

Barnkataraktregistret PECARE

Årsrapport 2018



*Gunilla Magnusson, Kristina Tornqvist, Alf Nyström,
Annika Rosensvärd, Maria Kugelberg, Birgitte Haargaard*



Innehåll

Svensk Barnkataraktkirurgi.....	2
Bakgrund.....	2
Syfte.....	3
Utveckling av registret.....	3
Operationsregistrering.....	3
Uppföljningsregistrering	4
Inrapportering.....	4
Åtterrapportering	4
Resultat.....	4
Kliniskt förbättringsarbete.....	10
Utvecklingsarbete	11
Måluppfyllelse och diskussion.....	11
Publikationer	13

SVENSK BARNKATARAKTKIRURGI

Årsrapport 2018 baserad på data från Nationella Barnkataraktregistret, PECARE.

Gunilla Magnusson, Kristina Tornqvist, Alf Nyström, Annika Rosensvärd, Maria Kugelberg och Birgitte Haargaard

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. Utöver dessa registreras operationer orsakade av trauma, uveit och linsluxation.

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 vid tät medfödd katarakt består av tidig operation, dvs. under första levnads månaderna 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 grav synskada/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. Vid tät medfödd katarakt gäller att 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 så kallad 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 tidigare samarbetspartner Danmark. De rekommendationer 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 på detta öga 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 frustrerade och ilska. Det krävs starkt motiverade föräldrar med insikt i synsystemets mognad och utveckling under barnåren 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 att utgöra en nationell bas för kvalitetssäkring och att definiera och analysera oväntade behandlingsutfall.

Utveckling av registret

Sedan hösten 2006 har alla ögonkliniker i Sverige som opererar spädbarn rapporterat in data. År 2007 startade en klinik i Danmark att rapportera in och under år 2011 beslutade samtliga opererande kliniker i Danmark att medverka. År 2016 och framöver pausades registrering av danska data i samband med förhandling av nya avtal. Danmark valde då att starta ett eget register. Arbetet med att förbättra rapportuttaget har fortskridit, liksom korrigeringar av uppföljningsformulär och hjälpfiler med avseende på urval och korrektionsvariabler. Hemsidan är i bruk och under kontinuerlig uppdatering och utveckling.

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.

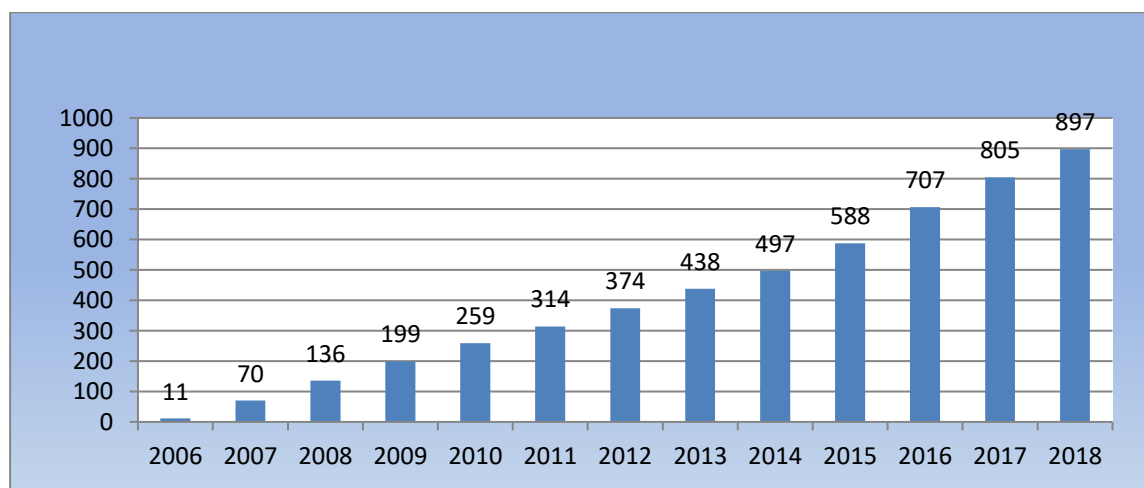
Inrapportering

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 2013-2018 för de allra yngsta barnen dvs. under 3 års ålder. Övriga kliniker som rapporterat in är Umeå, Malmö-Lund, Linköping, Örebro, Eskilstuna.

