

Svensk Barnkataraktkirurgi

Årsrapport 2013 baserad på data från
Barnkataraktregistret PECARE



*Kristina Tornqvist
Gunilla Magnusson
Alf Nyström
Annika Rosensvärd
Birgitte Haargaard*

Innehåll

.....	1
Svensk Barnkataraktkirurgi.....	3
Bakgrund.....	3
Syfte.....	4
Utveckling av registret.....	4
Operationsregistrering.....	4
Uppföljningsregistrering	5
Inrapportering.....	5
Återrapportering	5
Resultat.....	5
Kliniskt förbättringsarbete.....	11
Utvecklingsarbete	11
Måluppfyllelse och diskussion.....	12
Publikationer	12

SVENSK BARNKATARAKTKIRURGI

Årsrapport 2013 baserad på data från nationella barnkataraktregistret, PECARE

Kristina Tornqvist, Gunilla Magnusson, Alf Nyström, Annika Rosensvärd och Birgitte Haargard

Bakgrund

Barnkataraktregistret är ett eget register som sorterar under vuxenregistret. Hösten 2006 startade inrapportering av data. Registret är ett webbaserat operationsregister inkluderande barn i åldersintervallet 0 - 8 år. Det föds ca 40 barn varje år i Sverige med katarakt.

Medfödd katarakt är behäftad med högre grad och annan typ av problematik än den vuxna formen. Hos vuxna är målet att *återfå* tidigare synfunktion medan behandlingen hos barn syftar till att *uppnå* synfunktion överhuvudtaget. Utvecklingen av synbanorna är kraftigt beroende av tidiga synstimuli. Behandlingen består av tidig operation, dvs. under första levnadsåren och kräver tidig upptäckt på BB eller BVC. Operation kan alltså behövas före 6 - 8 veckors ålder i de allvarligaste fallen. Obehandlad eller för sent upptäckt kan sjukdomen leda till blindhet. Barnen har en avsevärt högre benägenhet att få operationskomplikationer och konsumerar upp till 20 gånger fler sjukvårdande besök än vuxna. En förklaring till detta är ett mer aggressivt läkningsförlopp pga. barnögats tillväxtfaktorer. Komplikationerna kan ge bestående men och påverka såväl yrkesval som livskvalité och de kan dyka upp när som helst under barnens livstid.

De vanligaste komplikationerna är efterstarr/fibrösa sammanväxningar (VAO dvs. visual axis opacification) och postoperativt glaukom (grön starr). Glaukom har i studier rapporterats förekomma i upp till 30 % av alla opererade fall och på samma nivåer ligger förekomsten av VAO. Dessa komplikationer hämmar effektivt förutsättningen för en normal synutveckling. I värsta fall ersätter man en sjukdom med en ny livslång annan.

Barnkatarakt är en botbar sjukdom under förutsättning att den upptäcks och behandlas tidigt. Ju tidigare man opererar desto större chans har barnet till normal synutveckling, men paradoxalt nog även större risk för operationskomplikationer. Detta är ett dilemma. Därför är den exakta tidpunkten för operation och bästa möjliga operationsmetod ständigt föremål för diskussion i synnerhet med hänsyn till den fruktade komplikationen glaukom som i svåra fall leder till sk enukleation (kirurgiskt borttagande av ögongloben). I den vetenskapliga litteraturen återfinns motstridiga förklaringsmodeller och resultat. En av anledningarna är sannolikt att kohorterna är för små och barngrupperna heterogena.

I USA och Storbritannien har man nationella regler för ögonscreening av nyfödda, dock är dessa inte i lika tydliga i vare sig Sverige eller i Danmark. De rekomen-

dationer som gäller för kataraktscreening i Sverige idag finns beskrivna i Rikshandboken i barnhälsovård men är inte absoluta regler utan enbart föreslagna råd. Dessa råd har tolkats på olika sätt i Sverige; i de allra flesta regioner utförs screening på BB, endast i undantagsfall görs ingen rutinmässig screening alls. Det finns behov av ett gemensamt ställningstagande till huruvida ögonundersökning på BB-avdelningar ska ingå som ett obligatoriskt moment i rutinundersökningen av nyfödda barn och hur man ska skapa resurser för en sådan undersökning.

De ensidiga katarakterna har generellt sämre behandlingsresultat än de dubbelsidiga och en inte obetydlig andel blir synskadade trots behandling. För dubbelsidiga fall är det ingen självklarhet att nå upp till synskärpenivå för körkortssyn. Under barnårens utveckling av synsystemet prioriterar hjärnan det friskaste ögat och "kopplar ur" det sjuka. Man sätter då en lapp på det bästa ögat för att få jämvikt och synutveckling på det sämre. Detta gäller såväl dubbelsidiga som ensidiga fall. Lappbehandlingen sköts av föräldrarna och är avgörande för synresultaten, men mycket krävande. En del barn blir helt passiva och apatiska, andra och frustrerade och ilska. Det krävs starkt motiverade föräldrar med insikt i synsystemets mognad och utveckling under barnår för att nå gott synresultat. God kontakt med föräldrarna, kommunikation och information är avgörande för behandlingsresultatet.

Syfte

Registret syftar till optimering av screeningstrategier och effektivare behandling av barnkatarakt. Målet är att vara ett heltäckande register för all barnkataraktkirurgi i Sverige och andra deltagande nationer, att utgöra en nationell bas för kvalitets-säkring och att definiera och analysera oväntade behandlingsutfall.

Utveckling av registret

Sedan hösten 2006 har alla ögonkliniker i Sverige som opererar spädbarn rapporterat in data, täckningsgraden är således god. År 2007 startade en klinik i Danmark att rapportera in och under år 2011 beslutade samtliga opererande kliniker i Danmark att medverka. Arbetet med att förbättra rapportuttaget har fortskridit, liksom korrigeringar av uppföljningsformulär och hjälpfiler med avseende på urval och korrektionsvariabler. Registrets har fått ett namn, PECARE Sweden/Denmark (Pediatric Cataract Register). En hemsida har skapats och tagits i bruk.

Operationsregistrering

Data rörande upptäcktsförfarandet (remittent, diagnosdatum, kliniska fynd) samt operationsparametrar (katarakttyp, operationsteknik, linstyp, planerad refraktion, axellängd, hornhinnemått, tidigare behandling, postoperativ ordination) registreras vid varje operation såväl som ärftlighet och synskärpa samt uppgifter om systemsjukdomar eller ögonmissbildningar.

Uppföljningsregistrering

Behandlingsutfall i form av synutveckling och komplikationsförekomst registreras via uppföljningsformulär vid särskilda besök vid 1, 2, 5 och 10 års ålder. Dessa besök administreras av 30 barnoftalmologer runt om i Sverige som är kontaktpersoner gentemot registret. Data rörande skelning, ögondarr, synskärpa, glaukom och VAO inklusive antal och typ av behandlingar samt typ av korrektion inhämtas.

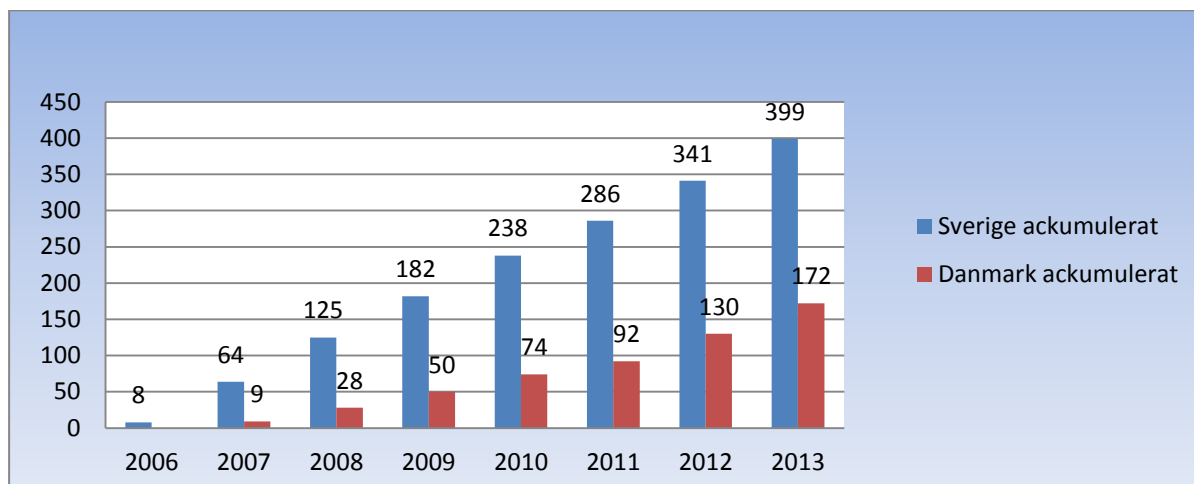
Inrapportering

Inrapportering av data sker via Nationella Kataraktregistrets hemsida (<http://www.kataraktreg.se>) på ett särskilt formulär. Vården är centraliserad till ett fåtal kliniker och i Sverige innehar Stockholm och Göteborg tillstånd för Rikssjukvård 2013-2017 för de allra yngsta barnen dvs. under 3 års ålder. Övriga kliniker som rapporterat in är Umeå, Malmö-Lund, Linköping, Örebro, Eskilstuna samt Glostrup och Århus i Danmark.

Återrapportering

Samtliga kliniker har möjlighet att när som helst ta ut en rapport om data på såväl individnivå som ögonnivå.

