

Gunilla Magnusson, underläkare, doktorand, GU-sektionen för oftalmologi, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg
(gunilla.magnusson@oft.gu.se)

Klara Thiringer, docent, överläkare, barnmedicinska kliniken, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Sahlgrenska Universitetssjukhuset/Östra, Göteborg

Screening för kongenital katarakt görs bäst på BB

Men kompletterande undersökning på BVC är önskvärd

II Katarakt associeras ofta till den typ av grå starr som uppkommer hos den äldre människan. Mindre känt är att barn kan födas med grå starr, och att det finns individer som genomgår kataraktoperation vid endast ett par veckors ålder. Sjukdomen är sällsynt och rapporterades nyligen till 36 fall per 100 000 födda i Västsverige [1]. Trots att kongenital katarakt är sällsynt saknar den inte betydelse, eftersom konsekvenserna blir större för barn än för vuxna. Utan stimulering av synen utvecklas inte synsystemet [2], och obehandlad kan sjukdomen leda till blindhet.

I världen är ca 200 000 individer blinda på grund av medfödd gråstarr [3]. Räkna man i stället antal blindår blir kongenital katarakt den fjärde mest betydande orsaken till blindhet i världen [4].

Sjukdomen förekommer i olika former och täthetsgrader, varav de tätaste kräver tidig operation. Flertalet studier har visat att tidig operation, före 2 månaders ålder, ger generellt bättre synresultat [5-8]. Faran för amblyopi är speciellt stor vid unilaterala tätta katarakter då det friska ögat konkurrerar ut det sjuka [9, 10].

Regler och riktlinjer tolkas på olika sätt

De regler och riktlinjer som gäller för kataraktsscreening i Sverige finns beskrivna i Allmänna råd från Socialstyrelsen 1991:8 under rubriken »Hälsoundersökningar inom barnhälsovården«:

På BB och vid det första besöket på BVC observerar läkaren och sjuksköterskan avvikelser såsom avvikande ögonrörelser, stor eller disig hornhinna (glaukom) eller vitgul reflex från ögonbotten (retinoblastom, kongenital katarakt).

Dessa råd har tolkats på olika sätt i Sverige. I vissa regioner utförs screening på BB, i andra på barnvårdscentralen, och på en del håll sker ingen rutinmässig screening alls. Där screening förekommer görs undersökning i genomfallande ljus med handhållet oftalmoskop. För godkänt resultat krävs röd reflex, som erhålls vid avsaknad av opaciteter.

Få arbeten finns publicerade som behandlar screening för kongenital katarakt i nyföddhetsperioden. Vi känner endast till en tidigare studie, från Storbritannien, publicerad 1999

SAMMANFATTAT

Kongenital katarakt är en botbar sjukdom under förutsättning att den upptäcks och behandlas tidigt, vilket innebär operation före 6-8 veckors ålder.

Effektiviteten av BB-screening, BVC-screening respektive avsaknad av screening vad gäller tidig upptäckt av kongenital katarakt har analyserats i en retrospektiv, journalbaserad studie. De 72 barn från mellersta och södra Sverige som kataraktopererats före 1 års ålder under åren 1992-1998 ingår i studien.

Ögonundersökning på BB ger överlägset tidigare upptäckt och därmed tidigare operation. Dock bidrar BVC ofta till att katarakterna upptäcks.

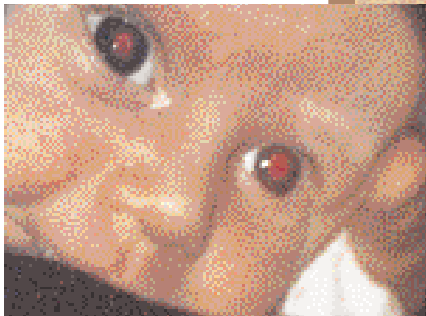
Se även medicinsk kommentar i detta nummer.

[11], där man visade att en väsentlig andel (43 procent) av barn med kongenital katarakt inte upptäckts före 3 månaders ålder, trots nationell rekommendation för screening av nyfödda och små barn.

