

Hvid pupil hos børn kan være tegn på alvorlig øjensygdom

Michael Stormly Hansen & Christoffer Ostri

KASUISTIK

Øjenafsnittet,
Nordsjællands Hospital
Hillerød

Ugeskr Læger
2015;177:V06150519

Det kliniske fund af en hvid pupil hos børn kan være tegn på synstruende og endda livstruende øjensygdom. Typisk er det forældrene, der først opdager den hvide pupil enten ved tilfældig observation eller på fotografier taget med blitz. En hvid pupil på et fotografi kan alene skyldes lysrefleksen fra et normalt synsnervehoved, men klinisk fund af en hvid pupil skal altid rejse mistanke om egentlig øjensygdom, og barnet skal hurtigt til øjnlæge.

SYGEHISTORIE

En syv måneder gammel dreng blev henvist med unormal pupilrefleks på venstre øje (**Figur 1A**). Forældrene havde flere gange over for sundhedspersonale påpeget, at venstre pupil var forskellig fra højre, og at den i visse vinkler fremtrådte hvidlig. Barnet begyndte at skele indad på venstre øje i femmånedersalderen og blev undersøgt af en øjnlæge to måneder senere. Øjenundersøgelsen viste venstresidig indadskelen og grå stær på venstre øje. Barnet blev efterfølgende opereret for grå stær med implantation af en kunstig linse. Der blev ordineret brillekorrektur og klapbehandling af det raske øje for bedst muligt at stimulere synsudviklingen på det opererede øje.

FIGUR 1

A. Spædbarn, 6,5 måneder gammel. På begge øjne ses den skarpe punktrefleks fra selve blitzten, og på venstre øje er punktrefleksens decenteret udad pga. den tilkomne indadskelen. Det primære er imidlertid den lysere tegnede grå stær lateralt i pupillen (venstre øje), som med sin grå-hvide farve adskiller sig fra den omgivende mørkerøde pupilrefleks. **B.** Et andet barn med udtalt hvid pupil på venstre øje pga. retinoblastom. Den hvide pupil i A er diskret til sammenligning. (Billedet bringes med tilladelse fra Eyerounds.org og universitetet i Iowa, USA).



DISKUSSION

De hyppigste årsager til hvid pupil hos børn op til børnehævealderen er medfødt grå stær og retinoblastom (**Tabel 1**) [1]. Det drejer sig om sjældne øjensygdomme; således diagnosticeres der i Danmark årligt ca. 15 nye tilfælde af medfødt grå stær hos børn under et år og fem nye tilfælde af retinoblastom hos små børn. Sygdommene er vigtige at kende, fordi de kan have alvorlige konsekvenser. Ved medfødt grå stær trues den normale synsudvikling, fordi den uklare linse hindrer den billeddannelse på øjets nethinde, der er nødvendig for udviklingen af et normalt syn. Hvis tilstanden ikke behandles, bliver øjet »dovent« (amblyopt) og kan begynde at skele. Hæmningen af synsudviklingen afhænger af den grå stærs tæthed og linseklarhedernes lokalisering. På grund af det raske øjes naturlige førerposition har ensidig grå stær en dårlig synsprognoсе, og øjet bliver oftest svagtsynet, hvilket defineres som en synsstyrke på 6/18 eller mindre. Retinoblastom er en malign okulær tumor, der både kan være arvelig og forekomme sporadisk. Som ved de fleste cancerformer er hurtig diagnostik og behandling vigtig. Behandlingens sigte er primært at bevare patientens liv, og det kan i behandlingsrefraktære tilfælde (kemoterapi, stråling) blive nødvendigt at fjerne øjet. I den vestlige verden vil langt de fleste børn med rettidig behandling overleve til voksenalderen.

