

# Systemische aandoeningen en het oog (1)

## Enkele minder bekende manifestaties in het voorste segment

*Peter C. Donshik, MD, director of the corneal and external disease clinic, University of Connecticut Health Center, John Dempsey Hospital Farmington, USA*

*Richard Alan Lewis, MD, professor, departments of ophthalmology, medicine and pediatrics, Institute of Molecular Genetics, Baylor College of Medicine The Methodist Hospital Houston, USA*

*Lawrence J. Singerman, MD, director of the retinal institute and retina services, Mt Sinai Medical Center, Cleveland, USA*

*Patiënt Care, maart 1993, jaargang 16, nummer 3 - pg. 92-108*

De ogen van uw patiënten zijn een venster op mogelijke systemische aandoeningen. Ze bieden u inzicht in de toestand van uw patiënt. Dit eerste van twee artikelen bespreekt bondig de oogleden, de sclera, de cornea en de lens.

### EXPRES-INFORMATIE

**Oogleden: patiënten met acne rosacea of het Kaposi-sarcoom kunnen afwijkingen aan de oogleden hebben. Een teleangiëctasiepatroon op de oogleden en het gelaat maakt doorgaans een onderscheid mogelijk tussen rosacea en andere oorzaken van blepharitis. Het Kaposi-sarcoom kan zich uiten als een blauwrode tumor op het ooglid. Bij een jonge patiënt met herpes zoster ophthalmicus moet ook aan de mogelijkheid van AIDS worden gedacht.**

Bij 20% van de patiënten met beginnende acne rosacea worden de huidveranderingen door afwijkingen aan het oog voorafgegaan; ze gelijken op deze van blepharitis, af en toe met inflammatie van de klieren van Meibom, wat resulteert in secundaire conjunctivitis. Bij inspectie zal een teleangiëctasiepatroon aan de rand van de oogleden worden gezien en gewoonlijk zijn de bloedvaten van het aangezicht verwijd (afbeelding 1). Dit wijst op systemische aantasting. De patiënten kunnen een erytheem, papels, pustels in het aangezicht hebben, en tekens van hypertrofie van de talgklieren. Ze klagen over het gevoel een vreemd lichaam in het oog te hebben, of hebben klachten over chronische conjunctivitis, een pijnlijk of brandend gevoel in het oog en het voortdurend tranen.

Ook kan er sprake zijn, naast het teleangiëctasiepatroon aan de rand van het ooglid, van chronische blepharitis, een hordeolum, een chalazion en chronische (refractaire) conjunctivitis. Als de ziekte lange tijd onbehandeld is gebleven kunnen keratitis en ulceratie van de cornea ontstaan. In het geval dat perifere neovascularisatie optreedt wordt die gewoonlijk gezien in het onderste temporale of nasale kwadrant van de cornea, of in beide; vaak zijn dan ook subepitheliale opake vlekken te zien. Vele patiënten hebben een deficiëntie van de tranige film. De typische patiënt met acne rosacea is een 30- á 50-jarige vrouw met een bleke huid, maar de ziekte kan ook wel bij mannen en oudere personen voorkomen.

De differentiële diagnose van ooglidtumoren en conjunctivale hemorrhagieën bevat ook het Kaposi-sarcoom, een ziekte die ook voorkomt bij 30% van de (Amerikaanse) AIDS-patiënten. Eén of meer blauwrode of paarse tumoren op de oogleden kunnen de eerste manifestatie zijn van deze ziekte (zie afbeelding 2). De sterk gevasculariseerde tumor bevat talrijke paarse of rode knobbels. Het conjunctivale Kaposi-sarcoom, dat bij ongeveer 10% van de (Amerikaanse) AIDS-patiënten optreedt, kan zich uiten als een rode, licht verheven subconjunctivale vlek die na enkele dagen niet verdwijnt.

Bij de meeste patiënten verschijnen de laesies tegelijkertijd op andere delen van het lichaam, als ze voordien al niet aanwezig waren. Bij AIDS-patiënten is het Kaposi-sarcoom een courante, nogal agressieve en maligne tumor. Hij kan ook, hoewel minder vaak, voorkomen bij oudere patiënten met de ziekte van Hodgkin, een lymfosarcoom of een carcinoom van het colon. Een Kaposi-sarcoom doet zich

soms ook voor bij oudere mannen van mediterrane afkomst die niet aan AIDS of andere aandoeningen lijden, en heeft dan gewoonlijk een chronisch en pijnloos verloop; de letsels ontwikkelen zich vooral op de benen.

Herpes zoster ophthalmicus moet bij jonge volwassenen aan AIDS of een andere oorzaak van immunodeficiëntie doen denken. Patiënten met deze aandoening krijgen een vesiculair-bulleuze rash op de nervus ophthalmicus en de nervus maxillaris (de eerste en tweede vertakking van de nervus trigeminus). Mogelijke bevindingen aan de ogen zijn een oedeem van het ooglid, conjunctivale injectie, scleritis, keratitis en uveïtis. Er kan sprake zijn van een verminderde gevoeligheid van de cornea, en van littekens en ulceraties van het hoornvlies. Een laesie op de top van de neus betekent dat de nervus nasociliaris aangetast is, en waarschijnlijk ook de cornea. Maar aantasting van de cornea alleen komt ook voor.

