

Baggrund:

Katarakt (grå stær) 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 nationale kliniske retningslinje er at sikre evidensbaseret ensartet behandling af høj kvalitet på tværs af landet og sikre hensigts-mæssige patientforløb.

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 systembehandling (stråling, medicin) samt katarakt efter traumer. For fuldstændighedens omfatter patientgruppen også linsesygdom hos børn (f.eks. Linseluksation/Marfan) hvor behandlingen og kontrol ligeledes er en ekspertfunktion.

Målgruppe:

Øjenlæger i Danmark

Visitation og indikation for behandling (operation):

Ved mistanke om katarakt eller anden linsesygdom hos et barn (0-6 år) henviser praktiserende øjenlæge eller øjenafdeling hurtigt til det regionale børneoftalmologiske center, som består af børneoftalmolog, ortoptist og evt optiker. Ved behov for kirurgisk vurdering henvises patienten til Århus eller Rigshospitalet, der har højtspecialiseret funktion i dette felt.

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 de voksne kriterier, der kan deles i

1. Subjektive (væsentlig synsnedsættelse og/eller blænding)
2. Objektive (klinisk undersøgelse konstaterer linsesygdom som 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
5. Beslutning om og valg af kunstig linse

6. I de tilfælde, hvor en tæt grå stær forklarer 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 amblyopiprofylakse og refraktionering så hurtigt som muligt.
7. 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 helheds-vurdering, der kræver samarbejde mellem kirurg, børneoftalmolog og forældre. 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.

Evt foto af forreste øjenafsnit.

Evt supplerings med spaltelampe af forældrene for at konstatere evt heriditet.

Ved dobbeltsidig katarakt, hvor der ikke er en kendt arvelig disposition, skal patienten henvises til pædiatrisk vurdering mhp afklaring af ætiologien. Det foreslås at udrede metabolisk med undersøgelse af: glucose, jern, transferrin, ferritin, laktat, calcium, PTH, fosfat, basisk fosfatase, ASAT, TSH, T4, T3, P-aminosyrer, urin-metabolisk screening.

TORCH titre og almen objektiv undersøgelse, samt vurdering af om der er specielle risikofaktorer ved generel anæstesi. Der kan overvejes array CGH, meget lang-kædede fede syrer og phytansyre samt oligosaccharider.

Evt. henvisning til genetiker.

Operationstidspunkt:

Det tilstræbes at operere børn med både synstruende en-og dobbeltsidig medfødt katarakt 5-8 uger efter terminsdato.

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 for at reducere risikoen for at udvikle 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 ikke, hvis barnet er under 6 mdr.

Det kan overvejes mellem 6- og 24 mdrs-alderen og som regel implanteres en primær linse hos børn over 24 mdr. Der kan dog være undtagelser, specielt ved unilateral katarakt, hvor kontaktlinse- og amblyopi -behandling kan være vanskelig.

Det er ikke kontraindiceret at lægge en IOL, når børn har uveit. Det tilstræbes, at der er ro i uveitten på operationstidspunktet, og den anti-inflammatoriske behandling skal antageligt intensiveres – måske også præ-operativt .

Postoperativ refraktionsmål, når der ilægges IOL:

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

Ref: NOV 11, 2015 [HTTPS://WWW.AAO.ORG/PEDIATRIC-CENTER-DETAIL/PEDIATRIC-CATARACTS-OVERVIEW](https://www.aao.org/pediatric-center-detail/pediatric-cataracts-overview)
Pediatric Cataracts: Overview
By M. Edward Wilson, MD

Hvert øje opereres på to forskellige dage – typisk med 1-2 ugers mellemrum. Der kan være enkelte tilfælde, hvor man vælger at operere begge øjne samme dag.

Der skal tages blodprøve mhp DNA analyse (EDTA glas) under anæsthesien med forældrenes skriftlige samtykke.

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. 1 dråbe atropin appliceres ved 1. dags kontrollen.