Åtterrapporering

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

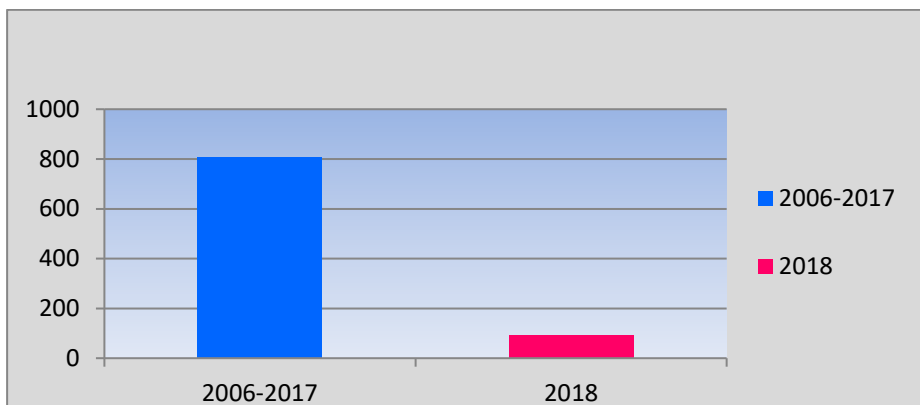
Resultat



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

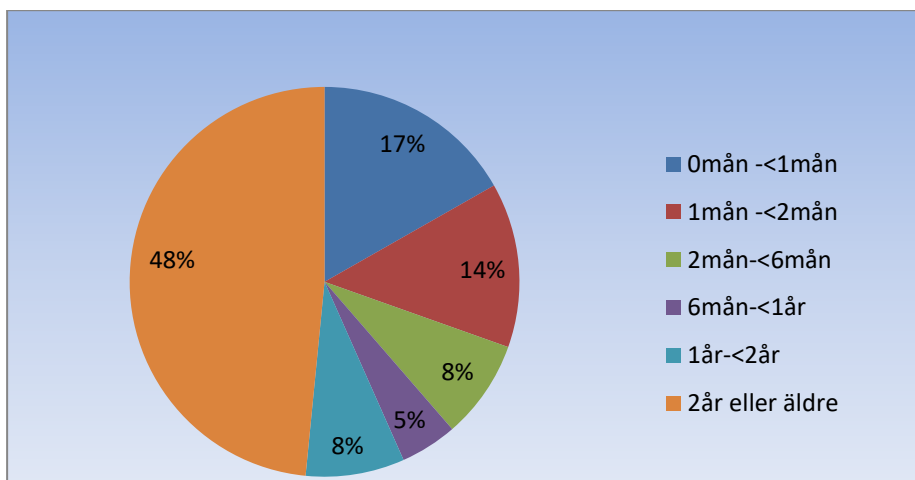
Data på totalt 897 svenska ögonoperationer fanns registrerade 31 december 2018. Ackumulerade antalet registrerade operationer per år framgår av figur 1.

Antal registrerade ögonoperationer år 2018 samt totala antalet under 2006 - 2017 i Sverige visas även i figur 2. Totalt var 897 operationer registrerade vid 2018 års utgång.

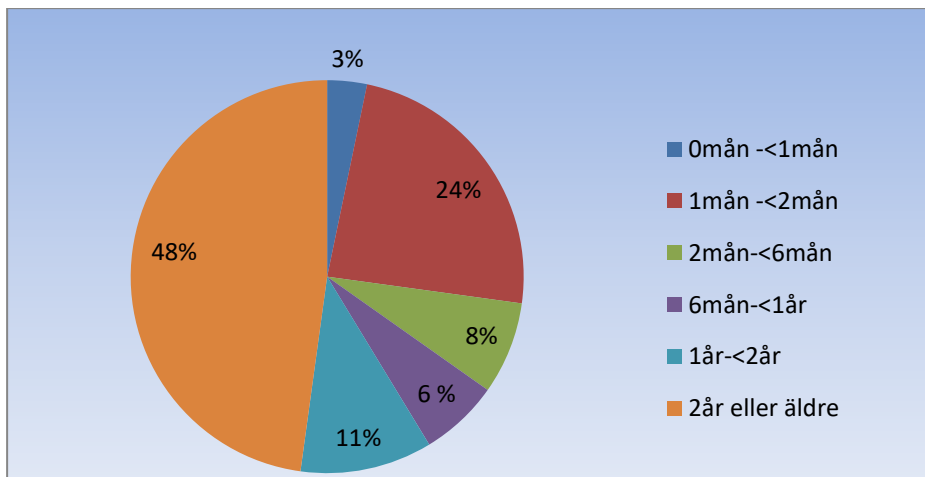


Figur 2. Antal opererade ögon år 2018, samt antalet ögonoperationer år 2006 – 2017 i Sverige.