Voor het onderzoek van de oogleden van een AIDS-patiënt of een mogelijke AIDS-patiënt wordt best een wattenstokje gebruikt. Een toenemend aantal oogspecialisten maakt er een gewoonte van handschoenen te dragen, maar sommigen menen dat dit de arts-patiënt-relatie schaadt. Handschoenen moeten in ieder geval gedragen worden bij iedere heelkundige ingreep. De Centers for Disease Control bevelen het dragen van handschoenen bij het onderzoek van patiënten met een hoog AIDS-risico stellig aan.

Materiaal voor eenmalig gebruik moet niet achteloos worden weggegooid, en instrumenten als tonometers moeten telkenmale worden gesteriliseerd, maar dit zijn vaste onderdelen van iedere goede medische praktijk.

## **EXPRES-INFORMATIE**

**Conjunctiva: talloze systemische aandoeningen kunnen zich presenteren als conjunctivitis. De belangrijkste zijn het ontstaan van een carotis-cavernosusfistel, inclusion-conjunctivitis met Chlamydia bij volwassenen, reumatoïde arthritis, polycythaemia vera, het Sjögren-syndroom, parapemphigus cicatricialis, schildklieraandoeningen, het syndroom van Stevens-Johnson, arthritis psoriatica, het Reitersyndroom en de ziekte van Crohn.**

Patiënten met hyperviscositeit-syndromen, zoals polycythaemia vera, de ziekte van Waldenström (macroglobulinemie) of chronische leukemie kunnen chronische conjunctivitis lijken te hebben. De verwijde, kronkelende bloedvaten kunnen aan een infectieus of inflammatoir proces doen denken. De gedilateerde, kronkelende vaten bij een carotis-cavernosusfistel kunnen ook met conjunctivitis worden verward. Maar hier helpen de gelijktijdige aanwezigheid van pulserende proptosis, diplopie als gevolg van een uitval van de derde of de zesde craniale zenuw en een geschiedenis van een recent ernstig hoofdtrauma om de correcte diagnose te stellen.

Bij oogaandoeningen als gevolg van een schildklieraandoening kunnen de bekende symptomen zoals exoftalmie, het symptoom van Von Graefe en de starende blik, die typisch zijn voor hyperthyroïdie, worden voorafgegaan door hyperemie en oedeem over de musculus rectus medialis en lateralis (afbeelding 3). Een belangrijke aanwijzing is het chronische karakter van de conjunctivale vaatinjectie (overvulling van de conjunctivale bloedvaten), gelokaliseerd over de musculi recti, en de afwezigheid van andere symptomen van infectie. Bij keratoconjunctivitis ter hoogte van het bovenste deel van de limbus moet naar een aandoening van de schildklier worden gezocht. Dit soort klachten komt vaker voor bij vrouwen dan bij mannen. Typisch zijn een brandend gevoel in het oog, fotofobie, blepharospasmus en de indruk dat zich een corpus alienum in het oog bevindt. Bij onderzoek constateert men overvulling van de conjunctivale bloedvaten, met een verdikking van het conjunctivale weefsel.

Inclusion-conjunctivitis met Chlamydia bij volwassenen is een seksueel overdraagbare ziekte die gewoonlijk wordt gezien bij personen met Chlamydia-urethritis of -cervicitis. Deze chronische, bilaterale aandoening reageert niet op een topische behandeling. De conjunctivale afscheiding is veeleer waterig dan mucopurulent; vele patiënten hebben een pre-auriculaire adenopathie. Aantasting van de cornea doet zich voor in de vorm van epitheliale keratitis, subepitheliale laesies, infiltraten in de rand van de cornea en micropannus. De diagnose kan worden bevestigd door een cultuur van een conjunctivaal uitstrijkje of door een micro-immuuntest. De behandeling voor de patiënt en zijn of haar seksuele partner(s) - bestaat

uit adequate doses van een oraal tetracycline of een macrolide.

Chronische unilaterale conjunctivitis in combinatie met parelmoerachtige, navelvormige knobbeltjes op de oogleden moet aan molluscum contagiosum doen denken.

De overdracht vindt plaats door rechtstreeks, meestal seksueel, contact. De diagnose kan door een Giemsa-kleuring van schilfers van de laesie of door histologisch onderzoek van een door resectie verwijderde nodulus worden bevestigd. AIDS-patiënten kunnen talrijke molluscum-letsels hebben.

Keratoconjunctivitis sicca komt vaak voor bij reumatoïde arthritis en bij collageenziekten van de bloedvaten. De aandoening is het gevolg van lymfocyttaire infiltratie en sclerosering van de traanklier. Ze komt voor bij 15 á 20% van de patiënten met reumatoïde arthritis (volgens sommige ramingen is het percentage nog hoger). Symptomen zijn, onder meer, een brandend gevoel in het oog, een droog, of integendeel een tranend oog, fotofobie, roodheid en overmatige mucussecretie.