Steroid-behandling hos små børn kan udløse binyrebark-insufficiens, hvorfor børn under 2 år skal have foretaget en Synachten-test 3-4 uger efter opstart af steroid-behandling. Dette kan foregå på regionalt sygehus, hvis det geografisk er at foretrække. [Synachtest ved dexametason øjendråbebehandling af børn](#)

Optisk rehabilitering er mere kompliceret hos børn (amblyopirisiko og Kooperation). Kontaktlinse status skal justeres jævnligt og styrken reduceres svarende til øjets vækst.

Amblyopi-behandling: Ved den unilaterale katarakt tildækning af 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.

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.

Typisk postoperativt kongenit katarakt forløb:

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

Hvis barnet er opereret i de første levemåneder og er svær 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.

Kontroller til barnet er ca. 2 år

Kirurgen ser patienten dag 1, uge 1 og uge 4 efter sidste øjes operation.

Herefter overgår kontrollerne til børneoftalmolog, optometrist og ortoptist med ambulant undersøgelse ca. hver 3. måned med kontrol af:

1. Visus
2. Tryk

3. Spaltelampeundersøgelse, specielt mhp. evt. kontaklinseforhold og efterstær
4. Refraktionering (skiaskopi og/eller retinomax)
5. Oftalmoskopi

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

Barnet ses hver 6. måned af børneoftalmolog, og hvis barnet bruger kontaklinser også af en optiker. Øvrige børn 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 (her er brug for tættere kontroller end hos børn med normal størrelse øjne) og afhængigt af det fysiske og psykiske forløb.

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 kontrollen bør fortsættes hos børneoftalmologen. Patienter opereret for grå stær i barnealderen skal have foretaget årlige kontroller resten af livet.

Speciel linse-morfologi, f.eks. sublukserede linser

Valg af behandlingsstrategi og kirurgisk metode vil bero på individuel vurdering – gerne ved en konference-beslutning.

Referencer:

Myopic Shift 5 Years after Intraocular Lens Implantation in the Infant Aphakia Treatment Study. Weakley et al. 2017

Globe Axial Length Growth at Age 5 Years in the Infant Aphakia Treatment Study. Wilson et al. 2017

Personalized Diagnosis and Management of Congenital Cataract by Next-Generation Sequencing. Gillespie et al. 2014

The critical period for surgical treatment of dense congenital bilateral cataracts. Birch et al. 2009

Glaucoma-related adverse events in the first five years after unilateral cataract removal in the Infant Aphakia Treatment Study. Sharon et al. 2015

Randomized Clinical Trial Comparing Contact Lens to Intraocular Lens Correction of Monocular Aphakia during Infancy: HOTV Optotype Acuity at Age 4.5 Years and Clinical Findings at Age 5 years. The Infant Aphakia Treatment Study Group. Scott R. Lambert 2014

Postoperative Glaucoma Following Infantile Cataract Surgery. Mataftsi et al. 2014

Factors associated with stereopsis and a good visual acuity outcome among children in the Infant Aphakia Treatment Study. Lambert et al. 2016

Update on congenital cataract surgery management. Lim et al 2016

Complications in the First 5 Years Following Cataract Surgery in Infants With and Without Intraocular Lens Implantation in the Infant Aphakia Treatment Study. Plager et al. 2014

Outcome after paediatric cataract surgery in otherwise healthy children. Haargaard et al 2009

<https://www.aao.org/pediatric-center-detail/pediatric-cataracts-overview>

Wilson 2015

Udarbejdet af

Daniella Bach-Holm (Region Hovedstaden)

Line Kessel (Region Hovedstaden)

Per Riise (Region Hovedstaden)

Hanne Jensen (Region Hovedstaden)

Steen Fiil Urbak (Region Midt)

Charlotte Corydon (Region Midt)

Dorte Ancher Larsen (Region Midt)

August 2018