Ålder vid operation år 2006- 2017 i Sverige visas i figur 3. Högre andel opereras första levnadsmånaden i Sverige före 2017 jämfört med år 2018 vilket syns i figur 4.

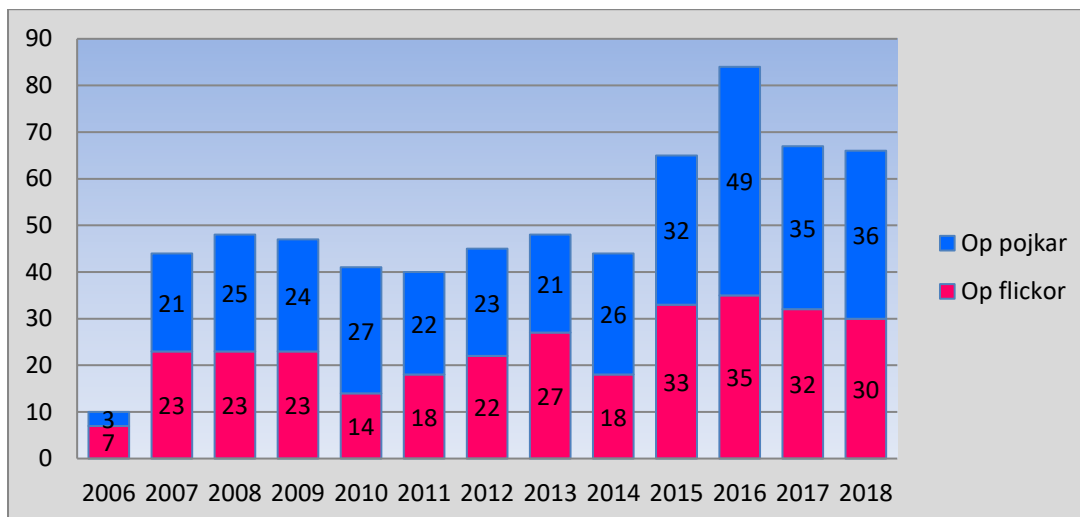


Figur 3. Ålder vid operation i Sverige år 2006–2017.



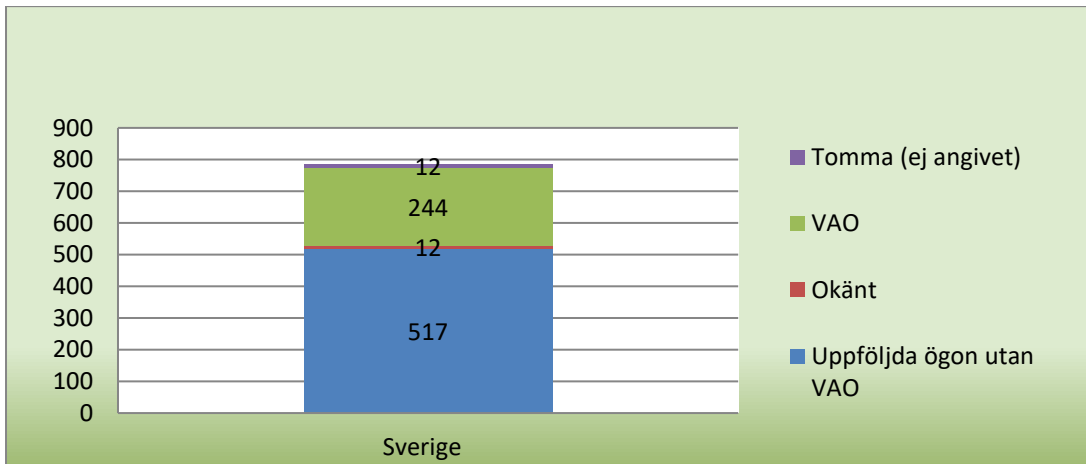
Figur 4. Ålder vid operation i Sverige år 2018.