Keratoconjunctivitis sicca in combinatie met nachtblindheid en Bitotvlekken (bleke, schuimachtige plekken met epitheelresten en secreties op de conjunctiva bulbi) moeten aan een vergevorderde vitamine-A-deficiëntie doen denken, een aandoening die - behalve bij patiënten met een short bowel syndrome - nog uiterst zelden voorkomt. Persistierende keratoconjunctivitis sicca in combinatie met, of voorafgaand aan conjunctivale hemorrhagie, conjunctivale littekenvorming en eventuele corneadenudatie kan net gevolg zijn van een graft-versus-hostreactie. Bij AIDS-patiënten ontwikkelt keratoconjunctivitis sicca zich wanneer de immunitaire toestand verslechtert en lichaamseigen stoffen niet meer worden herkend.

Als keratoconjunctivitis sicca gepaard gaat met xerostomie en een auto-immuunziekte (vooral reumatoïde arthritis, lupus erythematoses disseminatus, polymyositis, sclerodermie of auto-immune hemolytische anemie), spreekt men van het Sjögren-syndroom. Het primair Sjögren-syndroom bestaat uit keratoconjunctivitis sicca en xerostomie, zonder een auto-immune aandoening. De symptomen van droogte kunnen zo uitgesproken zijn dat de Sjögren's Syndrome Foundation haar nieuwsbrief The Moisture Seekers heeft genoemd.

Conjunctivitis komt voor bij 20% van de patiënten met arthritis psoriatica, een seronegatieve vorm van inflammatoire polyarthritis die zich bij 5 á 10% van de psoriasispatiënten voordoet. De conjunctivitis kan met iritis en af en toe ook met keratoconjunctivitis sicca gepaard gaan. Patiënten met arthritis psoriatica zijn HLA-B27-positief. Mucopurulente non-folliculaire conjunctivitis wordt ook gezien bij patiënten met het Reitersyndroom; bij hen gaat de conjunctivitis gepaard met iritis, polyarthritis, non-bacteriële urethritis, keratitis punctata en subepitheliale opake vlekken in de cornea. Zeventig procent van de patiënten met het syndroom van Reiter is HLA-B27 positief.

Bij patiënten ouder dan 60 jaar oud wijst chronische conjunctivitis op parapemphigus cicatricialis, een chronische aandoening met een progressief verloop (afbeelding 4). De huid en de slijmvliezen over het hele lichaam kunnen aangetast zijn, en 80% van de patiënten heeft letsels in keel en mond. Vroege bevindingen in de ogen zijn acute papillaire conjunctivitis met diffuse hyperemie die eerst unilateraal, daarna vaak bilateraal optreedt. Vervolgens ontstaan ulcererende conjunctivale bullae, en de evolutie leidt uiteindelijk tot symblepharon (adhesie van de conjunctiva van de oogleden aan de conjunctiva van de oogbol). In vergevorderde stadia kunnen oogleden en oogbol echt gaan vergroeien. Entropion en trichiasis (ingroeiende ooghaartjes) kunnen tot littekenvorming op het hoornvlies en tot verhoorning van het bindvlies leiden.

Het syndroom van Stevens-Johnson, of erythema exsudativum multiforme, leidt ook tot conjunctivale littekenvorming. De symptomen zijn te vergelijken met die van parapemphigus cicatricialis, maar ontwikkelen zich niet zo onoverkomelijk. Er is ook vaak sprake van koorts, malaisegevoel en een huidrash met papels. Dit kan met keratitis ulcerosa, neuritis optica en uveitis gepaard gaan.

Een rood oog is typisch voor inflammatoire darmaandoeningen, maar het is geen vroeg teken. De

belangrijkste oogafwijking die bij meer dan 10% van de patiënten worden aangetroffen is recurrende of chronische conjunctivitis. Bij tot een derde van de patiënten doet zich in het verloop van de ziekte een uveitis anterior voor; ook scleritis en episcleritis zijn mogelijk. De vaakst voorkomende oogaandoening bij patiënten met colitis ulcerosa of met de ziekte van Crohn is evenwel het door corticosteroiden geïnduceerde cataract!

Bloedingen op de conjunctiva bulbi (of het oogoppervlak) kunnen worden gezien bij elke aandoening van de bloedplaatjes. Het is verstandig om bij het algemeen onderzoek van patiënten met een bekende oncologische of hematologische aandoening, zoals anemie, ook de conjunctiva en de binnenkant van de oogleden te inspecteren.

## **EXPRES-INFORMATIE**

**Sclera en uvea: de frequentst voorkomende systemische oorzaken van scleritis en episcleritis zijn bindweefselaandoeningen, met name reumatoïde arthritis en lupus erythematodes disseminatus. Ook de ziekte van Behçet, inflammatoire darmaandoeningen en syfilis veroorzaken scleritis. Bij uveitis anterior (iritis) moet aan secundaire syfilis worden gedacht. Sarcoidosis kan een vorm van uveitis veroorzaken die beide ogen in ongelijke mate aantast. Het syndroom van Reiter, lymfoom, leukemie en de verwikkelingen van een multipel myeloom en AIDS kunnen uveitis veroorzaken.**

Bindweefselaandoeningen zijn de meest voorkomende systemische oorzaak van scleritis en episcleritis. Het meest komt scleritis voor bij een al lang bestaande reumatoïde arthritis of lupus erythematodes disseminatus. Maar ook bij patiënten met Wegenergranulomatosis en polyarteritis nodosa kan de sclera worden aangetast. Bij ongeveer de helft van de patiënten met nodulaire scleritis en bij ongeveer een derde van de patiënten met diffuse scleritis kan een specifieke oorzaak worden gevonden. Episcleritis treft men aan bij reumatoïde arthritis, tuberculose, rosacea, syfilis, herpesinfecties en, in zeldzame gevallen, bij patiënten met jicht.

