

Patologiske funn i øyet hos barn med fødselsmerke i ansiktet

Nevus flammeus (port-wine stains) er vaskulære malformasjoner som er til stede ved fødselen. Barn med slike merker lokalisert til trigeminusområdet har økt risiko for utvikling av glaukom og varig synssvekkelse. Vi ønsket å tilby barn under behandling for nevus flammeus en undersøkelse av øyelege og ønsket å vurdere om denne undersøkelsen kunne gi grunnlag for en mer selektert oppfølging.

45 barn med nevus flammeus i trigeminusområdet ble undersøkt i generell anestesi av øyelege. Øyeundersøkelsen inkluderte oftalmoskopi og tonometri.

30 barn hadde ett eller begge øyelokk affisert. Sju av disse hadde koroidal vaskulær malformasjon. Fire pasienter med fødselsmerke på begge øyelokk hadde glaukom. To barn med affeksjon av kun øvre øyelokk hadde koroidal vaskulær malformasjon. Glaukom og koroidal vaskulær malformasjon ble kun påvist hos barn med øyelokksaffeksjon. Affeksjon indikerer risiko for glaukom.

Barn med nevus flammeus på øyelokkene bør undersøkes av øyelege, helst i første leveår. Normale øyefunn ved undersøkelsen reduserer sannsynligvis risiko for senere utvikling av glaukom.

Nevus flammeus er medfødte, kutane, vaskulære malformasjoner (fig 1) som affiserer 0,3 % av nyfødte (1). Fødselsmerkene er ofte distribuert svarende til dermatomer, og kan representere mosaikker oppstått i nevraltret (2). Barn med nevus flammeus i trigeminusområdet kan ha intraokulære vaskulære forandringer (fig 2) og økt risiko for utvikling av glaukom og permanent synssvekkelse i ung alder (2). Barna bør derfor følges i et strukturert system for øyeundersøkelse og oppfølging.

Tidligere undersøkelser indikerer økt risiko for komplikasjoner i øyet og sentralnervesystemet, basert på lokalisasjon av fødselsmerket (2, 3). En studie beskriver tonometri og oftalmoskopi hos barn med nevus flammeus lokalisert til ansiktet (4). Konklusjonen var at koroidal vaskulær anomali (koroidalt hemangiom) var uvanlig. Barna ble ikke undersøkt i anestesi.

Per Helsing
per.helsing@rikshospitalet.no
Nils Jørgen Mørk
Hudavdelingen

Tor Flage*
Øyeavdelingen

Rikshospitalet
0027 Oslo

* Nåværende adresse:
Statens helsetilsyn
Postboks 8128 Dep
0032 Oslo

Helsing P, Mørk NJ, Flage T.

Ocular findings in children with facial port-wine stains.

Tidsskr Nor Lægeforen 2001; 121: 1911–2.

Background. Port-wine stains distributed to the trigeminal area may be associated with eye and/or central nervous system complications. Visual loss may be prevented with screening for eye pathology at an early age with adequate intervention.

Material and methods. 45 children with port-wine stains in the trigeminal area were examined by an ophthalmologist under general anaesthesia.

Results. Seven of 30 patients with one or both eyelids affected had a choroidal vascular anomaly. Four patients had glaucoma. These four patients had both eyelids affected. Two children with a vascular anomaly had only upper eyelid involvement.

Interpretation. Patients with facial port-wine stains affecting the eyelids should be screened for eye pathology at an early age.

I denne studien ble 45 barn med nevus flammeus i ansiktet undersøkt i generell anestesi av øyelege. Tilbud om oppfølging ble gitt alle barn med nevus flammeus på øyelokkene. Oppfølgingen vil vise om risiko for glaukom er knyttet til påvist intraokulær, vaskulær malformasjon ved oftalmoskopi.

Materiale og metode

Alle barn behandlet for nevus flammeus i trigeminusområdet ved Laserseksjonen, Hudavdelingen, Rikshospitalet, fra oktober 1995 til juni 1997 (N = 45) ble inkludert i studien. Øyeundersøkelsen ble gjennomført av øyelege mens barnet var i generell anestesi, og bestod av tonometri og oftalmoskopi. Corneadiameter ble registrert. Inndeling i de forskjellige trigeminusavsnitt ble gjort ad modum Brodal (5).

Sturge-Webers syndrom ble definert som facial og leptomeningeal vaskulær anomali, med kramppe eller hemiplegi i ung alder, med eller uten glaukom. Diagnosene glaukom og/eller Sturge-Webers syndrom ble bekreftet av øyelege eller nevrolog.

Koroidale hemangiomer har vært den vanlige betegnelsen på karforandringer påvist i choroidea hos pasienter med fødselsmerke. Nomenklaturen har dessverre vært forvirrende. Medfødte vaskulære forandringer skal i dag benevnes vaskulære malformasjoner, mens hemangiomer er forbeholdt vaskulære lesjoner med rask neonatal vekst (6). Nevus flammeus er en vaskulær malformasjon, og vi har derfor valgt å kalle den av og til ledsagende forandring i choroidea for koroidal vaskulær malformasjon.