I figur 5 visas könsfördelningen över tid för svenska barn. Sammanlagt, i Sverige, fanns 305 flickor och 344 pojkar i registret vid 2018 års utgång.

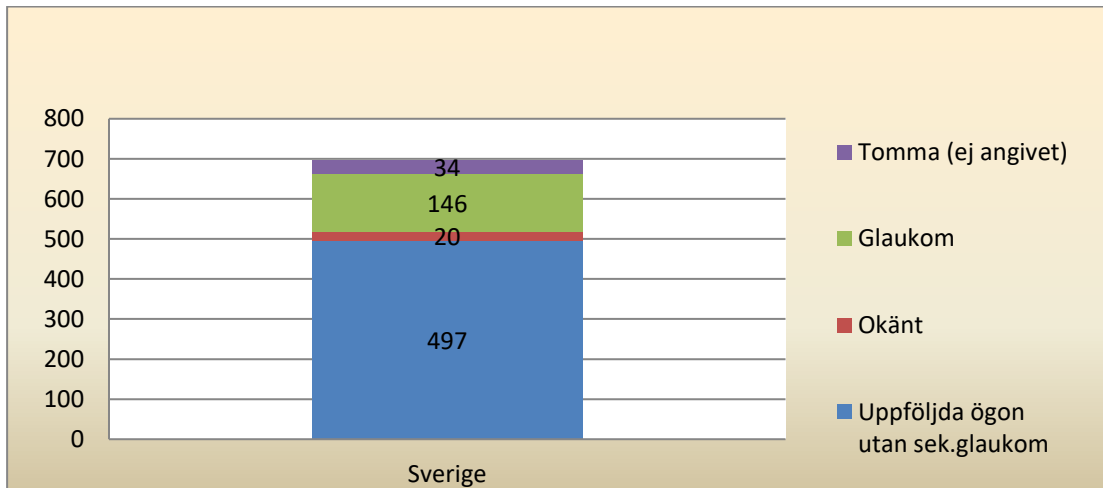


Figur 5. Fördelning över kön fördelat på år från registrets start hösten 2006 till 2018 års slut.

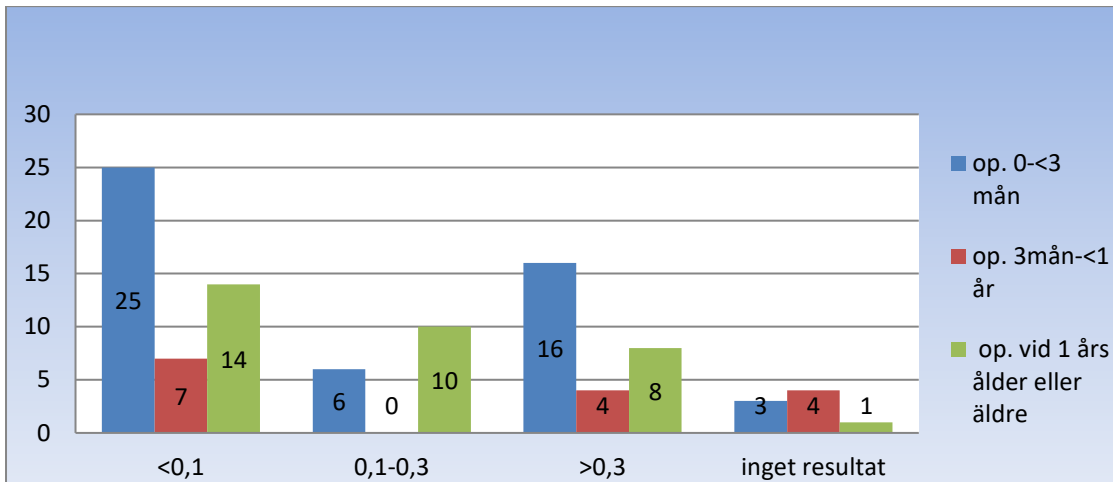
Förekomst av operationskomplikationerna VAO respektive glaukom visas i figur 6 och 7.