Scleritis anterior is gewoonlijk pijnlijk; het gebied van de ontsteking heeft een paarse kleur omdat de diepe bloedvaten van de sclera bij het proces zijn betrokken. Episcleritis geeft geringe of matige pijn; het ontstekingsgebied is rood omdat de oppervlakkige bloedvaten zijn aangedaan (afbeelding 5). Scleritis posterior kan hevige pijn en enig gezichtsverlies teweegbrengen. Meestal zijn de retina en choroidea aangetast. De reactie op een corticosteroidenbehandeling is spectaculair, vooral wat de pijn betreft. Maar een grondig oogonderzoek is nodig om niet per ongeluk een virusinfectie van het oogoppervlak in de hand te werken.

De ziekte van Behçet, jicht, inflammatory bowel disease, syfilis en tuberculose kunnen ook scleritis veroorzaken, maar niet zo vaak als bindweefselaandoeningen. Bij de ziekte van Behçet gaat scleritis gewoonlijk met uveitis gepaard. Bij jicht is een neerslag van urinezuurkristallen op de sclera mogelijk; toch komt aantasting van het oog nog zelden voor omdat de ziekte nu bij zo goed als alle patiënten onder controle kan worden gebracht. De sclera wordt bovendien gewoonlijk pas aangedaan nadat de diagnose van jicht werd gesteld en men kan dan gemakkelijk het verband met jicht leggen. Bij patiënten met colitis ulcerosa of de ziekte van Crohn kan aantasting van de sclera en conjunctiva met uveitis gepaard gaan.

Uveitis anterior kan op secundaire syfilis wijzen indien de leefgewoonten van de patiënt of de klinische bevindingen dit vermoeden versterken. Denk aan deze mogelijkheid bij een jonge volwassene met iritis. Uveitis posterior als gevolg van syfilis blijkt bij homoseksuele mannen steeds meer voor te komen. Deze mogelijkheid moet steeds worden overwogen bij HIV-seropositieve patiënten met retinochoroiditis. Denk eraan dat AIDSpatiënten naast ernstige vormen van uveitis en iritis (afbeelding 6) nog andere oogaandoeningen kunnen hebben.

Ook bij patiënten met extrapulmonale tuberculose worden soms aantasting van de ogen vastgesteld, maar bij patiënten met actieve pulmonale tuberculose is dit zelden het geval. Uveitis anterior wordt vaker op klinische gronden gediagnosticeerd als verwikkeling van tuberculose dan op grond van de aangetoonde aanwezigheid van tuberkelbacillen in het weefsel. Kenmerkend voor een aantasting van het anterior-segment zijn de noduli op de iris en de mutton-fat-precipitaten op de cornea bij het spleetlamponderzoek. Uveitis posterior met aantasting van de choroidea en retina wordt gekenmerkt door

multifocale, gele massa's die door het wazige glasvocht gedeeltelijk aan het gezicht worden onttrokken; dit gaat vaak gepaard met multifocale segmentale retinale periphlebitis.

Sarcoidosis, met zijn gevarieerde en vaak verrassende symptomatologie, is een belangrijke oorzaak van chronische uveïtis. Vermoed deze aandoening bij patiënten die, met tussenpozen, last hebben van rode ogen - asymmetrisch en gepaard gaan met een brandend gevoel - die niet door blootstelling aan chemische stoffen of door allergische reacties kunnen worden verklaard.

Bij patiënten met sarcoidosis is de sclera zelden aangetast, maar mutton-fat-precipitaten op de cornea zijn kenmerkend. Andere mogelijke bevindingen zijn conjunctivale noduli, choroiditis, afwijkingen van de traanklieren - en zelfs cerebritis en een uitval van craniale zenuwen. De traanproductie kan zonder duidelijke kliervergroting zijn afgenomen. Andere systemische oorzaken van uveïtis zijn de ziekte van Behcet, het Reitersyndroom, collageenziekten van de bloedvaten, de ziekte van Crohn, lymfomen, leukemie, en complicaties van het multipel myeloom en AIDS.

Ook neurocutane syndromen brengen afwijkingen van uvea en sclera teweeg; het gaat niet telkens om zeldzame syndromen. Neurofibromatose type 1 (vroeger ziekte van von Recklinghausen geheten) komt voor met een frequentie van 1 op 3000. Dat betekent dat vrijwel elke arts jaarlijks minstens 1 persoon met deze ziekte ziet. Ongeveer 75 á 95% van de adolescenten en volwassenen met neurofibromatose type 1 heeft noduli van Lisch - gepigmenteerde hamartomen op de iris. Deze zijn pathognomonisch, maar niet maligne. Bij patiënten met het Sturge-Weber-syndroom (angiomatosis in hersenen en gelaat) is er meestal sprake van een unilaterale aantasting van de sclerale en episclerale vaten aan de zijde van de arterioveneuze, wijnkleurige huidafwijking in het gelaat. Het risico op glaucoom is groot: ongeveer 25% van deze patiënten lijdt aan glaucoom.