En unormal pupilrefleks kan opdages ved at undersøge pupillens røde refleks med et håndholdt oftalmoskop [2]. Testen udføres bedst i et relativt mørkt rum. Lyskeglen rettes mod barnets øjne på 20-30 centimeters afstand med oftalmoskoplinsen indstillet på omkring +4 dioptrier. Princippet er, at undersøgeren iagttager det reflekterede lys fra øjenbaggrunden via oftalmoskopets optik. Normalt vil undersøgeren se en rød refleks fra begge pupiller, men i tilfælde af blokering af lyset i barnets øje vil undersøgeren se en unormal refleks. Mørke skygger i den røde refleks, hvid pupil eller bare sideforskel er indikation for at henvise barnet til en øjnlæge. Også med en almindelig pencilysgte kan man ved direkte belysning få et indtryk af den røde refleks. Denne metode er dog væsentligt mindre sensitiv, og hvis der kun er lettere optiske hindringer i lysvejen, som for eksempel hos barnet i sygehistorien (**Figur 1A + B**), er der betydelig risiko for et falsk negativt testresultat.

 **TABEL 1**

Hyppigste årsager til hvid pupil hos børn sorteret efter hyppighed (aftagende).

Øjensygdom	Patologi
Medfødt grå stær	Medfødte ukklarheder i øjets linse
Retinoblastom	Malign tumor udgående fra øjets nethinde
Persisterende primær vitreus	Udviklingsforstyrrelse i øjets glaslegeme
Irreversibel præmaturitetsretinopati	Postnatal retinal vaskulopati
Coats sygdom	Unormal udvidelse af små nethindekar medførende væskeophobning i nethinden

LITTERATUR

1. Kaufman PL, Kim J, Berry JL. Approach to the child with leukocoria. www.uptodate.com (21. apr 2015).
2. American Academy of Pediatrics. Red reflex examination in neonates, infants, and children. *Pediatrics* 2008;122:1401-4.
3. Lykke K, Koefoed PB, Hakansson A. Den forebyggende børneundersøgelse – hvad gør vi? *Ugeskr Læger* 2005;167:1046-9.
4. Haargaard B, Nyström A, Rosensvärd A et al. The pediatric cataract register (PECARE): analysis of age detection of congenital cataract. *Acta Ophthalmol* 2015;93:24-6.
5. Dansk Oftalmologisk Selskab. Notat vedrørende børn med småbørnskatrakt. www.dansk-oftalmologisk-selskab.dk (29. apr 2015).

Børneundersøgelserne i Danmark prioriteres generelt højt af de praktiserende læger, men det primære fokus er opdagelse af amblyopi i 3-4-årsalderen [3]. Til sammenligning undersøger vores svenske kolleger for rød refleks i spædbarnsalderen og den tidlige barndom [4]. Hos patienten i sygehistorien viste det sig, at der forelå en ensidig medfødt grå stær, og operation kunne først tilbydes, efter at synsudviklingen allerede var hæmmet og skelen indtrådt. Det skønnes generelt, at den optimale operationsalder ved synshindrende medfødt grå stær er otte uger, hvor barnet vil have de bedste chancer for optisk rehabilitering [5]. Således er det rimeligt at antage, at synsprognosen for det opererede øje hos barnet i sygehistorien havde været bedre, hvis den hvide pupil var fundet tidligere.

SUMMARY

Michael Stormly Hansen & Christoffer Ostri:

White pupil in an infant

Ugeskr Læger 2015;177:V06150519

A whitish pupillary reflex (leukocoria) indicates abnormal reflection from intraocular pathology. In a child, leukocoria may be a sign of serious and even life-threatening eye disease (retinoblastoma), but the most common cause is congenital cataract. Both diagnoses require immediate referral to an ophthalmologist. Leukocoria is best detected by evaluating the reflex from the pupil with a handheld ophthalmoscope. We here present a case story of an infant with leukocoria that proved to be caused by unilateral congenital cataract.

KORRESPONDANCE: *Michael Stormly Hansen.*

E-mail: michael.stormly.hansen@regionh.dk

ANTAGET: 13. august 2015

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 2. november 2015

INTERESSEKONFLIKTER: Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk