



Erlend Sommer Landsend
Overlege
Seksjon for pediatrik oftalmologi
og strabisme
Øyeavdelingen
Oslo universitetssykehus



Bernt J. Due-Tønnessen
Overlege og seksjonsleder
Seksjon for pediatrik nevrokirurgi
og kraniofacial kirurgi
Nevrokirurgisk avdeling
Oslo universitetssykehus

Kraniosynostoser og synsbanepåvirkning

Forhøyet intrakranielt trykk er vanlig hos pasienter med kraniosynostoser, men papilleødem er ofte ikke til stede.

Kraniosynostose betyr for tidlig lukning av én eller flere av skallens suturer. Den kan være ikke-syndromal (enkel), eller ledd i syndromer. Insidensen er rundt 0,6 per 1 000 levendefødte. Om lag 70% av synostosene er enkle. De vanligste syndromene hvor kraniosynostoser inngår, er Apert, Crouzon, Muenke og Pfeiffer syndrom.

Kraniosynostose fører til endret skalleform grunnet redusert eller

opphevet vekst i én eller flere suturer/ vekstsoner og samtidig kompensatorisk økning i skalleveksten ved de åpne suturene. I tillegg kan det oppstå et misforhold mellom hjernens vekst og tilgjengelig intrakraniell plass. Dette kan videre føre til forhøyet intrakranielt trykk, med risiko for redusert synsfunksjon, og ubehandlet også til en psykomotorisk utvikling som henger etter det forventede.

Forhøyet intrakranielt trykk (ICP) er vanlig ved kraniosynostoser og forekommer hyppigst hos pasienter med syndromale synostoser, hvor prevalensen er beskrevet mellom 40-75%. Hos barn med enkle ensuturs synostoser har man funnet forhøyet intrakranielt trykk hos opp mot 20%.

I tillegg til begrenset skallevolum kan intrakraniell venøs stase, *Fortsattes side 18*



Bilde av sentrale øyebunn hos pasient med optikusatrofi som ledd i syndromal kraniosynostose. (Foto: Erlend Sommer Landsend)

hydrokefali og obstruksjon av øvre luftveier bidra til økt ICP ved syndromale kraniosynostoser. Ved intrakraniell venøs hypertensjon kan det oppstå en sekundær økning i det cerebrospinale væsketrykket, som er avhengig av et normalt venetrykk for å opprettholde absorpsjonen av cerebrospinalvæsken i venesinusene i dura. Obstruksjon av luftveier, betinget i syndromal midtansiktshypo-

plasi, eller et avvikende trakealtre, kan gi økt ICP gjennom retensjon av karbondioksid og endringer i cerebral blodgjennomstrømning. Naturlige episoder med pustestopp (søvnapné) krever ofte søvnutredning og kan være vanskelige å diagnostisere.

Økt ICP kan føre til redusert blodtilførsel til både synsnerven og synsbanestrålingen og dermed hypoksi og iskemi. Dersom trykket

fører til ødem i synsnervepapillen, kan dette over tid resultere i iskemi i fremre del av nerven. Begge disse forholdene kan lede til permanent skade og redusert synsfunksjon. Ved syndromale kraniosynostoser kan i tillegg redusert elastisitet i bindevevet i synsnerveskjeden og hypoksi på grunn av søvnapné bidra til skade på synsbanene.

I de tilfellene hvor økt ICP foreligger, vil nevroradiologiske undersøkelser ofte ikke vise tegn til økt trykk. Ved oftalmoskopi er papilleødem i mange tilfeller heller ikke til stede.

Hos små barn er synsfunksjonstester ofte upålitelige og ikke så godt egnede til å gi et mål på synsbanepåvirkning som ledd i kraniosynostosen. I denne aldersgruppen er visuelt evokerte potensialer (VER) i form av rute-VER trolig et mer sikkert og reproduserbart mål på synsfunksjonen enn papilleutseendet og visus. Dette kan være til hjelp i vurdering av indikasjon og tidspunkt for kirurgisk intervensjon hos pasienter med kraniosynostoser. ■



HUSK

ved adresseendring at sende din nye adresse til oftalmolog@grafia.dk