## **EXPRES-INFORMATIE**

**Cornea en lens: wegsmelting van de cornea en perifere ulceratie zijn belangrijke bevindingen bij reumatoïde arthritis. Bandkeratopathie treft men aan bij reumatoïde arthritis, sarcoidosis en hypercalciëmie. Diabetespatiënten lopen makkelijk traag genezende laesies van de cornea op; cataract komt bij hen dikwijls voor. Interstitiële keratitis van de cornea kan worden veroorzaakt door bacteriële of virale infecties. Cataract kan het gevolg zijn van een behandeling met corticosteroiden of andere geneesmiddelen. Lensdislocatie is een symptoom van het Marfan-syndroom.**

Veranderingen van de cornea - centrale 'wegsmelting' met inflammatie, of perifere 'wegsmelting' zonder inflammatie - vormen een belangrijke oftalmologische bevinding bij bindweefselziekten; alleen keratoconjunctivitis komt vaker voor. 'Wegsmelting' van de cornea heeft hetzelfde effect als ulceratie, maar met deze term wordt uitgedrukt dat het om een auto-immune reactie gaat in plaats van een zuiver inflammatoire reactie. Bij wegsmelting wordt het stroma aangetast en vindt uitdunning plaats.

Bij perifere wegsmelting ontstaat de indruk alsof de patiënt een contactlens draagt. Het centrale gedeelte van de cornea ziet er normaal uit. Vooral perifere ulceratie kan een teken zijn van reumatoïde arthritis, Wegener-granulomatosis of polyarteriitis nodosa (afbeelding 7). Segmentale perifere cornea-ulceratie treft men ook aan bij patiënten met reuzencellen-arteriitis.

Bij diabetespatiënten kan een recidiverende of traag genezende keratitis het gevolg zijn van een geringe beschadiging van de cornea. Interstitiële keratitis komt bij tal van infectieziekten voor. Voorbeelden zijn herpes-simplex- en herpes-zoster-infecties, lepra, lymphogranuloma venereum, bof, rubella, mazelen, syfilis, trypanosomiasis en tuberculose. Vroeger was congenitale syfilis de belangrijkste oorzaak van interstitiële keratitis; momenteel is dat waarschijnlijk een herpes-simplex-infectie.

Bandkeratopathie, een degeneratie door kalkafzetting in de oppervlakkig gelegen cornealagen, kan ontstaan bij patiënten met hypercalciëmie (al dan niet met hypofosfatemie), reumatoïde arthritis of sarcoidosis (afbeelding 8). Jicht kan gepaard gaan met een bandkeratopathie die eerder door neerslag van urinezuurkristallen dan van calcium wordt veroorzaakt; tegenwoordig komt dit zelden meer voor. Neerslag van kristallen op de cornea werd ook waargenomen bij cryoglobulinemie, reumatoïde arthritis,

hyperparathyroïdie, cystinosis, uremie, jicht en monoklonale immunoglobulinopathieën (zoals het multipel myeloom).

Systemische aandoeningen brengen over het algemeen geen permanente lensafwijkingen teweeg. Bij diabetespatiënten kunnen de door hyperglycemie geïnduceerde veranderingen in de lens wel tot voorbijgaande veranderingen in de gezichtsscherpte leiden. Cataract komt bij diabetici vaker voor dan in de algemene populatie; het kan ook een gevolg zijn van uveïtis of atopische keratoconjunctivitis, bestraling of corticosteroidengebruik.

Preklinische tests op honden leidden tot het vermoeden dat lovastatine en simvastatine, cholesterolverlagende middelen, cataract teweegbrachten. Maar de dieren werden hoge doses toegediend. Uit verschillende studies bij mensen met de normale klinische doses is gebleken dat deze medicamenten geen verhoogd risico op cataract meebrengen. (Laties AM, Shear CL, Lippa EA et al. Expanded clinical evaluation of lovastatin (EXCEL) study results. 11. Assessment of the human lens after 48 weeks of treatment with lovastatin. Am. J. Cardiol. 1991; 67:447-453.)

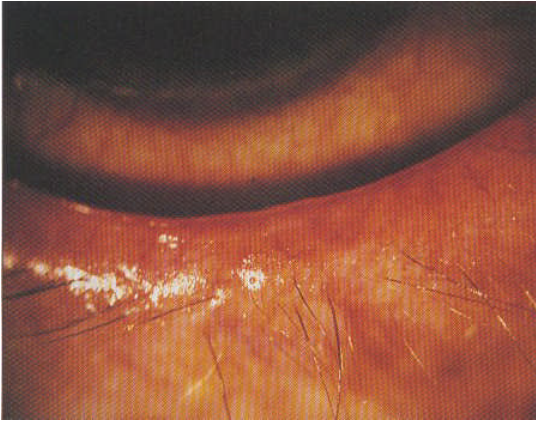
Lensdislocatie is een belangrijk symptoom van het Marfan-syndroom, maar doet zich niet voor bij elke patiënt met dit syndroom (afbeelding 9). De diagnose van het Marfan-syndroom wordt normaliter niet alleen door de oftalmoloog gesteld. De verplaatsing heeft typisch, maar niet altijd, plaatsgevonden naar boven en naar buiten toe. Men kan soms zelfs de rand van de verplaatste lens zien door een niet-verwijde pupil. De beste manier om de plaats van de lens te bepalen is door met een spleetlamp door de verwijde pupil te kijken, en de patiënt te vragen zijn ogen eerst naar beneden en vervolgens naar boven te richten. Zo kunt u de middellijn van de lens vaststellen en nagaan of er een afwijking is van de normale centrale ligging. Patiënten met een lensdislocatie klagen niet altijd over gezichtsstoornissen of hebben niet altijd corrigerende lenzen nodig. Maar een uitgesproken dislocatie brengt gewoonlijk toch ernstig gezichtsverlies mee.