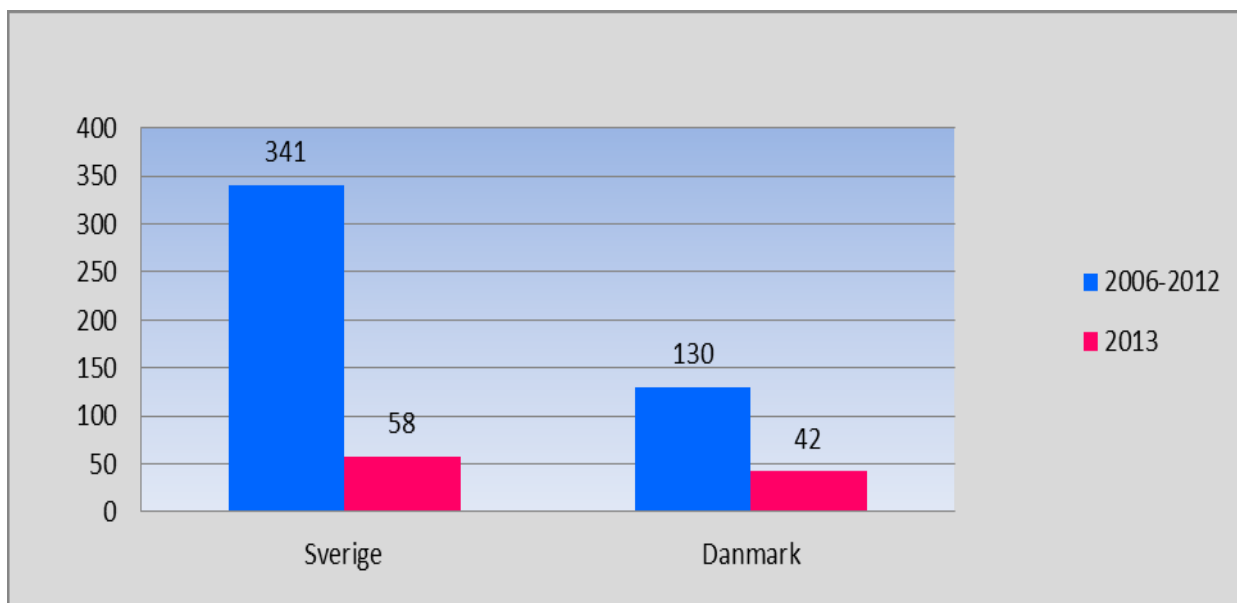
Resultat



Figur 1. Registrets totala antal registrerade ögonoperationer varje år sedan registrets start hösten 2006.

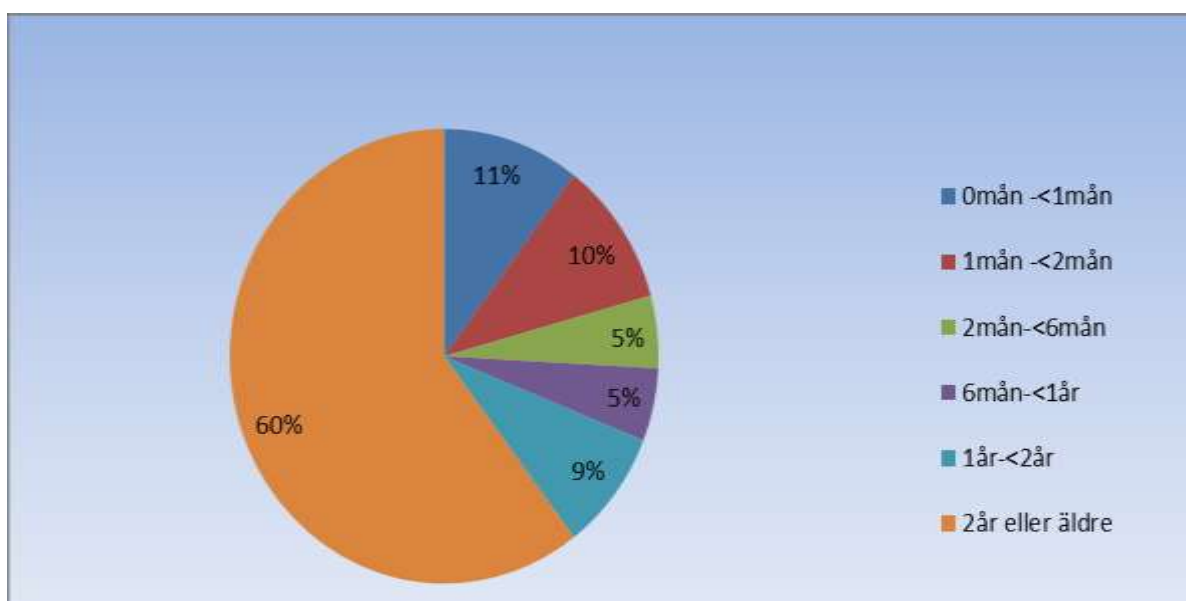
Data på totalt 399 svenska ögonoperationer fanns registrerade 31 december 2013. Ackumulerade antalet registrerade individer per år framgår av figur 1.

Antal registrerade ögonoperationer år 2013 samt totala antalet under 2006 - 2012 i Sverige och Danmark visas även i figur 2. Totalt var 571 operationer registrerade vid 2013 års utgång.

