

Soms is een wijnvlek meer dan een vlekje

Wees alert op het Sturge-Weber syndroom

Bij elkaar horende
verschijnselen:

1. Wijnvlek
2. Epilepsie
3. Glaucoom





Soms is een wijnvlek meer dan een vlekje

Wijnvlek: een zeldzame aandoening

De kans dat je als huisarts met een wijnvlek wordt geconfronteerd is niet groot. Drie tot vijf op de duizend kinderen worden ermee geboren, een lichtroze tot donkerrode plek in de huid, meestal in de hals of op het aangezicht, waar de bloedvaatjes wijder zijn dan normaal. Behoorlijk groter is het aantal baby's dat kort na de geboorte een ooievaarsbeet of een aardbeien- of frambozenvlek vertoont, rozerode vlekjes die – in tegenstelling tot de wijnvlek – na verloop van tijd veelal uit zichzelf verdwijnen. Een wijnvlek (*naevus flammeus*) is dus blijvend maar in 75 procent van de gevallen onschuldig. Soms is er meer aan de hand.

Syndroom van Sturge-Weber

Een minderheid van de mensen met een wijnvlek ontwikkelt het syndroom van Sturge-Weber. Het gaat bijna altijd om kinderen die een wijnvlek hebben rond het oog, op het voorhoofd en/of onder het hoofdhaar. Dit komt voor bij ongeveer 1 op de 50.000 geboorten. In Nederland leven zo'n honderd mensen (kinderen en volwassenen) met het volledige syndroom. Hun hersenen kunnen beschadigd raken door woekeringen van bloedvaten, met epilepsie, atrofie en mentale retardatie als gevolg. Ook glaucoom behoort tot de symptomen van Sturge-Weber en is vaak al op jonge leeftijd aanwezig.

Bij kinderen bij wie de vlek zich uitbreidt tot de onderste helft van het gezicht kunnen aan de zijde van de vlek kaakafwijkingen ontstaan. Andere kenmerken zijn: een verzwakking of verlamming van de andere lichaamshelft ten opzichte van de wijnvlek, migraine en hoofdpijn en gedragsproblemen. In het algemeen is sprake van een ontwikkelingsachterstand.

Het belang van vroegtijdige diagnose

Het syndroom van Sturge-Weber is zeldzaam, maar de aandoening is ernstig. De epilepsie moet zo vroeg mogelijk worden onderkend. Vroegtijdige diagnose is daarom van groot belang. De expertise van de huisarts speelt hier een cruciale rol. Een wijnvlek in het gezicht is vervelend, maar ouders zien hem vaak al niet meer. Als een kind groter is, kan lasertherapie afdoende zijn om de vlek lichter van kleur en daardoor minder opvallend te maken.

*“Expertise van huisarts
speelt cruciale rol.”*

De wijnvlek is het eerste zichtbare kenmerk van het Sturge-Weber syndroom, maar het blijft zoals gezegd in verreweg de meeste gevallen bij die verkleurde plek in het gelaat. Het is dus niet nodig om jonge ouders meteen te wijzen op de zeldzame mogelijkheid dat hun baby het

syndroom heeft. Ouders hoeven niet onnodig bang gemaakt te worden. Maar kinderen met een wijnvlek op het voorhoofd, rond het oog en/of onder het hoofdhaar verdienen zeker extra aandacht.

De huisarts moet alert zijn

Daarom moet de huisarts altijd alert zijn. Kleine symptomen kunnen wijzen op het syndroom van Sturge-Weber. Bij 80 procent van de kinderen met Sturge-Weber syndroom begint de epilepsie in het eerste levensjaar, meestal vrij subtiel. Uren aanhoudende schokjes in een handje, rond de mondhoek of bij de ogen worden niet altijd tijdig herkend als uitingen van een epileptische aanval bij een baby.

“Kleine symptomen kunnen wijzen op het syndroom.”