Wordt een afwijking van de lokalisatie of de vorm van de lens vermoed of vastgesteld, dan moet aan de hand van de familie-anamnese en de klinische bevindingen worden nagegaan of het om het erfelijke Marfan-syndroom gaat. In typische gevallen is de lens naar boven verschoven, maar sommige patiënten met het Marfan-syndroom hebben een atypische, kleine, sferische lens en vertonen een myope refractie-anomalie. De onmogelijkheid om de pupil zelfs door toediening van geneesmiddelen te verwijden, wijst eveneens op dit syndroom.

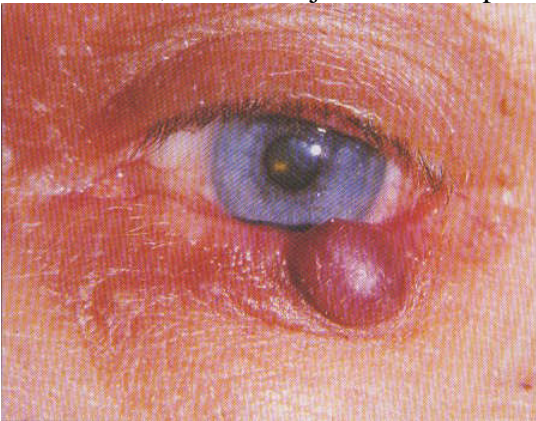
Het Marfan-syndroom kan gemakkelijk worden miskend. Niet iedere patiënt is lang en slank, of heeft hypermobiele gewrichten en een arm-spanwijdte die groter is dan zijn gestalte. De ziekte kan manifest worden op kinderleeftijd en op volwassen leeftijd. Een positieve familie-anamnese is een duidelijke aanwijzing, maar het syndroom kan door mutaties ook voorkomen bij patiënten die geen familiale aanleg hebben.

Het Marfan-syndroom moet ook worden vermoed wanneer de patiënt ouders of een tweelingbroer of -zus had die op vroege volwassen leeftijd plots zijn overleden aan een hartaandoening. De diagnose wordt bevestigd door meting van het hartdebiet, het aantonen van een insufficiëntie van de aortaklep en de bepaling van de diameter van de aortastam (door middel van echocardiografie).

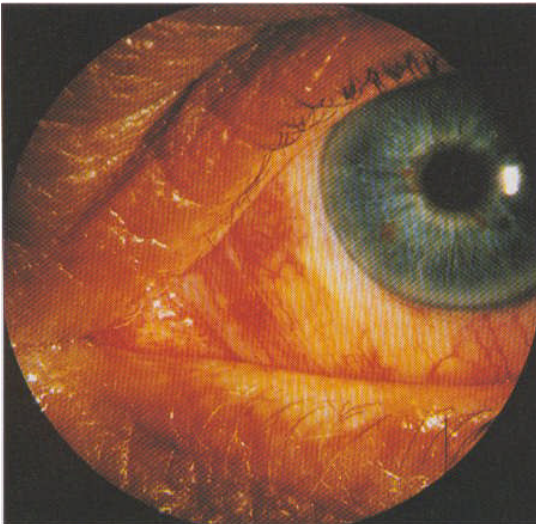
[Afbeelding 1](#) - Acne rosacea kan zich uiten in teleangiëctasieën op de rand van de oogleden en inflammatie van de klieren van Meibom. Bij 20% van de patiënten treden de afwijkingen aan het oog op vóór veranderingen in de huid zichtbaar worden.



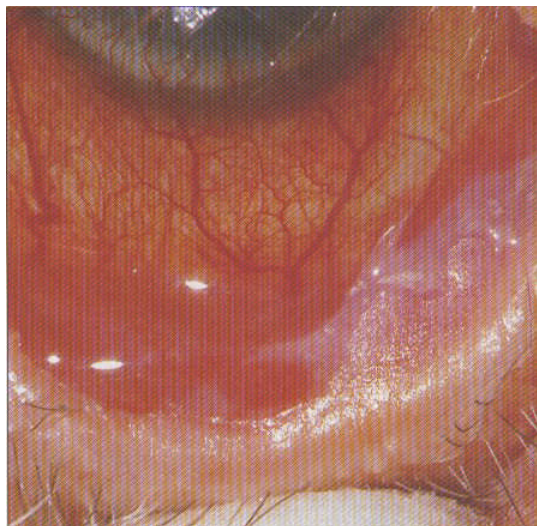
[Afbeelding 2](#) - Het typische Kaposi-sarcoom presenteert zich als een blauwrode of paarse tumor op het ooglid, zoals op deze foto. Maar spontane bloedingen kunnen een zwarte verkleuring van het oog veroorzaken, en een conjunctivaal Kaposi-sarcoom geeft het beeld van een subconjunctivale bloeding.



