

De behandeling van anoftalmie en microftalmie in vogelvlucht

Op de Familiedag in Avifauna verzorgde Annabel Groot het wetenschappelijk deel van de ochtend. Annabel voltooide haar opleiding geneeskunde in Utrecht en is sinds 2015 als oogarts in opleiding verbonden aan het Amsterdam UMC.

Naast haar opleiding verricht ze onderzoek naar anoftalmie en microftalmie onder leiding van dr. Dyonne Hartong. Deze ochtend vertelde ze over de geschiedenis van microftalmie en anoftalmie (MICA) in de literatuur, en de gebruikte en huidige behandelmethodes.

MICA spreekuur

Het belang van onderzoek is reeds begin vorige eeuw ingezien, en zeker voor zulke zeldzame aandoeningen is het bundelen van krachten belangrijker dan voor veelvoorkomende ziektes. Daarom begon dr. Hartong, van oorsprong oogkas- en ooglid specialist, in Amsterdam een speciaal MICA spreekuur met als doel zoveel mogelijk kinderen en ouders te onderzoeken en indien nodig te behandelen. Hierbij zijn ook de ocularist, kinderoogarts, orthoptist, radioloog en kinderarts-geneticus betrokken. Op deze manier is de bijdrage aan kennis wat betreft de aandoening groot en verzorgen ze een betere voorlichting voor ouder en kind.

De resultaten van het onderzoek worden internationaal besproken op congressen met specialisten die dezelfde aandoeningen behandelen in andere landen. Dat maakt het onderzoek natuurlijk extra waardevol.

Het is wel duidelijk dat er van het aangedane oogje qua zicht helaas niet veel verwacht mag worden, maar ook is bekend dat juist in de eerste levensjaren de meeste groei van oog en oogkas plaatsvindt: op de leeftijd van twee jaar zijn de oogkassen al zo'n 70% van een volwassen maat, en bij vijf jaar al 90%. Als zo'n oogkas eenmaal gegroeid is, is het lastiger om daar nog veel vervorming aan te geven en is de heersende mening dus dat er vroeg begonnen moet worden aan eventuele correctie. Daarnaast heeft de oogkasgroei een sterke relatie met het geïmplanteerde volume, schrijven onderzoeker Ragge en collega's in 2007.

Oogkas creëren

Dat was in de jaren daarvoor ook het vermoeden geweest, en de MICA behandeling is er dus op gericht om al vroeg in het leven een oogkas te creëren



waarin een fraaie prothese blijft zitten. Dat wil zeggen, zonder 'peervormige' holte, met oogleden waar een bovenste en onderste omslagplooï aanwezig is, en die ook nog eens symmetrisch zijn aan beide kanten in vorm en lengte. Ruwweg worden er twee behandelingen toegepast: de 'terughoudende' of conservatieve behandeling, en de operatieve behandeling waarbij een operatie nodig is om het doel te bereiken.

De conservatieve behandeling heeft wat het MICA-team betreft zeker de voorkeur, omdat een operatie altijd littekenvorming geeft, wat op den duur toch weer voor problemen kan gaan zorgen. Daarnaast is een operatie altijd een hele ingreep voor ouders en (jonge) kinderen en het is waardevol als hen dat bespaard kan blijven.

De initiële operatieve behandeling bestond uit het uitbreken van de oogkassen, 'een osteotomie'. Hiermee werd dan wel een groter volume van de oogkas bereikt, maar dat volume bleef vervolgens identiek terwijl het kind wel groeide, zodat de procedure meermaals herhaald moest worden. Daarbij werd het volume ook niet opgevuld, zodat de oogleden niet werden opgerekt en botgroei niet werd gestimuleerd (beschreven door Marchac en Tessier, Frankrijk in 1977). Hierdoor waren weer aanvullende ooglidoperaties nodig om ruimte te maken voor een prothese. Kortom, dit was niet echt een optie van eerste keus.

Conservatieve behandeling

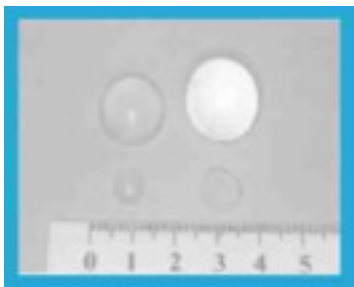
De conservatieve behandeling bestaat uit het opvullen van het volumetekort door verschillende implants: vaste of solide bolletjes, opblaasbare vormen en hydrogel bolletjes die in volume uitzetten door het opnemen van vocht. De eerste vaste bolletjes werden beschreven in 1931 in Rusland en zijn gemaakt van siliconen of acryl in opeenvolgende groottes. Nadelen van deze bolletjes waren dat ze operatief verwisseld moesten worden waardoor steeds schade aan de slijmvliezen ontstond, en de veelvuldige narcoses die

er nodig waren. Een uitdaging was ook om een zodanig groot bolletje te kiezen dat er een groeistimulans gegeven werd aan de oogkas, maar niet zo groot dat dit oncomfortabel was of dat het bolletje uit de oogkas kwam zetten.

