

Klinisk retningslinje for børn med katarakt 0-6 år samt børn med andre linsesygdomme

Baggrund

Katarakt (grå stær) og andre linsesygdomme hos børn adskiller sig på væsentlige måder fra katarakt hos voksne. Tidlig (medfødt) grå stær hos børn, der ikke fjernes i tide, kan give uopretteligt nedsat syn, og grå stær opstået senere i barnealderen giver også risiko for amblyopi.

Formål

Formålet med den kliniske retningslinje er at sikre evidensbaseret ensartet behandling af høj kvalitet på tværs af landet og sikre hensigtsmæssige patientforløb.

Målgruppe

Øjenlæger i Danmark

Afgrænsning af patientgruppe

Patientgruppen omfatter således børn (≤ 6 år) med katarakt. Denne gruppe inkluderer kongenit katarakt, udviklingsmæssig katarakt (evt. systemsygdom), komplicerende katarakt efter anden sygdom eller systemisk behandling (stråling, medicin) samt katarakt efter traumer. For fuldstændighedens skyld omfatter patientgruppen også anden linsesygdom hos børn (f.eks. linseluksation) hvor behandlingen og kontrol ligeledes er en ekspertfunktion.

Screening

I Sundhedsstyrelsens vejledning om forebyggende sundhedsydelse hos børn og unge (senest opdateret i 2019) anføres, at screening for medfødt grå stær hos alment praktiserende læge skal foregå ved pencillygte ved 5 ugers undersøgelsen. Dette medfører ikke tilstrækkelig tidlig diagnostik i forhold til bl.a. vores naboland Sverige (Haargaard et al. 2015). Tidlig diagnostik og behandling er af væsentlig betydning for synsprognosen. Hver uge operation forsinkes fra fødselstidspunktet vil medføre 1 linjes permanent synstab og operation efter 14 ugers alderen vil i bedste fald resultere i svagsyn (Birch et al. 2009).

Folketinget har derfor på Finansloven for 2024 afsat midler til implementering af national rød refleks screening. Screening med rød refleks undersøgelse udføres samtidig med den neonatale hørescreening implementeres i løbet af 2024 og vil forhåbentlig medføre tidligere diagnostik.

Nyfødte børn med kongenit katarakt i familien bør ses af øjenlæge i den første levemåned

Visitation og indikation for behandling (operation):

Ved mistanke om katarakt hos et barn (0-6 år) eller anden linsesygd om henviser praktiserende øjenlæge eller øjenafdeling hurtigt til det regionale børneoftalmologiske center, som består af børneoftalmolog, ortoptist og evt optometrist. Ved behov for kirurgisk vurdering henvises patienten til Aarhus Universitetshospital eller Rigshospitalet, der har højt specialiseret funktion.

Beslutningen om at operere for kongenit katarakt tages, når der er udsigt til, at operationen vil bedre synet, og at denne gevinst opvejer de risici og ulemper, der måtte være ved indgrebet. I princippet afviger kriterierne for operation ikke fra kriterierne for de voksne, der kan inddeles i

1. Subjektive (væsentlig synsnedsættelse og/eller blænding)
2. Objektive (klinisk undersøgelse der konstaterer linsesygd om som sandsynlig årsag til synsnedsættelsen)

Hos børn er der imidlertid en række faktorer, der kan påvirke resultatet, og som må medtages i operationsindikationen, herunder:

1. Unilateral eller bilateral katarakt
2. Almen sygdom
3. Okulær komorbiditet
4. Alder ved diagnose

I de tilfælde, hvor en tæt grå stær kan forklare en stor synsnedsættelse, og hvor der ikke er ledsagende sygdom, der kan påvirke synsresultatet, er indikationen som regel klar. Opgaven består efterfølgende i uden forsinkelse at planlægge operation med iværksættelse af relevant amblyopibehandling og optisk rehabilitering så hurtigt som muligt.

I andre tilfælde, hvor der kun er moderat katarakt, eller hvor der mistænkes allerede at være udviklet irreversibel amblyopi eller andre forhold, der taler imod operation, kan operationsindikationen være mere usikker. I disse tilfælde må beslutningen tages ud fra en helhedsvurdering, der kræver samarbejde mellem kirurg, børneoftalmolog og forældre.

Anden linsesygd om: Ved speciel linse-morfologi, f.eks. sublukserede linser vil valg af behandlingsstrategi og kirurgisk metode samt opfølgning bero på en individuel vurdering – gerne ved en konference-beslutning.