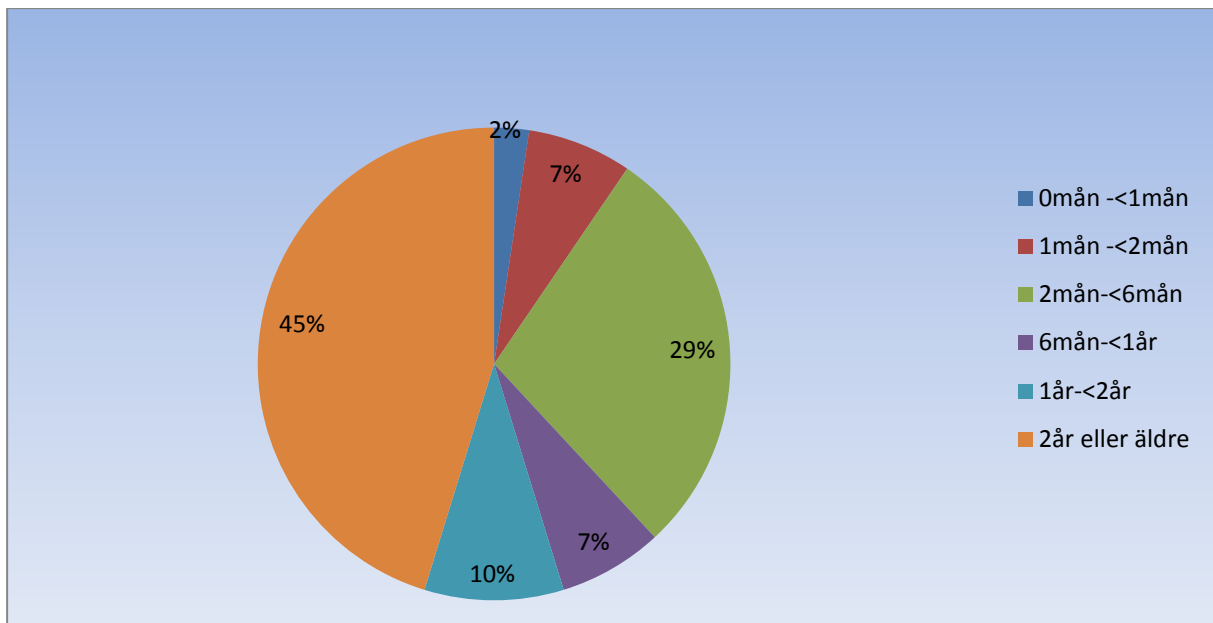


Figur 2. Antal opererade ögon år 2013, samt antalet ögonoperationer år 2006 – 2012 i Sverige och Danmark.

Ålder vid operation år 2013 i Sverige visas i figur 3. Högre andel opereras tidigt i Sverige jämfört med Danmark vilket syns i figur 4.

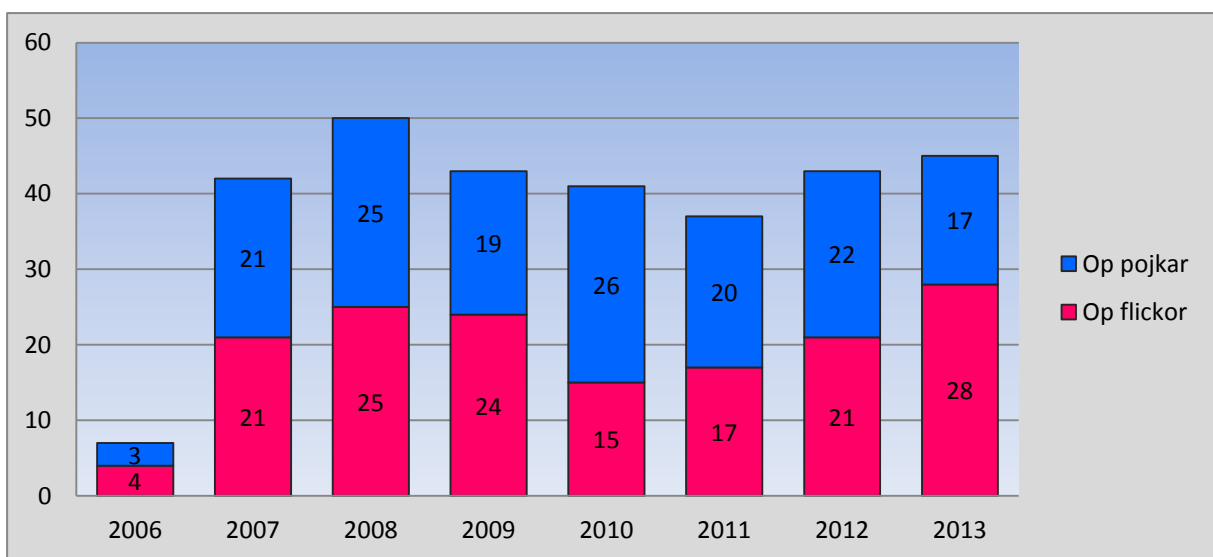


Figur 3. Ålder vid operation i Sverige år 2013.