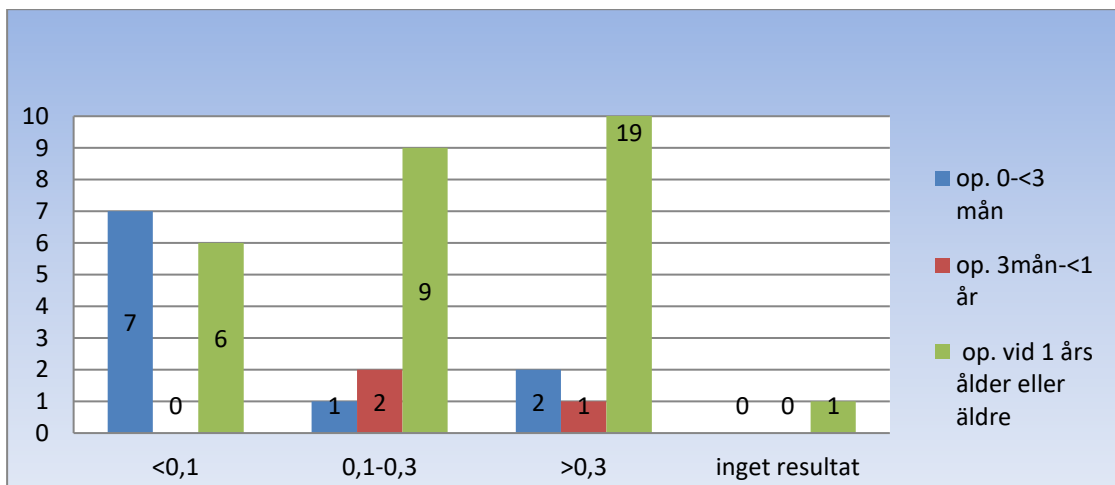
Figur 6. Antal ögon med förekomst av VAO (visual axis opacification) i Sverige åren 2006 – 2018, angivna årtal står för operationsår. Data baseras enbart på uppföljningsrapporteringen.



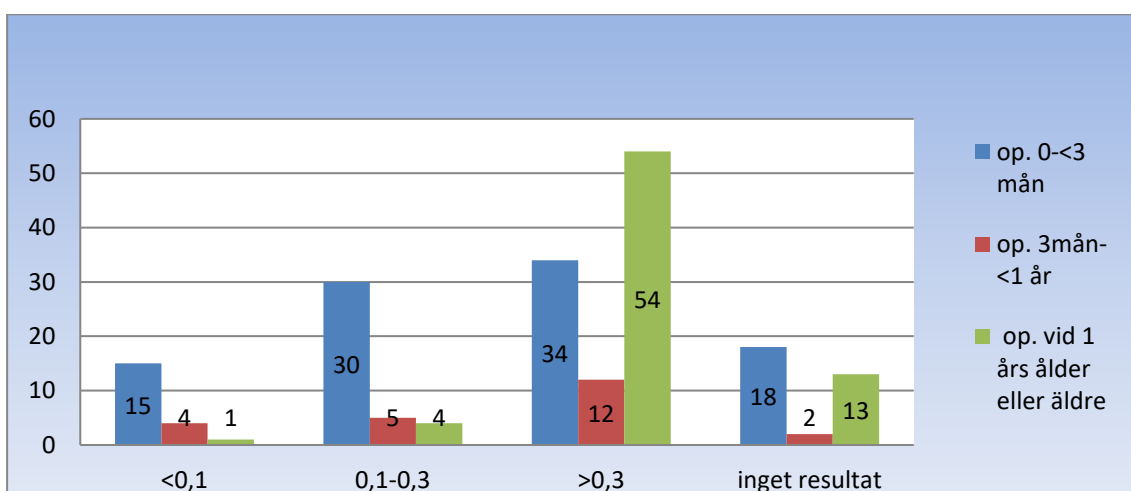
Figur 7. Antal ögon med förekomst av glaukom i Sverige 2006 – 2018, angivna årtal står för operationsår. Data baseras enbart på uppföljnings-rapporteringen.



