



## **Ptoxis**

### **Wat is een ptoxis?**

Een ptoxis is een hangend bovenooglid waardoor het oog minder goed zichtbaar is en wat kan zorgen voor problemen met zien wanneer het ooglid voor de pupil (het zwarte rondje in het oog) hangt.

### **Hoe wordt een ptoxis ook wel genoemd?**

Ptose betekent hangend.

#### *Hangend ooglid*

In het Nederlands wordt gesproken van een hangend ooglid.

#### *Blepharoptosis*

Er zijn meer onderdelen van het lichaam die kunnen gaan hangen dan alleen de bovenoogleden. Daarom wordt ook gesproken van blepharoptosis. Blepharo is het medische woord voor het bovenooglid.

#### *Congenitaal of verworven*

Wanneer de ptoxis al vanaf de babyleeftijd zichtbaar is, wordt gesproken van een congenitale ptoxis. Wanneer de ptoxis op latere leeftijd ontstaat wordt gesproken van een verworven ptoxis.

### **Hoe vaak komt ptoxis voor bij kinderen?**

Het is niet goed bekend hoe vaak een ptoxis voorkomt bij kinderen. Een ptoxis komt vaker voor op volwassen leeftijd dan op kinderleeftijd.

### **Bij wie komt een ptoxis voor?**

Ptoxis kan zowel bij kinderen als volwassenen voorkomen. Ptoxis komt vaker voor op de volwassen leeftijd dan de kinderleeftijd.

Ptoxis komt zowel bij jongens als bij meisjes voor.

### **Wat is de oorzaak van het ontstaan van een ptoxis?**

#### *Verschillende oorzaken*

Er bestaan veel verschillende oorzaken die er allemaal voor kunnen zorgen dat een ptoxis bestaat. Er kan sprake zijn van een probleem van de spieren die het ooglid open houden of van een probleem van de zenuwen die deze spieren aansturen. Bij volwassenen kan ptoxis ook veroorzaakt worden door uitrekken van de pees van de

#### *Spier functioneert niet*

Er zijn twee spieren die er voor zorgen dat het ooglid open gedaan kan worden. Deze spieren heten de musculus levator palpebrae en de musculus tarsalis. De musculus levator palpebrae is van deze twee spieren de sterkste spier. Wanneer deze spier het niet doet, kan het ooglid helemaal dichthangen.

Wanneer alleen de musculus tarsalis het niet goed doet, zal het ooglid een klein beetje hangen. Deze spieren kunnen werk niet goed doen wanneer de zenuw die deze spieren aanstuurt niet goed werkt of door schade aan de spieren zelf bijvoorbeeld door een ongeval, ontsteking of een operatie aan het oog.



## *Pees beschadigd*

Ook kan de pees die de spier verbindt met het ooglid beschadigd raken of loslaten waardoor een hangend ooglid ontstaat.

## *Oculomotoriuszenuw functioneert niet*

De levator palpebrae spier wordt aangestuurd door de 3e hersenzenuw. Deze zenuw wordt ook de oculomotorius zenuw genoemd. Wanneer deze zenuw niet goed functioneert kan een ptosis ontstaan. De oculomotoriuszenuw zorgt ook voor het kleiner worden van de pupil en voor het bewegen van het oog in de richting van de neus en in de richting van de kruin en de voeten. Wanneer de oculomotorius zenuw het niet doet, zal er vaak ook sprake zijn van een grote pupil en een afwijkende stand van het oog, waardoor kinderen last hebben van dubbelzien wanneer het ooglid geopend wordt.

De oculomotorius zenuw kan niet goed aangelegd zijn waardoor vanaf de geboorte sprake is van een hangend ooglid, de oculomotorius zenuw kan ook op latere leeftijd beschadigd raken na een ongeval aan het oog, een operatie aan het oog of door een doorbloedingsprobleem in de hersenen.

## *Horner syndroom*

De tarsalis spier wordt aangestuurd door een sympatische zenuwtak. Wanneer deze sympaticustak beschadigd zal het ooglid een beetje gaan hangen. Deze sympatische zenuw zorgt normaal ook dat de pupil groter kan worden. Wanneer deze zenuw niet goed werkt, zal de pupil klein zijn.

## *Marcus Gunn jaw winking syndroom*

Een hangend ooglid in combinatie met knippen van het ooglid bij bewegingen van de kaak, wordt het Marcus Gunn jaw winking syndroom genoemd.