Anestesi bestod av en kombinasjon av alfentanil, tiopental, atropin og diazepam gitt intravenøst.

Resultater

45 barn ble inkludert, 24 piker og 21 gutter. Gjennomsnittsalder var 56 måneder (spredning 18–134 måneder) (tab 1).

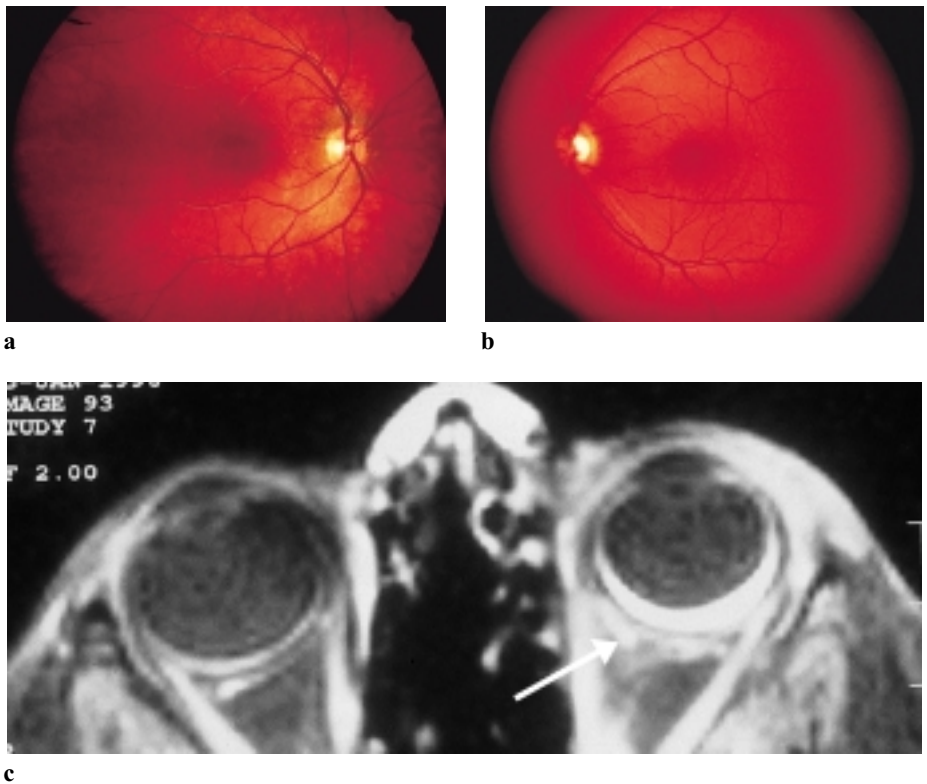
Tre barn hadde Sturge-Webers syndrom, glaukom ble funnet hos to av dem. Kun tre barn hadde bilateralt fødselsmerke. To av disse hadde Sturge-Webers syndrom, begge med glaukom.

Blant barn med nevus flammeus i trigeminusområdet uten Sturge-Webers syndrom (N = 42) fant vi fem barn med koroidal vaskulær anomali. To av disse fem barna hadde glaukom. Ingen glaukomer ble funnet hos barn med normal øyenbunn.

19 barn uten Sturge-Webers syndrom



Figur 1 Barn med fødselsmerke i ansiktet. Publiseres med tillatelse av foresatte



Figur 2 Pasient med vaskulær malformasjon i venstre ansiktshalvdel. Øyebunnsfoto viser normale fargevariasjoner i sentrale deler av øyenbunnen i høyre øye (a). I venstre øye uniform kraftig rødfarge forårsaket av koroidalt hemangiom (b). CT-undersøkelsen (c) viser tydelig fortykket choroidea i venstre øye (pil). Foto Nils Eide

hadde fødselsmerke som affiserte både øvre og midtre trigeminusgren. Fire av fem koroidale vaskulære malformasjoner og de to glaukomene tilhørte denne gruppen.

14 barn uten Sturge-Webers syndrom, hadde fødselsmerke som affiserte både øvre og nedre øyelokk. Igjen, fire av fem koroidale vaskulære malformasjoner og de to glaukomene tilhørte denne gruppen. To barn med koroidal vaskulær malformasjon uten glaukom hadde affeksjon av kun øvre øyelokk.

15 av 45 barn hadde ingen affeksjon av øyelokkene. De resterende 30 barn hadde ett eller begge øyelokk affisert.

Diskusjon

Vår laserseksjon er den eneste i Sør-Norge som behandler barn med fødselsmerke i generell anestesi. Pasientgrunnlaget burde være uselektert.