Een geschikt alternatief werd vervolgens pas vele jaren later, rond 1990, beschreven door meerdere auteurs (O'Keefe, Lo, Berry, Eppley) en was een opvulbaar ballonnetje dat telkens naar believen kon worden opgevuld, met een klepje tussen het ballonnetje en het opvulslangetje dat zich op de slaap bevond. Hierbij was het voordeel dat er geen voortdurende wisselingen onder narcose nodig waren, maar het dingetje moest zeker wel operatief ingebracht worden met een omleiding van het slangetje naar richting de slaap.

De ervaring was dat kinderen het bijvullen onprettig vonden. Ook kon niet goed gecontroleerd worden of het ballonnetje wel de echte positie van een oog had en naar welke richting het zich uitzette bij vullen, en uiteindelijk was alsnog een verwijdering met definitieve opvulling nodig. Daarbij is wel de zeer onwenselijke situatie beschreven dat het ballonnetje kon knappen. De uitkomst was dat de oogkas wel groeide, maar de oogleden eigenlijk niet. Mogelijk heeft dit laatste te maken met de positionering van de ballon in de oogkas.

Groeiend oog



Al met al waren de boven beschreven opties vrij arbeidsintensief. Een pas echt interessante ontwikkeling vond plaats in Duitsland, en werd in 1999 beschreven door Wiese. Van polymeer / methyl-

methacrylaat wordt een *osmotische hydrogel expander* ontwikkeld voor congenitale anoftalmie. Osmotisch wil zeggen dat het materiaal klein is als het droog is, maar toeneemt in grootte bij opnemen van vocht. Zo kan het tot wel 10x zo groot worden in 2 tot 4 weken. Een soort natuurlijk groeiend oog, dus.

De behandeling bestond in principe uit drie operaties waarna er ruimte was voor een schaalprothese. Nadelen waren doorzwerende hechtingen, als de implant niet de goede grootte had viel het eruit of veranderde het van plek, en soms zorgde het gel-achtige materiaal voor een ontstekingsreactie of was het lastig te verwijderen. Misschien wel het grootste nadeel was, dat

als de expander zijn maximale grootte had bereikt ook de druk en daarmee de groeistimulans afnam. Er bestaat een variatie op de hydrogel expander, waarbij allemaal kleine bolletjes van hetzelfde materiaal kunnen worden gedoseerd.

Naast al deze verschillende methoden zijn er nog tal van andere ideeën ontwikkeld, zoals vaste prothese met een vleugeltje eraan of protheses naar een afdruk van de holte al met een kleine iris erop geprint. Sommige ocularisten maken gebruik van solide conformers die zonder operatie of narcose kunnen worden geplaatst. Een nadeel is dat deze methode zeer arbeidsintensief is en vooral zal werken als de prothese heel vaak verwisseld kan worden.

Bij kinderen is het alleen lastig om een goede passing te doen en bovendien is de MICA holte een lastige holte om het juiste model te vinden. Waarschijnlijk leiden er meer wegen naar Rome, omdat bij veel opties ook wordt beschreven dat het cosmetisch resultaat over het algemeen fraai of functioneel is.

Andere opties

Er zijn ook artsen die sowieso het liefst opereren: een dermis fat graft operatie. De gedachte hierbij is dat er vet uit de bil in de oogkas wordt geplaatst, waarbij een natuurlijke vulling van de oogkas wordt nagebootst, en dit vet groeit soms mee bij jonge kinderen. Ook hiermee kan een mooi resultaat verkregen worden, maar het is wel een operatie op jonge leeftijd.

We weten uit ons eigen onderzoek dat sommige microftalmie ogen groeien en mogelijk nog een bijdrage leveren aan de oogkasgroei, en daarom is het belangrijk om deze te laten zitten. Bovendien is het soms zo, dat het oog nog iets kan zien. Het voordeel van een dermis fat operatie is dat een kunst oog makkelijker geplaatst kan worden vanwege een verbeterde ooglidplooi. Het is nog niet duidelijk hoeveel groei effect deze operatie uiteindelijk geeft.

Een allerlaatste optie wordt beschreven voor patiënten die op latere leeftijd presenteren en waarbij de oogkassen al volgroeid zijn. Hierbij worden de oogkassen 'opengebrouwen', verplaatst naar voren en naar buiten, en worden ze met platen en schroefjes vast gezet. Dit soort chirurgie wordt vaker toegepast bij aangeboren schedelafwijkingen waarbij de hersenen te weinig ruimte hebben.

Lees meer op pagina 12.



Orbitacentrum Amsterdam: 3D

1. MRI met anesthesie en afdruk
2. MRI data analyseren met software
3. Anatomische structuren: bot, oog, normaal oog

Afdruk oogholte →



3D SCAN →

Digitaal model



De afbeeldingen van het schilde en de afname is eigendom van Orbitacentrum Amsterdam

Orbitacentrum Amsterdam

3D programma

In Amsterdam zijn we bezig om relatief gemakkelijk te verwisselen protheses te ontwerpen op basis van een afdrukje van de oogholte en metingen op echo en MRI. Door middel van een 3D programma kunnen we steeds subtiel grotere, gepersonaliseerde oogprotheses printen die de ocularist als het moet nog wat bij kan schaven.

Onderzoek is van groot belang

En met deze ontwikkeling komen we weer terug bij de tweede alinea: onderzoek doen is van groot belang, want de wereld om ons heen verandert elke dag en als we een mogelijkheid hebben voor een geschikte, patiënt- en kindvriendelijke behandelmethodode dan zou dat wereldkundig gemaakt moeten worden.