. Daarom onderzoekt een kinderarts uw kind ook op andere afwijkingen. Als de anoftalmie of microftalmie gepaard gaat met andere afwijkingen kan dit passen bij een syndroom dat veroorzaakt wordt door een fout in het DNA. De arts stelt vaak een erfelijkheidsonderzoek voor. Hiertoe wordt wat bloed afgenomen. Dit genetisch onderzoek kan enkele maanden duren.

De oogarts onderzoekt het aangedane oog en, indien van toepassing, het andere oog van uw kind, onder andere met een fundoscoop om het netvlies en de oogzenuw te bekijken. Dit zegt veel over de gezondheid van dat oog. Pas op latere leeftijd kan het zicht van dat oog (de visus) gemeten worden.

Kan een kind met deze aandoening zien?

Wanneer een oog ontbreekt (anoftalmie), dan kan uw kind aan deze zijde nooit zien. Ook bij microftalmie is de kans groot dat dit kleine oog niet zal zien. Als het andere oog wel goed is aangelegd, kan uw kind daarmee vaak normaal zien. Als het andere oog ook een aanlegprobleem heeft, dan kan het zicht helaas verstoord zijn. In dat geval wordt u in contact gebracht met een centrum voor slechtzienden en blinden bij u in de omgeving. Hier krijgt u adviezen voor de ontwikkeling van uw kind.

Met slechts één functioneel oog (ook wel monocus genoemd) heeft uw kind in principe een normaal zicht. Als een kind met één oog geboren wordt, leert het om daarmee diepte in te schatten. Iemand met één oog kan bijvoorbeeld gewoon deelnemen aan het verkeer en een normaal rijbewijs halen. Er zijn enkele beroepen waarbij stereoscopisch of dieptezien vereist is, zoals piloot, buschauffeur en oogarts. Deze beroepen kan een persoon met één oog niet uitoefenen. Echter, stereoscopisch zien is bij het merendeel van de beroepen niet noodzakelijk.

Met één oog kan een kind lezen en sporten, ook meedoen op school is geen probleem. Wel moet uw kind iets voorzichtiger zijn met het kijkende oog. Sporten als squashen, (kick) boksen en waterpolo zijn daarom af te raden en bij gevaarlijke sporten is een beschermbril onmisbaar. Zwemmen kan zonder problemen.

Als we er niets aan doen, dan ...

Als een kind groeit, groeit het hoofd mee. De oogkas en de oogleden worden groter omdat deze gestimuleerd worden door het groeiende oog in de oogkas. Dit heet 'een groeistimulus'. Bij anoftalmie en microftalmie ontbreekt deze stimulus, er is immers geen of slechts een heel klein oog in de oogkas aanwezig en dus groeien de oogkas en de oogleden niet met de rest van de schedel mee. Als er geen behandeling plaatsvindt, kan dit verschil in de loop der jaren toenemen. Hierdoor krijgt het gezicht een asymmetrische vorm. Bij ernstige aanlegproblemen van het oog kan een snelle start van de behandeling deze asymmetrie van het gezicht voorkomen. Er zijn echter ook aanlegstoornissen met minder effect op de groei, waar behandeling nog even uitgesteld kan worden of waar behandeling helemaal niet nodig is.

Wat kunnen we wel doen?

- In de meeste gevallen kan de groei van de oogkas en de lidspleet (de breedte van de oogleden) zonder chirurgie bevorderd worden. Hiervoor maakt de ocularist (oogprothesemaker) voor uw kind een schaal of bolletje (conformer) dat de groei van het andere oog nabootst.

Dit is een schaal die voor druk en rek onder de oogleden zorgt. Dankzij deze druk en rek groeit de oogkas en zo ontstaat ruimte voor een steeds grotere conformer (afbeelding 1). Zoals al eerder benoemd is het bij ernstige groeiachterstand belangrijk om de behandeling zo vroeg mogelijk te starten om scheefgroei van het gelaat te voorkomen. Het liefst starten we op babyleeftijd: de eerste levensjaren zijn erg belangrijk voor de groei van het oog en de oogkas en op latere leeftijd is één en ander lastiger te corrigeren.

- In sommige gevallen is een prothese alleen niet voldoende. In dat geval is een operatie een mogelijkheid.

Maatwerk van de ocularist

De ocularist maakt voor ieder kind een oog op maat. Het kunst oog moet uiteindelijk zo goed mogelijk lijken op het andere oog. In het begin zijn de maat en het passen van de prothese het belangrijkste. Hoe ouder het kind wordt, hoe belangrijker de gelijkenis.

In het microftalmieteam werken we samen met de ocularist. In de eerste levensmaanden groeien de ogen het snelst en dit betekent dat de conformer vaak verwisseld moet worden om de natuurlijke groei van een oog na te bootsen. Voor een optimale pasvorm worden conformers gemaakt door middel van beeldvorming en 3D-printtechnieken. Deze technieken maken het mogelijk om zo snel mogelijk over te gaan naar kunstogen met een natuurlijk lijkende irisprint (afbeelding 2).

De conformers en de kunstogen worden van kunststof gemaakt, met als groot voordeel dat ze niet kapot gaan. Wel ontstaat er na verloop van tijd aanslag op de prothese door bestanddelen van het traanvocht. Daarom wordt een prothese minstens eenmaal per jaar gepolijst. De prothese wordt in het begin (om voortdurend groei te stimuleren) vaak vervangen. Zodra het maximale resultaat bereikt is, hoeft de prothese minder vaak vervangen te worden. Het kunst oog wordt dan naar gelieve vervangen. De verzekering dekt deze kosten.



Figuur I: Links een afdruk van de oogholte en rechts drie opeenvolgende conformers



Figuur II: Een kunst oog

Onzekerheid of pesten?

De behandeling is met name de eerste jaren vrij intensief met veel afspraken bij de ocularist en oogarts. Naarmate uw kind ouder wordt, kan het te maken krijgen met problemen, zoals onzekerheid over het uiterlijk of pestgedrag van anderen. In Amsterdam UMC is laagdrempelig

psychologische hulp beschikbaar voor begeleiding of vragen, als u en/of uw kind hier behoefte aan heeft.

Ervaringen delen

Soms kan het prettig zijn om met ouders van lotgenoten te praten. Ouders die dit willen, kunnen wij in contact brengen met andere ouders van kinderen met deze oogandoening. Voor meer informatie of het delen van ervaringen is er ook de vereniging voor mensen met een oogprothese: www.ver-ooginoog.nl.

Meer weten

Onderstaande sites bieden aanvullende informatie:

- www.amsterdamumc.nl
- www.remmersocularist.nl

Contactgegevens polikliniek Oogheelkunde

<u>Locatie</u>		<u>Telefoon</u> (tijdens kantooruren)	<u>Telefoon</u> (buiten kantooruren)	<u>E-mailadres</u>
VUmc	Receptie R, 2 ^{de} verdieping	020 444 1170	020 444 4444	oogheelkunde@amsterdamumc.nl (niet-spoedeisende zaken)
AMC	Receptie A2, 2 ^{de} verdieping	020 566 3100	020 566 9111	idem
Operatieplanning Amsterdam UMC		020 444 1170	n.v.t	oogoperatie@amsterdamumc.nl (niet-spoedeisende zaken)
www.vumc.nl/oogheelkunde				