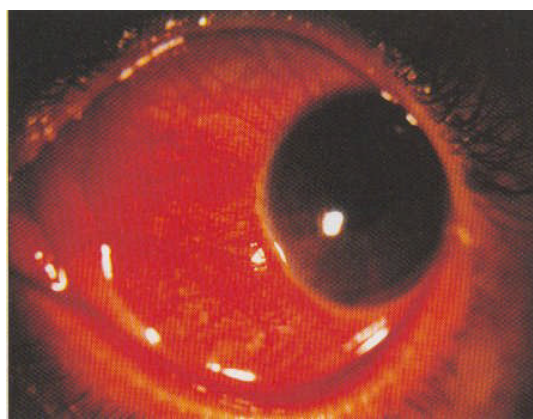
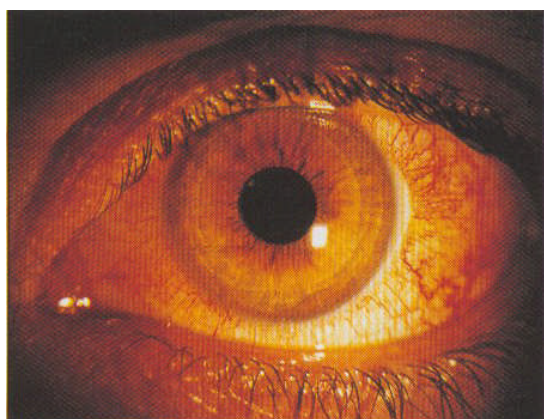
[Afbeelding 3](#) - Een schildklierandoening kan conjunctivale hyperemie en een oedeem op het traject van de musculus rectus medialis en lateralis teweegbrengen nog voor er sprake is van exoftalmie.



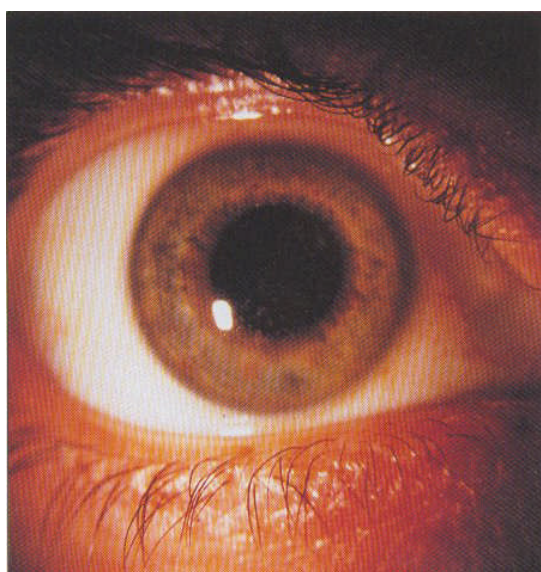
[Afbeelding 4](#) - Parapemphigus cicatricialis manifesteert zich door een verkorting van de fornices, symblepharonvorming, conjunctivale injectie en een verdikking van het ooglid.



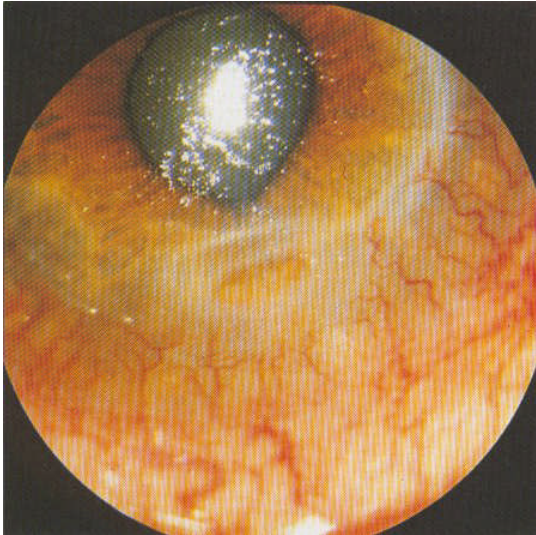
Afbeelding 5 - Episcleritis kan in lokale inflammatie resulteren (a) of in een diepe aantasting van de episclerale weefsels en de sclera (b). Episcleritis is gewoonlijk minder pijnlijk dan scleritis; beide aandoeningen komen vaak voor bij reumatoïde artritis.



[Afbeelding 6](#) - Uveitis kan ontstaan bij patiënten met sarcoidosis, extrapulmonale tuberculose of, zoals hier, met AIDS. Bij deze patiënt zijn er ook grote, vette precipitaten op de cornea zichtbaar.



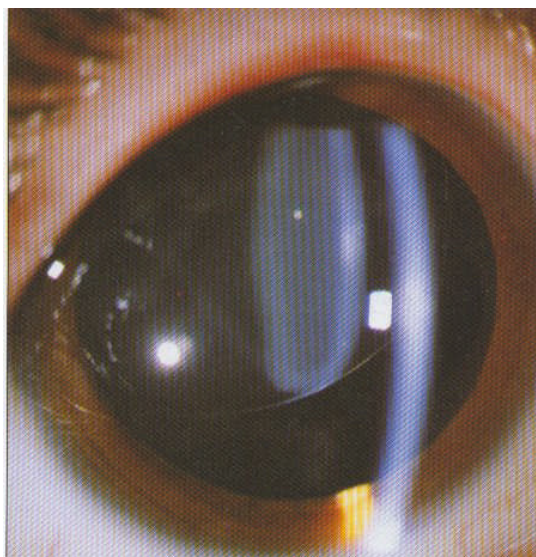
[Afbeelding 7](#) - Een perifere corneaperforatie (centraal op de foto) kan zich voordoen bij patiënten met reumatoïde artritis, Wegenergranulomatosis of polyarteriïtis nodosa.