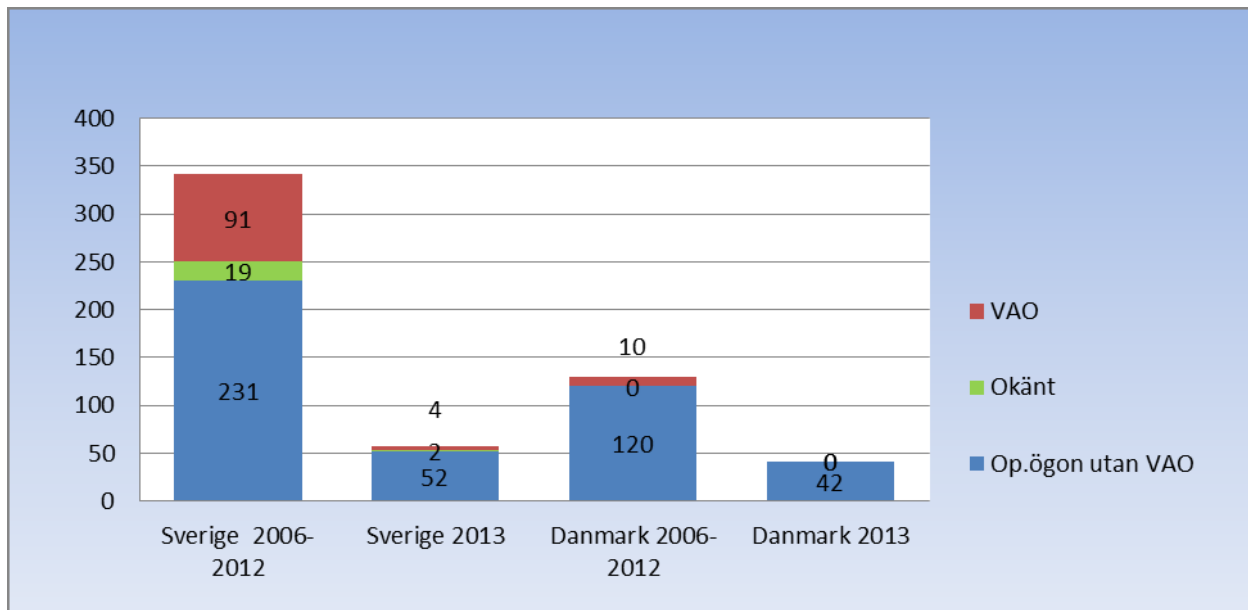
Figur 4. Ålder vid operation i Danmark år 2013.

I figur 5 som visar könsfördelningen över tid över svenska barn. Sammanlagt i Sverige fanns 155 flickor och 153 pojkar i registret vid 2013 års utgång.

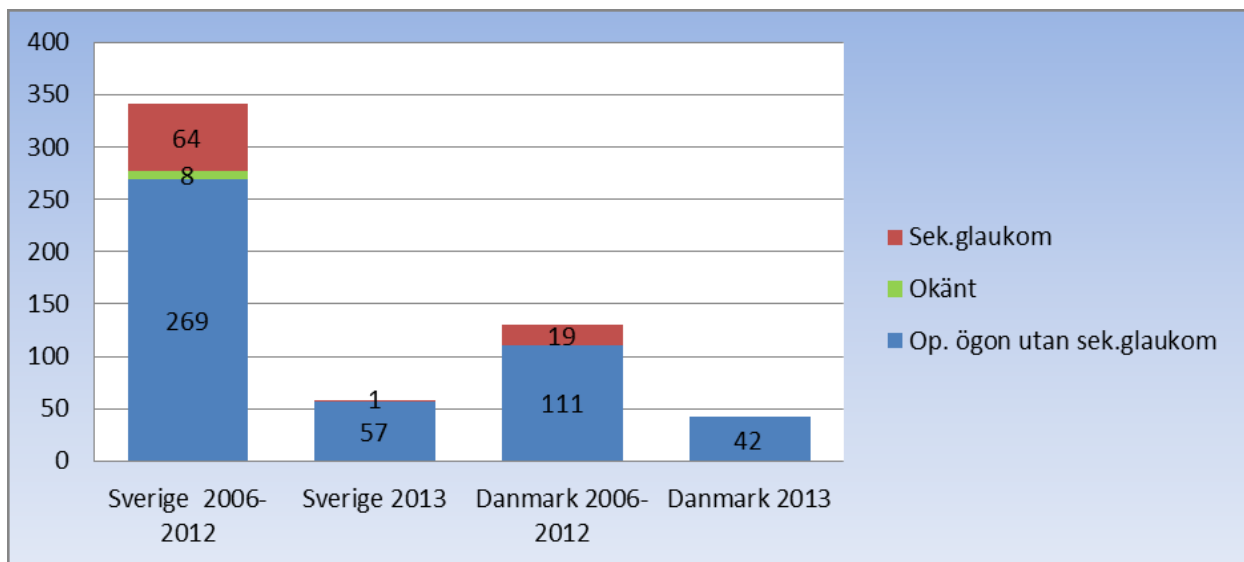


Figur 5. Fördelning över kön fördelat på år från registrets start hösten 2006 till 2013 års slut.