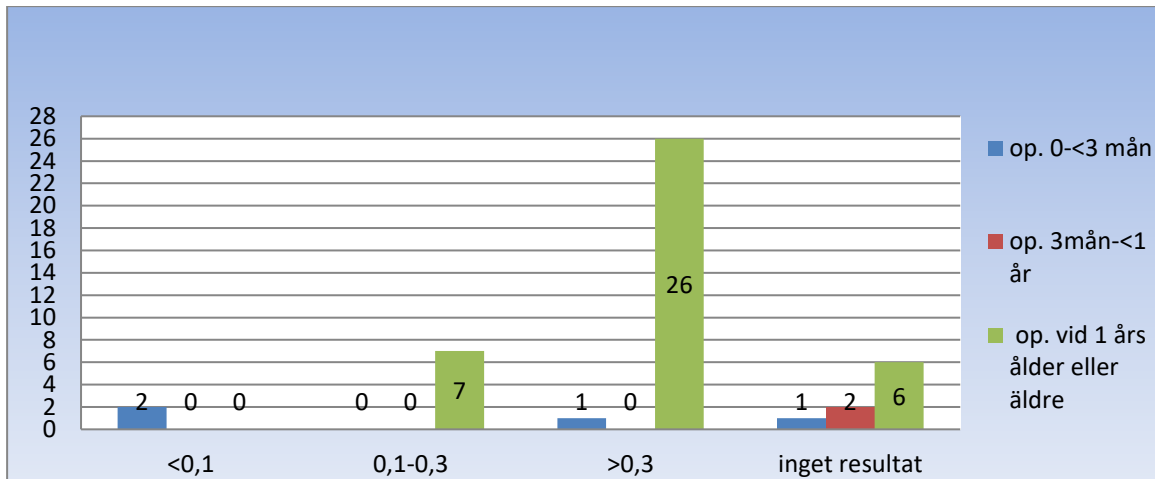
Figur 8. Visusnivå vid 5 års ålder för unilateral tät katarakt i relation till operationsålder, n=98, perioden 2006–2018 i Sverige.



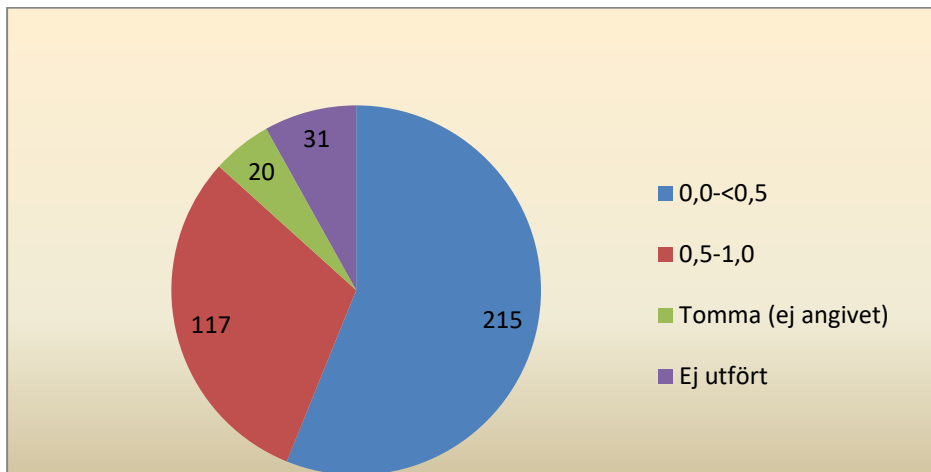
Figur 9. Visusnivå vid 5 års ålder för unilateral partiell katarakt i relation till operationsålder, n=48, perioden 2006–2018 i Sverige.