[Afbeelding 8](#) - Bandkeratopathie als gevolg van een calciumneerslag kan door reumatoïde arthritis, sarcoidosis of chronische hypercalciëmie worden veroorzaakt.



[Afbeelding 9](#) - Een lensdislocatie, die zelfs zichtbaar kan zijn zonder pupilverwijding, moet aan het Marfansyndroom doen denken. Bij deze patiënt, een jongen van 12 jaar met het Marfan-syndroom, is de lens naar boven en buiten verplaatst, zoals blijkt uit het onderzoek met de spleetlamp.



**Tabel 1: Aandoeningen die frequent met duidelijke oogmanifestaties (anterieur segment) gepaard gaan:**

- |  |   |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>◆ AIDS                     <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Herpes zoster ophthalmicus</li> <li>✓ Kaposi-sarcoom (ooglid of conjunctiva)</li> <li>✓ Uveitis</li> </ul> </li> <li>◆ Bindweefselaandoeningen                     <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Cataract (geïnduceerd door corticosteroïden)</li> <li>✓ Wegsmelting van de cornea</li> <li>✓ Episcleritis</li> <li>✓ Keratoconjunctivitis sicca</li> <li>✓ Scleritis</li> <li>✓ Uveitis</li> </ul> </li> <li>◆ Diabetes                     <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Cataract</li> <li>✓ Cornealaesies</li> </ul> </li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>◆ inflammatoire darmaandoeningen                     <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ cataract (geïnduceerd door corticosteroïden)</li> <li>✓ conjunctivitis</li> <li>✓ episcleritis</li> <li>✓ scleritis</li> <li>✓ uveitis</li> </ul> </li> <li>◆ sarcoidosis                     <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ bandkeratopathie</li> <li>✓ cataract (geïnduceerd door corticoïden)</li> <li>✓ conjunctivitis</li> <li>✓ wegsmelting van de cornea</li> <li>✓ uveitis</li> </ul> </li> <li>◆ syfilis                     <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ episcleritis</li> <li>✓ interstitiële keratitis (scleraal of corneaal)</li> <li>✓ scleritis</li> <li>✓ uveitis</li> </ul> </li> </ul> |
|--|---|

**Tabel 2: Bevindingen in het anterieure oogsegment bij systemische aandoeningen**

<u>symptoom</u>	<u>mogelijke pathologie</u>
<b>Bandkeratopathie</b>	jicht hypercalciëmie reumatoïde artritis sarcoidosis
<b>Cataract</b>	diabetes medicamenteuze behandeling (vooral corticosteroïden) sequelae van radiotherapie
<b>Conjunctivitis</b>	acne rosacea inclusion-conjunctivitis met chlamydia bij volwassenen carotico-caverneuze fistel parapemphigus cicatricialis ziekte van Crohn molluscum contagiosum polycythaemia vera arthritis psoriatica syndroom van Reiter reumatoïde artritis Sjögren-syndroom syndroom van Stevens-Johnson schildklier-aandoening
<b>neerslag van kristallen op de cornea</b>	cryoglobulinemie cystinosis jicht hyperparathyroidie multipel myeloom reumatoïde artritis uremie
<b>Wegsmelting van de cornea</b>	reuzencellen-arteriitis polyarteriitis nodosa reumatoïde artritis Wegener-granulomatosis
<b>herpes zoster ophthalmicus</b>	AIDS

	andere aandoeningen die gepaard gaan met immunodeficiëntie
<b>Interstitiële keratitis</b>	herpesinfecties lepra lymphogranuloma venereum bof rubella mazelen syfilis trypanosomiasis
<b>Kaposi-sarcoom</b>	AIDS coloncarcinoom ziekte van Hodgkin lymfosarcoom Primair Kaposi-sarcoom
<b>Keratoconjunctivitis sicca</b>	graft-versus-host-reacties polymyositis arthritis psoriatica reumatoïde arthritis sclerodermie Sjögren-syndroom lupus erythematodes disseminatus vitamine-A-deficiëntie
<b>Lensdislocatie</b>	Marfan-syndroom
<b>noduli van Lisch</b>	neurofibromatose, type 1 (M. Von Recklinghausen)
<b>scleritis of episcleritis</b>	AIDS ziekte van Behçet ziekte van Crohn herpesinfecties polyarteriïtis nodosa reumatoïde arthritis rosacea syfilis lupus erythematodes disseminatus tuberculose colitis ulcerosa Wegener-granulomatosis
<b>Teleangiëctasieën op de oogleden</b>	acne rosacea
<b>Uveïtis</b>	ziekte van Behçet inflammatoire darmaandoeningen leukemie lymfoom syndroom van Reiter sarcoidosis syfilis tuberculose

Literatuur: Elkington AR, Khaw PT. *General medical disorders and the eye. Br. Med. J.* 1988; 297:412-416.