I alle tilfælde er det vigtigt at informere forældrene om det forventede forløb, så godt det lader sig gøre og specielt at sikre sig forældrenes forståelse for den nødvendige efterbehandling, der er mindst lige så vigtig som kirurgien.

Udredning/undersøgelser før operation

Den lægelige udredning (som regel ved børneoftalmolog) omfatter:

Anamnese inkl. dispositioner og forløb af graviditet og fødsel.

Fuld oftalmologisk undersøgelse af barnet inklusiv biometri hvis muligt.

Evt foto af forreste øjenafsnit.

Evt suppleret med spaltelampeundersøgelse af forældrene for at konstatere evt hereditet.

Ved dobbeltsidig katarakt, hvor der ikke er en kendt arvelig disposition, skal patienten henvises til pædiatrisk vurdering mhp afklaring af ætiologien.

Bilaterale børne-katarakter er hos størstedelen betinget af genetiske årsager (Kessel et al. 2021). For alle med bilateral katarakt, hvor arvegangen og/eller mutationen ikke på forhånd er kendt i familien, skal genetisk udredning tilbydes som et væsentligt element i samarbejde med klinisk genetiker. Førstevalget er helgenomsekventering gerne som trio. Den genetiske udredning er væsentlig mhp at afklare associeret systemisk sygdom.

Man kan derudover overveje at udrede for metaboliske sygdomme med undersøgelse af: glucose, jern, transferrin, ferritin, laktat, calcium, PTH, fosfat, basisk fosfatase, ASAT, TSH, T4, T3, P-aminosyrer, urin-metabolisk screening, almen objektiv undersøgelse, samt vurdering af om der er specielle risikofaktorer ved generel anæstesi. Derudover kan overvejes TORCH titre, array CGH, meget lang-kædede fede syrer og phytansyre samt oligosaccharider.

Operationstidspunkt

Det tilstræbes at operere børn med synstruende en-og dobbeltsidig medfødt katarakt 5-8 uger efter terminsdato, da tidlig operation er essentiel for et godt synsudbytte men operation tidligere end 5 uger medfører højere risiko for glaukom-udvikling (Bothun et al. 2020, Nyström, Magnusson & Zetterberg 2020).

Hos børn hvor diagnose- og debut-tidspunktet er senere end dette, må operationstidspunktet og indikation bestemmes ved konferencebeslutning.

Operationen

Operationsteknikken hos børn afviger fra den normale teknik, der bruges hos voksne. På grund af de små dimensioner kan der med fordel anvendes instrumenter af mindre kaliber. Selve katarakt fjernelsen kombineres med en kapsulotomi af bageste kapsel og anterior vitrektomi, hvis der ikke lægges bag-in-the-lens. Dette er for at reducere risikoen for udvikling af efterstær. Man ser jævnligt ledsagende patologi, som kan kræve særskilt behandling.

På grund af de umodne forhold undgår man som regel at implantere en kunstig linse, så længe øjet er i kraftig vækst. Primær linseimplantation foretages derfor sædvanligvis ikke, hvis barnet er under 6 mdr, men hvis øjnene er normalt dimensionerede (cornea-diameter > 9 mm og akselængde > 16 mm), og hvor kontaktlinse- og amblyopi-behandling kan være vanskelig, kan det overvejes at lægge IOL.

Som regel implanteres en primær linse hos børn over 6 mdr. Det er ikke kontraindiceret at lægge en IOL, hos børn med uveitis. Det tilstræbes, at der er ro i uveitten på operationstidspunktet, og den anti-inflammatoriske behandling skal antageligt intensiveres – måske også præ-operativt (Schmidt et al. 2021).

Postoperativt refraktionsmål, når der ilægges IOL (AAO guidelines):

Table 2. Age at cataract surgery and residual refraction recommendations for target refraction	
Age at cataract surgery	Residual refraction (Diopters)
<6 months	+6 to +10
6-12 months	+4 to +6
1 -3 years	+4
3-4	+3
4-6	+2 to +3
6-8	+1 to +2
>8	+1 to 0

Hvis der er bilateral katarakt, vil der oftest blive opereret på begge øjne samme dag. Der kan være enkelte tilfælde, hvor man vælger at operere et øje ad gangen. Der kan tages blodprøve mhp DNA analyse (EDTA glas) hos børnene med bilateral katarakt under anæstesen med forældrenes skriftlige samtykke (NGC blanket:

[https://ngc.dk/Media/3/6/NGC_samtykkeblanket%20til%20omfattende%20genetisk%20analyse%20i%20behandling_10.12.2020%20\(3\).pdf](https://ngc.dk/Media/3/6/NGC_samtykkeblanket%20til%20omfattende%20genetisk%20analyse%20i%20behandling_10.12.2020%20(3).pdf)).