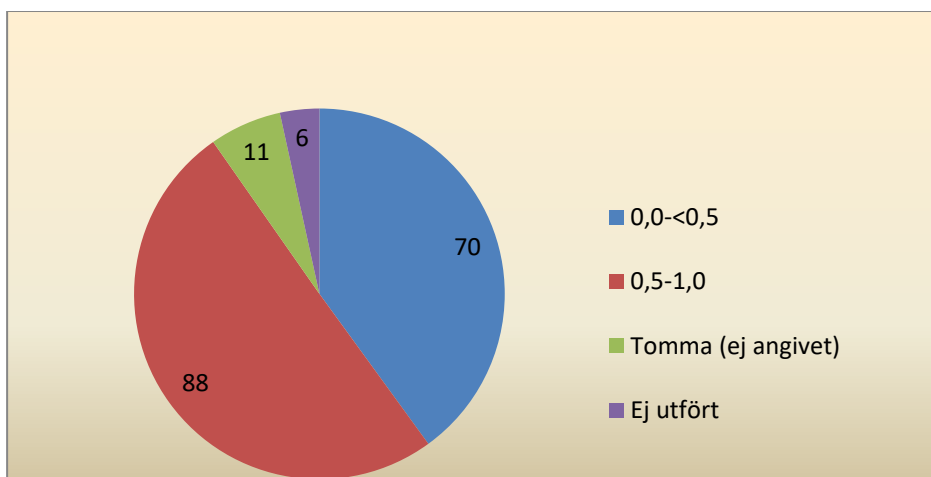
Figur 10. Visusnivå per öga vid 5 års ålder för bilateral tät katarakt i relation till operationsålder, n=192, perioden 2006–2018 i Sverige.



Figur 11. Visusnivå per öga vid 5 års ålder för bilateral partiell katarakt i relation till operationsålder, n=45, perioden 2006–2018 i Sverige.



Figur 12. Visusnivå per öga vid 5 års ålder för unilateral och bilateral katarakt i nationella barnkataraktregistret, n=383, perioden 2006–2018 i Sverige.



Figur 13. Visusnivå per öga vid 10 års ålder för unilateral och bilateral katarakt i nationella barnkataraktregistret, n=175, perioden 2006–2018 i Sverige.

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 utförd och data visar att man utan BB screening-rutin i Danmark diagnosticerar och opererar barn statistiskt signifikant senare än i Sverige. Resultaten accepterades för publikation i Acta Ophthalmologica under 2014 och artikeln är publicerad.

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 publicerades 2015.

Patientföreträdare Kim Scharafinski har aktivt bidragit till förbättrad kommunikation med föräldrarna via hemsidan genom att vara tillgänglig för frågor från patienterna, hon har lagt ut utbildningsfilmer för kontaktlinshantering av spädbarn med sig själv och sitt barn som exempel, insamling av patientberättelser samt informationsbroschyr för förskolan som nu finns på hemsidan.

Djupintervjuer av föräldrar

Begreppet self-management inbegriper en individs förmåga att klara av symtom, behandlingar och psykosociala konsekvenser samt förändring i livsstil som hör samman med att leva med en kronisk sjukdom. Djupintervjuer har utförts på

vetenskaplig basis med öppna frågor som skrivits ut ordagrant, 26 föräldrar har intervjuats. Dessa har analyserats och utgör bas för två vetenskapliga artiklar, inbegripande modeller för föräldrarnas strategier samt konkreta förslag på förbättringsåtgärder för teamen på ögonklinikerna. Målet är att skapa en grund för intervention och ett program för stödjande strategier till föräldrar som har barn med katarakt. Arbetet har utförts av doktorand Jenny Gyllen, Barnögonteamet SU, DSBUS där hon arbetar som ögonsjuksköterska. Båda artiklarna skickades in 2018 och en av dem publicerades i slutet av året.

Utvecklingsarbete

Informationsbroschyr

En utförlig informationsfolder har utarbetats baserad på föräldrars och ögonläkares önskemål som beskrivet ovan under rubriken förbättrad kommunikation. Denna lades ut på internet under 2014. Informationen finns även tillgänglig på barnkataraktregistrets del av kataraktregistrets hemsida.

Analys av komplikationer

En utförlig lättanvänd rapport över glaukomkomplikationen har utarbetats. Två vetenskapliga analyser av glaukomförekomsten i registret samt påverkande faktorer har påbörjats och bägge manus är så gott som färdigskrivna. Målet är att publicera dessa arbeten hösten 2019. Forskningsresultat har kommunicerats på internationell konferens) ARVO, Honolulu 2018

ST-läkare Carmen Scurei, har utfört vetenskapliga analyser av förekomsten av efterstarr inom ramen för ST-projekt och fått denna godkänd vid användarmötet den 10 oktober 2018.