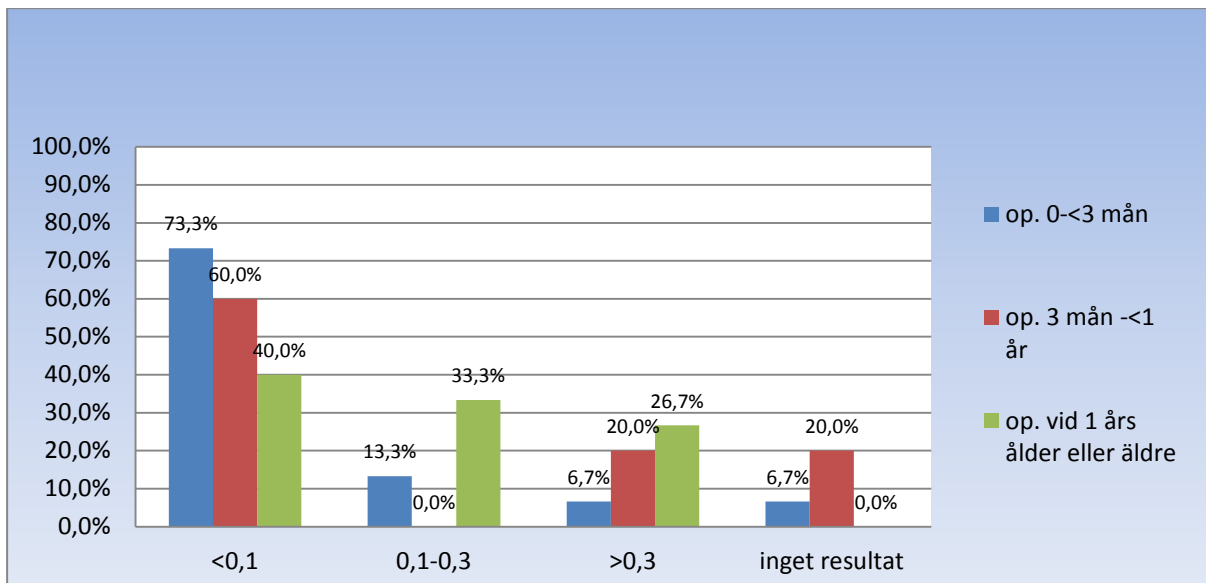
Förekomst av operationskomplikationerna VAO respektive glaukom visas i figur 6 och 7.



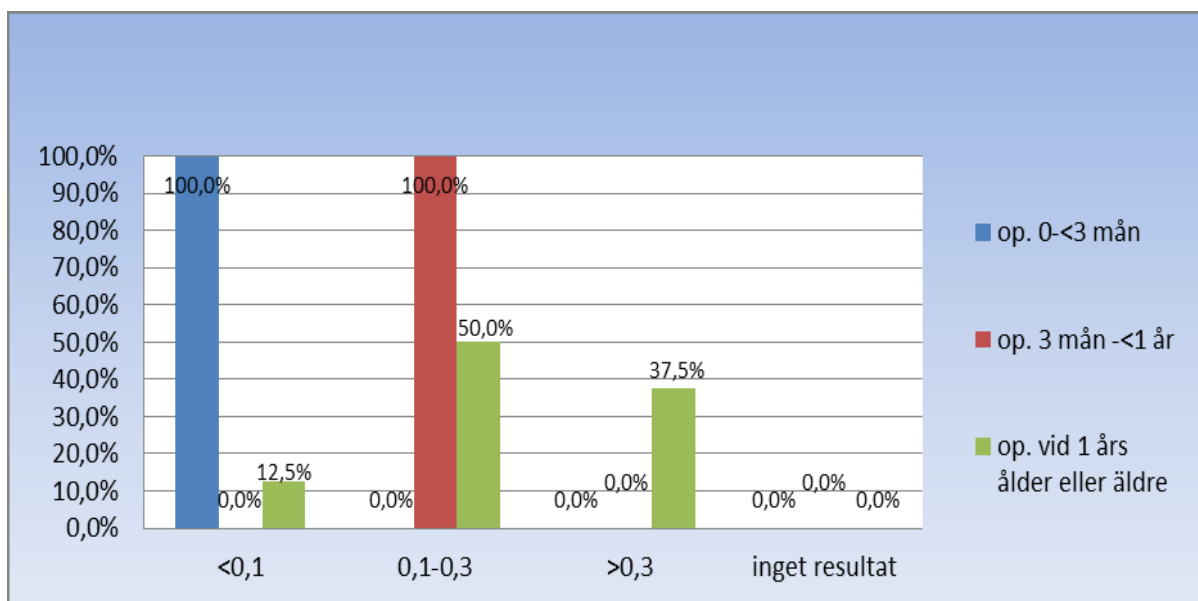
Figur 6. Antal ögon med förekomst av VAO (visual axis opacification) i Sverige och Danmark under 2013 respektive 2006 – 2012, årtalen står för operationsår. Data baseras enbart på uppföljningsrapporteringen.