Efter operationen

En regelmæssig klinisk kontrol efter operationen er afgørende for det endelige synsresultat. De første kontroller foregår i højtspecialiseret regi. Kontrollerne kan senere overgå til regionalt regi.

Problemstillinger:

Den postoperative inflammation er ofte stor og kan kræve intensiv steroid-behandling. Den hyppigste dosering vil være topikal antibiotika-og steroid-behandling – x 6 dagligt de første 3 dage – herefter x 3 dagligt til 3 uger postoperativt. Der kan eventuelt dryppes med tropicamid øjendråber, 0,5%, x 2 dagligt i 1.- 3. postoperative dag.

Steroid-behandling hos små børn kan udløse binyrebark-insufficiens, derfor skal børn under 6 måneder have foretaget en Synacthen-test 1 uge efter ophør af steroid-behandling. Dette kan foregå på regionalt sygehus, hvis det geografisk er at foretrække. Har barnet binyre-insufficiens kan det blive mere påvirket ved sygdom samt have vanskeligere opvågnings-forløb ved universel anæstesi. Dette skal forældrene orienteres om og de skal informeres om at kontakte en børneafdeling, hvis barnet får diarré eller feber over 1 døgn varighed under øjendråbebehandling. Hvis et barn i behandling med steroid øjendråber skal bedøves, skal patienten peroperativt have 'en steroid-paraply' for at give et nemmere forløb.

Optisk rehabilitering er kompliceret hos børn pga samtidig amblyopirisiko og Kooperation men også pga de ofte store refraktionsanomalier og bør foregå hos optometrist med specialviden på området. Spædbørn, som får implanteret en IOL, vil forventeligt have en stor rest-refraktionsanomali, der kræver optisk korrektion med briller og/eller kontaktlinser. I takt med barnet bliver mere mobilt (gående) vil der være behov for korrektion for både afstand og nær for at sikre den bedste synsudvikling, eftersom børn med IOL ikke kan akkomodere.

Refraktionen skal måles hyppigt og korrektionen skal justeres jævnlige og styrken reduceres svarende til øjets vækst. Tilretning af kontaktlinser og/eller briller hos små børn og særligt afake børn er en specialist opgave og bør foregå i tæt samarbejde med børneøjelæge.

En del børn med grå stær vil have behov for specialoptik i form af svagsynsoptik, filter – eller farveskiftende glas.

Amblyopi-behandling: Ved den unilaterale katarakt tildækkes det raske øje hver anden dag alle vågne timer de første 6 mdr, herefter nedtrapning alt efter individuel vurdering. Ved bilateral katarakt vil amblyopi-behandling være individuel alt efter behov. Der vil ofte være behov for mangeårig amblyopi-behandling.

Synsbetydende efterstær udgør en risiko for amblyopi og bør fjernes.

Trykforhøjelse øger risikoen for udvikling af glaukom, som kan påvirke synsfunktionen, hvorfor patienterne skal følges livslangt hos øjenlæge. Ved udvikling af tryk-forhøjelse anbefales ukonserveret timolol depot x 1 om morgenen og ved manglende effekt suppleres med latanoprost ukonserveret x 1 om aftenen. Ved fortsat for højt tryk skal konfereres med glaukom-læge og det kan overvejes at erstatte timolol med ukonserveret timolol/dorzolamid x 2.

Typisk postoperativt kongenit katarakt forløb

Så tidligt som muligt iværksættes kontaktlinse/brille- og amblyopi-behandling. Hvis barnet har fået IOL, skal patienten forsynes med briller og/eller kontaktlinse efter behov indenfor en måned.

Hvis barnet er svært at undersøge i vågen tilstand, kan det være hensigtsmæssigt at supplere med undersøgelse i universel anæstesi (UA) for at kontrollere det kirurgiske resultat, refraktionen og evt. komplikationer.

Kirurgen ser patienten dag 1, uge 1-2 og uge 3 efter operation.

