

Hangende oogleden vanaf de adolescentie

R. Horlings¹, F.G. Junoy Montolio²

¹ Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Universitair Medisch Centrum Groningen, Universiteit van Groningen

² Aios, afdeling Oogheelkunde, Universitair Medisch Centrum Groningen, Universiteit van Groningen

Correspondentieadres:

Rudolf K. Horlings

Afdeling Dermatologie

Universitair Medisch Centrum Groningen

Hanzeplein 1

9700 RB Groningen

E-mail: r.k.horlings@umcg.nl

Een 21-jarige man wordt gezien in verband met toenemende persisterende weke, licht erythemateuze zwelling van alleen de bovenoogleden. De huid is sigarettenpapierachtig atrofisch, gerimpeld, hyperlax en vertoont subcutane teleangiëctasieën (figuren 1 en 2). Deze zwelling is circa vijf jaar geleden plotse-ling begonnen en fluctueert in ernst maar is altijd in meer of mindere mate aanwezig. Er waren enkele forse exacerbaties met totale sluiting van de ogen tijdens algeheel ziek zijn. Andere exacerbatie pro-voocerende factoren zijn niet evident aanwijsbaar. Er zijn geen urticaria en ook geen andere zwellingen van huid of slijmvliezen zoals bij angio-oedeem wordt gezien.

De ogen zelf zijn niet betrokken, echter wordt het gezichtsveld wel beperkt door de hangende oog-leden. Behoudens frequente hoofdpijn dat lijkt te samenhangen met toename van de ooglidzwellin-



Figuur. 1. Hangende, deels visusbelemmerende, boven-oogleden.

gen, zijn er geen andere gezondheidsklachten. Deze ooglidproblemen komen niet in de familie voor. Er is een positieve atopieanamnese voor astma en

hooikoorts. Behandeling met hydrocortisonzalf had geen effect. De klachten leiden soms tot ongemakkelijke sociale situaties. Tijdens het uitgaan werd hij beschuldigd van het gebruik van stimulerende middelen.

KLINIEK EN HET BELOOP ZIJN PASSEND BIJ HET ZELDZAME BLEFAROCHALASISSYNDROOM (BCS).

Bij dit syndroom, ontstaat er verlies van elasticiteit en atrofïering van de huid, met de klinische verschijnselen als bij deze patiënt beschreven. Sommige patiënten hebben tevens last van proptose (exoftalmie) en prolaps van orbitaal vet.¹ Deze verschijnselen zijn een consequentie van recidiverende aanvallen van non-pitting, en niet-erythemateus oedeem, die niet reageren op antihistaminica of steroïden. Een acute aanval duurt enkele uren tot twee dagen en kan meerdere keren per jaar voorkomen. Ptosis (vernaauwende gezichtsspleet) is een veelvoorkomend verschijnsel en wordt niet veroorzaakt door aansturing of functioneren van de musculus levator palpebrae, maar ontstaat door schade vanwege repeterende stretch van de aponeurose van de musculus levator aan de tarsus (bindweefselplaat die het ooglid stevigheid geeft).¹ In een later stadium kan ook nog horizontale lidspleetversmalling (fimose) optreden door dehiscentie van de ooglid/leden aan de mediale en/of laterale canthuspezen.¹

In tegenstelling tot dermatochalasis, waarbij verslapping van de oogleden ontstaat door een surplus aan huid door veroudering, ontstaan de eerste klachten bij het BCS juist al rond de puberteit/adolescentie. Hierdoor werd aanvankelijk een hormonale oorzaak vermoed. Het voorkomen in gelijke mate bij mannen en vrouwen en het soms al ontstaan op erg jonge leeftijd, maakt dit minder waarschijnlijk. Omdat bij immunofluorescentie IgA-antilichamen tegen de elastische vezels zijn gevonden is ook een immuun gemedieerd mechanisme gesuggereerd.



Figuur 2. Detailopname van de gesloten bovenoogleden, met zichtbare atrofische huid met fijne rimpeltjes en subcutane teleangiëctasieën.

Vooralsnog blijft de exacte etiologie echter niet volledig opgehelderd.¹ In de meeste gevallen zijn beide bovenoogleden aangedaan maar unilaterale aanwezigheid of mede betrokkenheid van de onderoogleden wordt ook gerapporteerd.

Er is uitleg gegeven over de diagnose en het wisselende beloop. Stress en ziekten kunnen uitlokkende factoren zijn. Doorgaans doven de aanvallen met het toenemen van de leeftijd uit. Blefaroplastische correctieprocedures kunnen overwogen worden indien de ziekte niet meer actief is geweest voor een periode van minimaal zes maanden. Deze kunnen onder andere bestaan uit: levatorspier aponeurose reïnsertie, canthale pees herbevestiging (laterale canthoplastiek) en vettransplantatie.^{1,2}

1. Koursh DM, Modjtahedi SP, Selva D, Leibovitch I. The blepharochalasis syndrome. *Surv Ophthalmol* 2009;54:235-44.
2. Cakmak S, Goncu T. Lacrimal gland prolapse in two cases of blepharochalasis syndrome and its treatment. *Int Ophthalmol* 2014;34:293-5.

SAMENVATTING

Een 21-jarige man is bekend met intermitterende, repeterende perioden van oedemateuze bovenoogleden, waarbij de huid toenemend gaat hangen (hyperlaxiteit) en atrofisch wordt. Deze klinische kenmerken in de adolescentieperiode zijn kenmerkend voor het zeldzame blefarochalasisyndroom. Bij dit syndroom veroorzaken recidiverende, idiopathische oedeemaanvallen rek op de levator aponeurosis aan de tarsus. Er is geen goede medicamenteuze behandeling. De frequentie van de aanvallen nemen af met het ouder worden. Chirurgische ptosiscorrectie kan worden overwogen na een aanvalsvrij interval van minimaal zes maanden.

TREFWOORDEN

blefarochalasis – hyperlaxiteit – oedeem – ooglid – ptosis

SUMMARY

A 21 years old man presents with recurrent episodes of painless upper eyelid edema. Due to repetitive stretch of the levator muscle aponeurosis to the tarsus, the skin becomes hyperlax and atrophic with fine wrinkling. The typical initial presentation in adolescence with these clinical features are seen in the rare “blepharochalasis syndrome”. The exact cause of this syndrome is unknown. There is no effective medical treatment. Because the swelling attacks gradually fade out as the patient ages, surgical ptosis correction procedures can be performed after at least 6 months of inactivity.

KEYWORDS

blepharochalasis – edema – eyelid – hyperlaxity – ptosis