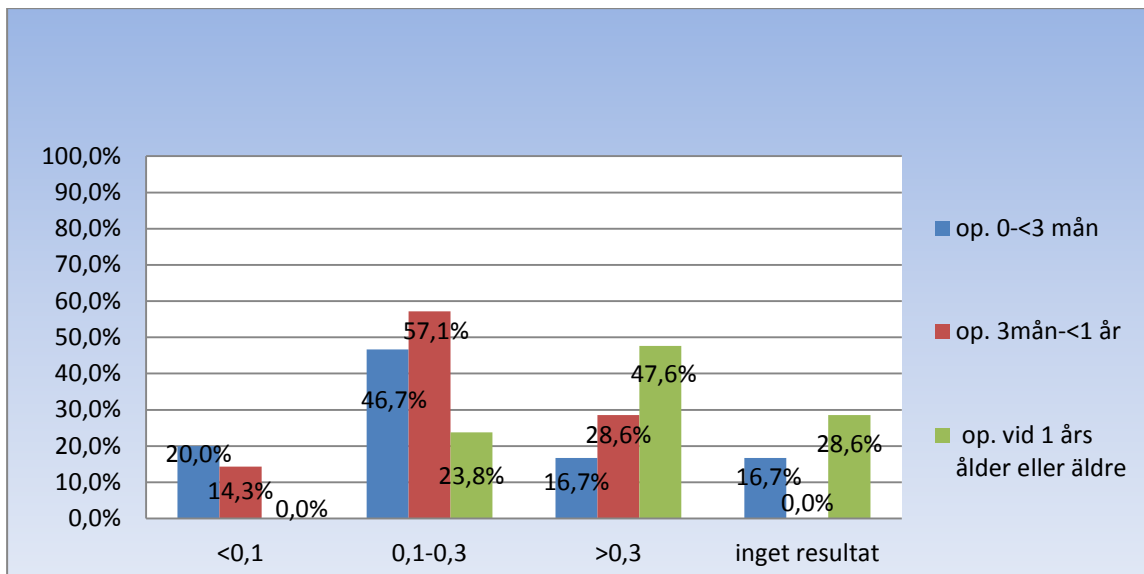
Figur 7. Antal ögon med förekomst av glaukom i Sverige och Danmark under 2013 respektive 2006 – 2012, årtalen står för operationsår. Data baseras enbart på uppföljningsrapporteringen.



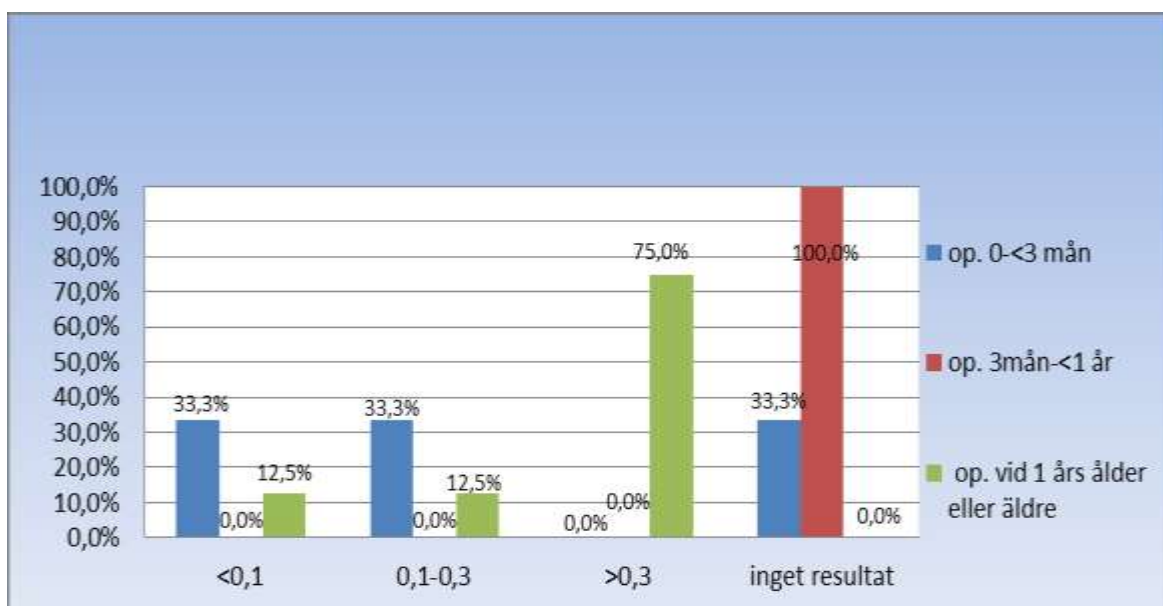
Figur 8. Visusnivå vid 5 års ålder för unilateral tät katarakt i relation till operationsålder, n=35



Figur 9. Visusnivå vid 5 års ålder för unilateral partiell katarakt i relation till operationsålder, n=11



Figur 10. Visusnivå per öga vid 5 års ålder för bilateral tät katarakt i relation till operationsålder, n=58