Tidligere studier har relatert risiko for glaukomutvikling til lokalisasjon av fødselsmerket (2–4). Teekhasaenee & Ritch fant ipsilateralt glaukom hos 50 % av pasienter med fødselsmerke som omfattet øvre og midtre deling av trigeminusnerven (7). Vi fant en lavere forekomst av øyekomplikasjoner, i samsvar med forekomst rapportert av Enjolras og medarbeidere og Tallman og medarbeidere (2, 3).

De to sistnevnte studier gir definisjon av risikogrupper og forslag til oppfølging av

disse. Deres anbefalinger kompliseres ved at forfatterne angir forskjellig distribusjon av trigeminusnervens grener. Basert på de foreliggende studier vil det være tilstrekkelig å bruke øyelokksaffeksjon som indikator på hvem som skal øyeundersøkes. Alle pasienter i Talmans studie med komplikasjoner fra sentralnervesystem eller øye, hadde øyelokksaffeksjon (3). Alle barn med glaukom og alle barn med koroidal vaskulær anomali i vår studie, hadde øyelokksaffeksjon.

Vi fant koroidal vaskulær anomali hos sju barn. Dette er en høyere andel enn hva Stevenson & Morin rapporterte (4). De undersøkte 50 barn med oftalmoskopi, dog uten rutinemessig bruk av anestesi. Dette kan ha medført en underrapportering. Forfatterne hevder i sin artikkel at nevus flammeus som er lokalisert alene til øvre eller midtre trige-

Tabell 1 Karakteristika for barn med patologiske funn i øyet, pasienter med Sturge-Webers syndrom inkludert (N = 45)

	Glaukom	Vaskulær anomali
Øvre øyelokk	–	2
Nedre øyelokk	–	–
Begge øyelokk	4	5

minusgren, ikke synes å være assosiert til glaukom. Vi fant koroidal vaskulær malformasjon hos barn med kun øvre trigeminusgren/øvre øyelokk affisert. Selv om disse barna ikke hadde glaukom, tror vi det er sannsynlig at også disse barna har økt risiko for å utvikle glaukom.

Sujanski & Conradi studerte pasienter med Sturge-Webers syndrom og angir debutalder for komplikasjoner i øye og sentralnervesystem (8). De fant at nevus flammeus med lokalisasjon til begge ansiktshalvdel er en sterk risikofaktor for Sturge-Webers syndrom. Dette samsvarer med våre funn. Aldersdistribusjon for glaukomdebut hadde to toppler, en i første leveår, den andre mellom fem og ni års alder i deres studie. I en annen studie av barn med Sturge-Webers syndrom fant man at 44 % av glaukomene ble påvist etter to års alder (9). Tidlig øyeundersøkelse og strukturert oppfølging av barn med øyelokksaffeksjon er derfor av stor betydning. Barn med bilateralt fødselsmerke må undersøkes tidlig.

Konklusjon

Alle barn med fødselsmerke som affiserer ett eller begge øyelokk bør undersøkes, fortrinnsvis i generell anestesi, av øyelege i løpet av de første leveår. Vi anbefaler årlige kontroller av barna, uten anestesi når barnet samarbeider. Vi tror på sikt at oppfølging kan begrenses til de pasienter som har koroidal vaskulær malformasjon ved første undersøkelse. Oppfølgingen vil forhåpentligvis gi svar på dette.

Litteratur

- Jacobs AH, Walton RG. The incidence of birthmarks in the neonate. *Pediatrics* 1976; 58: 218–22.
- Enjolras O, Riche MC, Merland JJ. Facial port-wine stains and Sturge-Weber syndrome. *Pediatrics* 1985; 76: 48–51.
- Tallman B, Tan OT, Morelli JG, Piepenbrink J, Stafford TJ, Trainor S et al. Location of port-wine stains and the likelihood of ophthalmic and/or central nervous system complications. *Pediatrics* 1991; 87: 323–7.
- Stevenson RF, Morin JD. Ocular findings in nevus flammeus. *Can J Ophthalmol* 1975; 10: 136–9.
- Walton J. The fifth or trigeminal nerve. *Brain's diseases of the nervous system*. 9. utg. Oxford: Oxford University Press, 1985: 109.
- Fishman SJ, Mulliken JB. Hemangiomas and vascular malformations of infancy and childhood. *Ped Surg* 1993; 1177–200.
- Teekhasaenee C, Ritch R. Glaucoma in phakomatosis pigmentovascularis. *Ophthalmology* 1997; 104: 150–7.
- Sujanski E, Conradi S. Sturge-Weber syndrome: age of onset of seizures and glaucoma and the prognosis for affected children. *J Child Neurol* 1995; 10: 49–58.
- Iwach AG, Hoskins HD, Hetherington J, Schaffer RN. Analysis of surgical and medical management of glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology* 1990; 97: 904–9.