Utredningsrutiner för bilaterala katarakter

Det förs en diskussion om huruvida bilaterala barnkatarakter är ett symptom och/eller del av ett syndrom eller annan sjukdom, t. ex. metabola sjukdomar, mer än en enskild sjukdom. Vetenskaplig evidens för detta har publicerats i takt med att genetisk analys blir mer lättillgänglig och kostnadseffektiv. Arbetet för att fastställa en rekommendation för mer extensiv utredning av bilaterala barnkatarakt har påbörjats i samarbete med genetiker och denna planeras ligga på hemsidan. Diskussion har skett med företrädare för RMMS, registret för medfödda metabola sjukdomar med målet att samarbeta i denna viktiga fråga.

Måluppfyllelse och diskussion

Målet för PECARE är att vara ett heltäckande nationellt register och för detta mål pågår kontinuerligt arbete. En epidemiologisk översikt publicerades under året 2018, *Pediatric Cataract Register (PECARE): An overview of operated childhood cataract*

in Sweden and Denmark. En systematisk dataregistrering på nationell basis ger möjlighet till unikt statistiskt underlag för utvärdering och förbättring av behandlingsmetoder och därmed vården. Även resultat av djupintervju av föräldrar har publicerats i slutet på året, *The core of parent´s main concerns when having a child with cataract and its clinical implications.* En patientföreträdare har under året kopplats till registret. Liksom för föregående års årsrapport är inte Danmark representerat då man valt att gå ur för att starta ett eget register.

Regler och rutiner för registret har under året diskuterats för slutlig uppdaterats under året 2018. Egna rutiner för att uppfylla GDPR har nedtecknats. Registret har jämförts och uppdaterats mot PAR under 2018.

Fler operationer har utförts i intervallet 1-2 månader år 2018 jämfört med tidigare år. Detta är p g a att preliminära resultat ur den pågående analys av riskfaktorer för glaukom visat att ålder vid operation vid före 1 månads ålder i nuläget verkar riskabelt med hänsyn till komplikationer.

Under 2018 har det mål som innebär optimering av screeningstrategi till stor del uppfyllts. Arbetet med utbildning i ögonscreeningsteknik är ett led i att vidmakthålla den kunskap som krävs för tidig upptäckt vilket utgör en hörnsten i behandlingsstrategin. Detta är särskilt viktigt för ensidig tät katarakt som kräver tidig operation. I registret visar preliminära data att en 35% når en synskärpa över 0,1 jämfört med 20 % enligt svenska publicerade data för 17 år sedan vilket visar att vi är på väg mot bättre synresultat.

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.

Birgitte Haargaard, Alf Nyström, Annika Rosensvärd, Kristina Tornqvist, Gunilla Magnusson: The Pediatric Cataract Register (PECARE): analysis of age at detection of congenital cataract. *Acta Ophthalmol.* 2015 Feb;93(1):24-6

Gyllén J, Rosenberg A, Rydström F, Nyström A, Forsberg A, Magnusson G. Important sources of information on self-management for families of children with pediatric cataracts. *Journal of Ophthalmic Practice* 2015 Vol 6(1): 182-188.

Magnusson G, Haargaard B, Basit S, Lundvall A, Nyström A, Rosensvärd A, Tornqvist K. The Pediatric Cataract Register (PECARE): An overview of operated childhood cataract in Sweden and Denmark. *Acta Ophthalmol* 2018;96(1):51-55

Nyström A, Haargaard B, Rosensvärd A, Tornqvist K, Magnusson G. Incidence of glaucoma following pediatric cataract surgery in Sweden based on the PECARE register 2007-2015. Manuscript in preparation

Gunilla Magnusson, Birgitte Haargaard, Alf Nyström, Annika Rosensvärd, Kristina Tornqvist. The Swedish national paediatric cataract register (PECARE); Risk factors associated with post-operative glaucoma 2007-2015. Manuscript in preparation

Gyllén J, Magnusson G, Forsberg A. The core of parent's main concerns when having a child with cataract and its clinical implications. Submitterad 2018, publicerad *J Pediatr Nurs.* 2019 Jan - Feb;44:e45-e51. doi: 10.1016/j.pedn.2018.10.017. Epub 2018 Nov 8.

Gyllén J, Magnusson G, Forsberg A. Uncertainty and self-efficacy in parents of a child with congenital cataract – new implications for clinical practice. Submitterad 2018, publicerad *Nurs Open.* 2019 Apr 2;6(3):799-807.

Årsrapporten finns också publicerad på hemsidan;

<http://rcsyd.se/pecare/>