Herefter overgår kontrollerne til børneoftalmolog, optometrist og ortoptist med ambulant undersøgelse

Kontroller af barnet 0-2 år

Kontroller ca. hver 3. måned med flg:

1. Visus
2. Tryk
3. Spaltelampeundersøgelse, specielt mhp. evt. kontaktlinseforhold og efterstær
4. Refraktionering (skiaskopi og/eller retinomax)
5. Oftalmoskopi
6. Biometri og OCT hvis muligt én gang årligt

Kontroller af barnet fra ca. 2 år til ca. 10 år

Kontroller ca. hver 6. måned med flg

1. Visus
2. Tryk
3. Spaltelampeundersøgelse, specielt mhp. evt. kontaktlinseforhold og efterstær
4. Refraktionering (skiaskopi og/eller retinomax)
5. Oftalmoskopi
6. Biometri og OCT hvis muligt én gang årligt

Barnet ses hver 6. måned af børneoftalmolog, og hvis barnet bruger kontaktlinser også af en optiker. Børn med IOL ses af optiker ca. 1 gang årligt. Trykmåling og papilvurdering bør foretages ved hver kontrol hos børne-oftalmologen. Intervallet er afhængigt af om barnet har mikroftalmi eller andre øjenmisdannelse (her er brug for tættere kontroller end hos børn med normal størrelse øjne) og afhængigt af det fysiske og psykiske forløb.

Fra ca 7 års alderen kan barnet overgå til årlige kontroller ved børneoftalmolog og optiker ved tilfredsstillende forhold

Kontroller af barnet over 10 år

Barnet ses en gang årligt hos praktiserende øjenlæge. Trykmåling og papilvurdering bør foretages ved hver kontrol hos øjenlægen. Der kan dog være øjenmæssige eller alment udviklingsmæssige årsager til, at kontrol bør fortsættes hos børneoftalmolog. Patienter opereret for grå stær i barnealderen skal have foretaget årlige øjenlægekontroller resten af livet.

Ved nyopstået nedsat syn, efterstær eller mistanke om glaukom-udvikling/-progression på trods af 2-stofs behandling skal patienten henvises til hospitals-afdeling.

Referencer

- Birch EE, Cheng C, Stager DR, Weakley DR & Stager DR (2009): The critical period for surgical treatment of dense congenital bilateral cataracts. *J AAPOS Off Publ Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus* 13: 67–71.
- Bothun ED, Wilson ME, Vanderveen DK, et al. (2020): Outcomes of Bilateral Cataracts Removed in Infants 1 to 7 Months of Age Using the Toddler Aphakia and Pseudophakia Treatment Study Registry. *Ophthalmology* 127: 501–510.
- Haargaard B, Nyström A, Rosensvärd A, Tornqvist K & Magnusson G (2015): The Pediatric Cataract Register (PECARE): analysis of age at detection of congenital cataract. *Acta Ophthalmol* 93: 24–6.
- Kessel L, Bach-Holm D, Al-Bakri M, Roos L, Lund A & Grønskov K (2021): Genetic disease is a common cause of bilateral childhood cataract in Denmark. *Ophthalmic Genet* 42: 650–658.
- Nyström A, Magnusson G & Zetterberg M (2020): Secondary glaucoma and visual outcome after paediatric cataract surgery with primary bag-in-the-lens intraocular lens. *Acta Ophthalmol* 98: 296–304.
- Schmidt DC, Al-Bakri M, Rasul A, Bangsgaard R, Subhi Y, Bach-Holm D & Kessel L (2021): Cataract Surgery with or without Intraocular Lens Implantation in Pediatric Uveitis: A Systematic Review with Meta-Analyses. *J Ophthalmol* 2021: 5481609.

Udarbejdet d 12 juni 2024 af

Daniella Bach-Holm (Region Hovedstaden)

Line Kessel (Region Hovedstaden)

Per Riise (Region Hovedstaden)

Thuy Linh Thran (Region Hovedstaden)

Hanne Nielsen (Region Hovedstaden)

Vibeke Brandt (Region Hovedstaden)

Tove Christensen (Region Hovedstaden)

Daniel Mikkelsen (Region Midt)

Michelle Thybo Sørensen (Region Midt)

Christina Liebum Møller (Region Midt)

Anne Bye Kristensen (Region Midt)

Sia Kjeldsen (Region Midt)

Maja Dickenson (Region Midt)

Dorte Ancher Larsen (Region Midt)

Jacob Thorup (Region Midt)