Figur 11. Visusnivå per öga vid 5 års ålder för bilateral partiell katarakt i relation till operationsålder, n=13

Kliniskt förbättringsarbete

Värdering av screeningens effektivitet

Kunskapen om ögonscreeningens effektivitet är begränsad generellt sett. Vid rekommendation av screeningrutin för samtliga spädbarn i Sverige är det rimligt att man följer och värderar utfallet. Med detta i åtanke konstruerades parametrar vid registrets tillkomst för att kunna besvara frågorna kring vem som initierar remiss vid utredning, hur barnet upptäcktes och vilka symptom som föranledde remissen. Dessa data har analyserats under 2011 och publicerats i en artikel i Läkartidningen 2012 och även i Acta Paediatrica. Ögonscreening av nyfödda är till 90 % rutin i Sverige majoriteten av alla barn som bör opereras tidigt upptäcks på BB.

Utvärdering av dansk ögonscreeningrutin av nyfödda och relation till tidig upptäckt är nyligen gjord och data visar att man utan BB screening-rutin i Danmark diagnosticerar och opererar barn statistiskt signifikant senare än i Sverige. Resultaten är accepterade för publikation i Acta Ophthalmologica.

Utbildning i screeningteknik för tidig upptäckt

För att kunna ställa tidig diagnos krävs kunskap och utbildning i undersökningsteknik för läkare på BB och BVC. En undervisningsfilm i screeningteknik har lagts ut på internet i samarbete med Linköpings Universitet, även översatt till engelska (http://lioappl1.lio.se/Video/2011/Ogonundersokning_Engelsk.htm). Detta gjordes i samband med publicering artikeln "Ögonscreening på BB är effektiv" i Läkartidningen som bygger på data från barnkataraktregistret.

Förbättrad kommunikation med familjerna

För optimal behandling krävs insikt och medverkan från föräldrar i sjukdomens problematik och hur barns synutveckling fungerar. Ett projekt rörande förbättrad information till familjer med barnkatarakt har utförts, en enkätundersökning från berörda föräldrar ur registret och ögonläkare har analyserats med avseende på hur familjerna fått information och hur de önskat få information. Samma principiella frågor ställdes till uppföljande ögonläkare – hur man ger information och hur man önskar att det vore. På basen av denna undersökning har en ny utbildnings/informationsfolder har utarbetats. En vetenskaplig artikel i ämnet är färdigsammanställd och manus har sänts till vetenskaplig tidskrift.

Utvecklingsarbete

Informationsbroschyr

En utförlig informationsfolder har utarbetats baserad på föräldrars och ögonläkares önskemål som beskrivet ovan under rubriken förbättrad kommunikation. Denna planeras läggas ut på internet under hösten. Informationen kommer också att finnas tillgänglig på barnkataraktregistrets del av kataraktregistrets hemsida genom en länk.

Måluppfyllelse och diskussion

Målet att vara ett heltäckande nationellt register bedöms vara uppfyllt. En systematisk dataregistrering på nationell basis ger möjlighet på till unikt statistiskt underlag för utvärdering och förbättring av behandlingsmetoder och därmed vården. För att ytterligare öka informationsunderlaget är en målsättning att samla data även från Norge och Finland, också på nationell basis.

Under 2013 har det mål som innebär optimering av screeningstrategi till stor del uppfyllts och genom analys av registerdata har unik information erhållits och vidarebefordrats till kollegor även utanför Sverige via *Acta Paediatrica*. Arbetet med utbildning i ögonscreeningsteknik är ett led i att vidmakthålla den kunskap som krävs för tidig upptäckt vilket utgör en hörnsten i behandlingsstrategin, liksom analys av situationen för barn utan tidig ögonscreening i Danmark.

Publikationer

Magnusson G, Bizjajeva S, Haargaard B, Lundström M, Nyström A, Tornqvist K. Ögonscreening på BB är effektiv. Dags för tydligare svenska riktlinjer visar prospektiv registerstudie. *Läkartidningen* 2012;109:694-7.

Magnusson G, Bizjajeva S, Haargaard B, Lundström M, Nyström A, Tornqvist K. Congenital cataract screening in maternity wards is effective: evaluation of the Paediatric Cataract Register of Sweden. *Acta Paediatr.* 2013;102(3):263-7.

Magnusson G. Eye screening in maternity wards. Evaluation demonstrates efficacy of routine screening on newborns. *Ophthalmology Times Europe* Volume 9 Number 4, Date: May 2013.

Gyllén J, Forsberg A, Magnusson G. The PECARE Sweden/SU: Sources of information of importance for self-management among families with pediatric cataract. Manuscript, sent to *Acta Ophthal.*

Haargaard B, Nyström A, Rosensvärd A, Tornqvist K, Magnusson G. The PECARE Denmark: analysis of age at detection of congenital cataract. *In press 2014*

Magnusson G., Haargaard B., Lundvall A., Nyström A, Rosensvärd A, Tornqvist K. Epidemiology of childhood cataract based on PECARE Sweden and Denmark. Manuscript in preparation 2014.