## *Spierziekte*

Een spierziekte waarbij de spieren die het ooglid open houden ook betrokken zijn, kan ook zorgen voor het ontstaan van een hangend ooglid. Vaak (maar niet altijd) is er dan sprake van een ptosis aan beide ogen. De pupillen zijn normaal van grootte. Spierziekten waarbij hangende oogleden vaak voorkomen zijn congenitale myasthenie, myasthenia gravis en myotone dystrofie. Ook bij Chronisch Progressieve Externe Ophtalmoplegie (CPEO), een mitochondriële myopathie, FascioScapuloHumoraleDystrofie (FSHD) en oculopharyngeale dystrofie kunnen hangende oogleden voorkomen.

## *Een of twee ogen*

Meestal is er sprake van een ptosis aan een oog. Bij een klein deel van de kinderen is er sprake van een ptosis aan beide ogen. Dit laatste komt vaker voor wanneer de ptosis wordt veroorzaakt door een spierziekte.

## **Wat zijn de symptomen als gevolg van een ptosis?**

### *Hangend ooglid*

Kinderen met een ptosis hebben een hangend ooglid. Wanneer het ooglid een klein beetje hangt, zal dit geen problemen met zien geven. Wanneer het ooglid voor de pupil (het zwarte rondje in het oog) hangt, kunnen problemen met zien ontstaan. Kinderen kunnen hun hoofd achterover gaan kantelen om toch goed te kunnen blijven zien.



## *Toename bij vermoeidheid*

Vaak gaat het ooglid meer hangen wanneer kinderen vermoeid zijn. Bij de spierziektes congenitale myasthenie of myasthenia gravis is dit vaak heel duidelijk te zien.

## *Lui oog*

Wanneer het hangend ooglid bij een jong kind voor de pupil hangt, zal het kind de neiging krijgen om niet met dit oog te kijken, maar alleen met het oog waar het ooglid niet van hangt. Wanneer een oog onvoldoende getraind wordt in het zien, kan een zogenaamd lui oog ontstaan. Kinderen met dit oog dan niet goed zien. Dit wordt een amblyopie genoemd.

## *Scheve stand van de nek*

Kinderen die onder een hangend ooglid door proberen te kijken, kunnen een scheve stand van de nek ontwikkelen. Dit kan nekpijnklachten geven.

## *Schaamte*

Sommige kinderen schamen zich voor het hangende ooglid.

## **Hoe wordt de diagnose ptosis gesteld?**

### *Verhaal en onderzoek*

Op grond van het verhaal en de bevindingen bij onderzoek waarbij het ooglid hangt, kan de diagnose ptosis gesteld worden. Op grond van het verhaal kan al duidelijk worden waardoor de ptosis ontstaan is, waardoor aanvullend onderzoek niet nodig hoeft te zijn. Wanneer de oorzaak onduidelijk is, kan aanvullend onderzoek nodig zijn om de oorzaak van de ptosis te achterhalen.

Soms lijkt het alsof er sprake is van een hangend ooglid terwijl dit niet het geval is. Dit wordt een pseudoptosis genoemd en kan komen door een diepere ligging van het oog doordat het oog onderonwikkeld is (micro-ophtalmie), een afwijking aan de oogkas, het Duane syndroom, een aanhangsel aan het ooglid (dermatochalasis) of het naar voren puilen van het andere oog (proptosis) waardoor het ooglid van het andere oog meer open gedrukt wordt. Ook kan blefarospasme, een vorm van dystonie, lijken op een ptosis, net als oculomotore apraxie.

### *MRI hersenen*

Wanneer de ptosis op latere leeftijd ontstaat en er aanwijzingen zijn voor een probleem met de zenuwen (oculomotorius zenuw of Horner syndroom) kan een MRI scan van de hersenen en halsregio helpen om te kijken waarom deze zenuw niet goed functioneert.

### *Single-fibre EMG*

Single fibre EMG is een speciaal onderzoek van de oogleden die kan aantonen of er sprake is van myasthenie. Op de kinderleeftijd is dit onderzoek niet goed uitvoerbaar omdat kinderen dit onderzoek vaak te spannend vinden.

### *Bloedonderzoek*

Soms kan bloedonderzoek (CK, lactaat) aanwijzingen geven dat er sprake is van een spieraandoening. Bij verdenking op myasthenia gravis kunnen antistoffen tegen acetylcholinereceptor of MUSK worden gevonden bij bloedonderzoek.