Ouders, huisarts en consultatiebureau moeten hier bij een baby met een wijnvlek extra alert op zijn, zodat de epilepsie met medicatie kan worden onderdrukt en de permanente schade die de aanvallen kunnen veroorzaken aan de hersenen, kan worden voorkomen. Ook bij oudere mensen met een wijnvlek kan het plotseling optreden van epilepsie erop duiden dat zich ongemerkt Sturge-Weber heeft ontwikkeld. Alle kinderen met een wijnvlek rond het oog moeten worden gecontroleerd door een oogarts op glaucoom.

Het Sturge-Weber syndroom expertisecentrum

Sinds april 2015 beschikt het Erasmus MC-Sophia Kinderziekenhuis over een Sturge-Weber syndroom expertisecentrum waarin een multidisciplinair team samenwerkt. Het team bestaat uit een kinderneuroloog, kinderarts, kinderdermatoloog en oogarts. Voor de grotere kinderen met problemen aan kaak en dentitie wordt samengewerkt met kaakchirurgie en orthodontie. De belangrijkste doelen zijn het

identificeren van kinderen met Sturge-Weber uit de groep kinderen met een wijnvlek en het, waar nodig, tijdig proactief optreden om daarmee symptomen en problemen voor te zijn. Het in een vroeg stadium verwijzen van een patiënt met de verdenking van het syndroom van Sturge-Weber naar dit expertisecentrum is dus van het grootste belang. Hoe eerder de diagnose kan worden gesteld, hoe meer mogelijkheden er zijn om de ernstigste gevolgen te voorkomen. Een alerte huisarts is erop bedacht dat een wijnvlek meer kan zijn dan een vlekje.

Aanmelding van patiënten of overleg met een van de coördinatoren kan via het e-mailadres **sturgewebersyndroom@erasmusmc.nl**.



Nv WSWs sinds 1980 actief

Sinds 1980 is de Nederlandse vereniging voor mensen met een Wijnvlek of Sturge-Weber syndroom (Nv WSWs) actief. Deze wil mensen die ermee te maken hebben – ouders, huisartsen – doordringen van het belang van tijdige herkenning van de specifieke symptomen van Sturge-Weber en onderhoudt contact met specialisten in binnen- en buitenland.

De vereniging biedt ondersteuning aan jongeren en volwassenen bij problemen die voortvloeien uit hun aandoening. Dat kunnen zaken zijn als pesten, negeren, agressief benaderd worden of het ontbreken van gerichte kennis bij artsen.

Meer informatie:

www.nvsws.org.





In Nederland hebben **100 mensen** het Sturge-Weber syndroom

1 : 50.000 kinderen is ermee geboren

1 : 12 kinderen met een wijnvlek in het gezicht heeft het syndroom

Wees alert op het Sturge-Weber syndroom

Bij elkaar horende verschijnselen:

1. Wijnvlek

Rondom en/of boven het oog.

2. Epilepsie

Kan symptomen van het angioom in de hersenen zoals een halfzijdige spastische verlamming, halfzijdige gezichtsvelduitval en ontwikkelingsachterstand verergeren.

3. Glaucoom

Kan leiden tot verhoogde oogboldruk. Kan zonder behandeling leiden tot uitval gezichtsveld en blindheid.

Symptomen die tot uiting kunnen komen

Verzwakking/verlamming*



25-56%

*lichaamshelft tegenovergesteld aan de wijnvlek

Epilepsie



72-80% bij eenzijdige hersenafwijking

93% bij dubbelzijdige hersenafwijking

Glaucoom



50%

Ontwikkelingsachterstand



50-75%

Migraine/hoofdpijn



44-62%

Gedragsproblemen



58% bij patiënten zonder epilepsie
85% bij patiënten met epilepsie

Meer informatie

Nederlandse Vereniging voor mensen met een Wijnvlek of Sturge-Weber syndroom (Nv WSWs)

info@nvsws.org

 facebook.com/NvWSWs

 twitter.com/Nv_WSWs

www.nvsws.org

www.huidhuis.nl

Productie: van Dijk Schrijft

Tekst: Frank van Dijk

Fotografie: Petra van Velzen

Ontwerp: hAAi, Rotterdam