### *DNA onderzoek*

Door middel van bloedonderzoek kan gekeken worden of er aanwijzingen zijn voor een fout in het DNA die een spierziekte veroorzaakt.



## *Oogarts*

De oogarts en/of orthoptist kunnen beoordelen of er risico bestaat op het ontwikkelen van een lui oog.

## **Hoe wordt ptosis behandeld?**

### *Onderliggende oorzaak behandelen*

Soms is het mogelijk om de onderliggende oorzaak te behandelen. Dit kan het geval zijn wanneer er sprake is van myasthenia gravis of congenitale myasthenie. Medicijnen kunnen dan behulpzaam zijn om de ptosis te verminderen.

Soms kan de onderliggende aandoening spontaan verminderen waardoor de ptosis verminderd.

### *Geen behandeling nodig*

Wanneer het ooglid een klein beetje hangt, zonder dat het kind daar hinder van heeft, zal geen behandeling nodig zijn.

### *Lui oog voorkomen*

Het is belangrijk dat jonge kinderen leren kijken met twee ogen, om te voorkomen dat een oog een lui oog wordt, waarmee niet goed kan worden gezien. Wanneer kinderen een lui oog dreigen te ontwikkelen, kan het nodig zijn om het goede oog een aantal uren van de dag af te plakken met een pleister, om het andere oog te blijven trainen in zien.

### *Ptosis bril*

Wanneer kinderen veel last hebben van het hangende ooglid, kan een bril met daaraan een klein haakje of richeltje die het ooglid open houdt een optie zijn. Dit wordt een ptosis bril genoemd.

### *Operatie*

Ook is het mogelijk door middel van een operatie te zorgen dat het ooglid minder hangt. Deze operatie wordt uitgevoerd door de oogarts. Er bestaan verschillende operatietechnieken.

## **Wat betekent het hebben van een ptosis voor de toekomst?**

### *Afhankelijk van de oorzaak*

Het zal sterk afhangen van de onderliggende oorzaak en de mogelijkheden om die onderliggende oorzaak op te heffen of de ptosis kan verbeteren of zelfs verdwijnen. Ook wanneer de oorzaak helemaal kan worden opgeheven, maar een zenuw lange tijd afgekneld heeft gezeten kan het vele maanden duren voordat de ptosis verbetert. Bij ernstige beschadiging van de zenuw zullen de symptomen niet verdwijnen. De symptomen die 2 jaar na het ontstaan van ptosis nog aanwezig zijn, zijn meestal blijvend.

### *Toename ptosis*

Wanneer een spierziekte of vroegtijdige veroudering de oorzaak is van de ptosis, kan de ptosis in de loop van de tijd toenemen in ernst.

### *Levensverwachting*

Kinderen met een ptosis hebben een normale levensverwachting. Soms heeft de onderliggende aandoening invloed op de levensverwachting.



## *Kinderen krijgen*

Het hebben van een ptosis heeft geen invloed op de vruchtbaarheid. Zelden is een erfelijke aandoening de oorzaak van de ptosis. In die situatie zou er een kans kunnen zijn dan kinderen van een volwassene met een ptosis zelf ook een ptosis kunnen krijgen. Hoe hoog deze kans is, hangt af van de onderliggende erfelijke aandoening.

## **Hebben broertjes en zusjes ook een vergrote kans om ptosis te krijgen?**

Het hangt van de onderliggende oorzaak die de ptosis veroorzaakt af of broertjes en zusjes een vergrote kans zullen hebben om zelf ook een ptosis te ontwikkelen. De meeste onderliggende oorzaken zijn niet erfelijk. Meestal zullen broertjes en zusjes dan ook geen verhoogde kans hebben om zelf ook een ptosis te krijgen.

Wanneer er wel sprake is van een onderliggende erfelijke aandoening, kunnen broertjes en zusjes wel een verhoogde kans hebben om zelf ook een ptosis te krijgen. In dat geval kan de klinisch geneticus hier meer informatie over geven.

## **Referenties**

1. Neuroimaging in Children with Ophthalmological Complaints: A Review. Rootman MS, Dotan G, Konen O. J Neuroimaging. 2021;31:446-458

Laatst bijgewerkt 6 oktober 2021

Auteur: JH Schieving