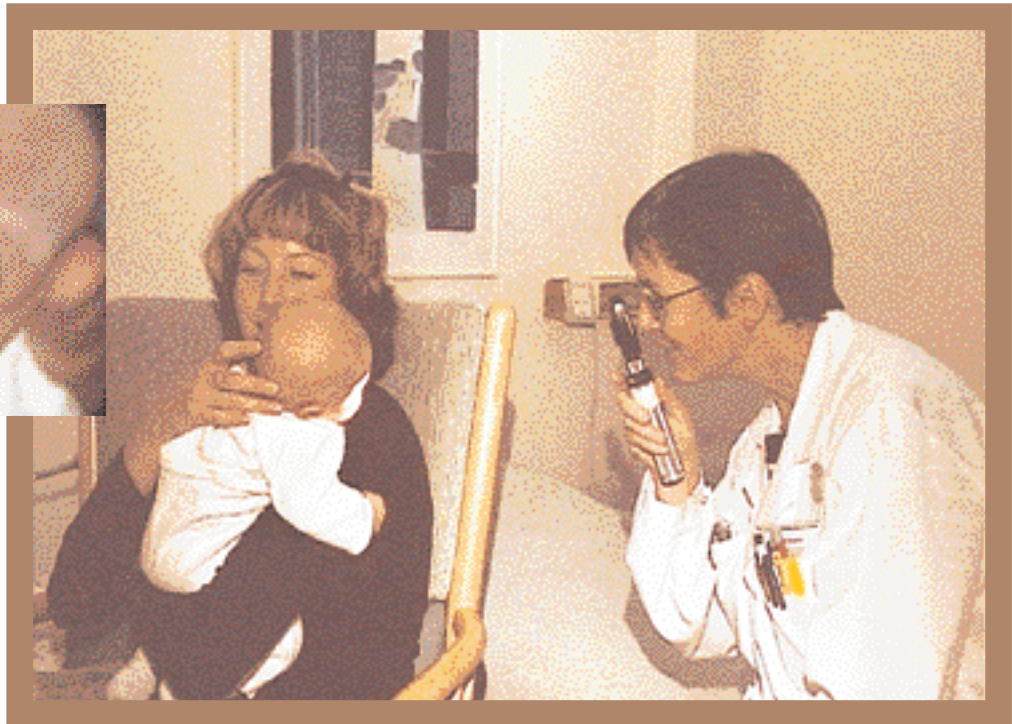
I syfte att utvärdera tre svenska screeningrutinernas effektivitet startades 1998 ett samarbete mellan neonatologer, ögonläkare och barnhälsovårdsläkare i Stockholm, Linköping-Motala, Malmö, Lund och Göteborg.

II Metod

Barn födda under tidsperioden 1992-1998 inom Stockholms läns landsting, Västra Götaland och Hallands län, Linköping-Motala, Malmö och Lund som opererats för kongenital katarakt före 1 års ålder inkluderades i en retrospektiv journalbaserad studie. Sammanlagt uppfyllde 72 barn inklusionskriterierna. Det totala antalet födda i Sverige under de aktuella



Ögonundersökning i genomfallande ljus är en självklar del av nyföddhetsundersökningen på orter med väl inarbetade rutiner. Det tar mellan 20 sekunder och någon minut att undersöka den röda reflexen. En instruktionsvideo kan rekommenderas från Dr Nina Nelson, barn- och ungdomsmedicinska kliniken, Universitetssjukhuset, Linköping.



åren var 731 000, varav drygt hälften, 396 000 barn (54 procent), föddes i de studerade områdena.

Att Socialstyrelsens riktlinjer för kataraktscreening tolkats på olika sätt i vårt land gav möjligheten att dela in kohorten i tre huvudgrupper: BB-screening med ögonundersökning de första levnadsdagarna (Region 1), BVC-screening med ögonundersökning vid ca 6 veckors ålder (Region 2) samt avsaknad av screening (Region 3).

Sjukvårdsinrättning som utfärdat remiss till ögonläkare registrerades, barnets ålder vid remissutfärdandet samt ålder vid kataraktoperation noterades och jämfördes mellan de tre regionerna. Två tidsgränser – 21 dagar respektive 100 dagar – valdes för att underlätta jämförelse av andel opererade barn. Gränsen 21 dagar bestämdes för att särskilja opererade fall föranledda av BB-upptäckt och 100-dagarsgränsen som en kritisk gräns och absolut senaste tidpunkt för intervention för att nå tillfredsställande behandlingsresultat [5].

För statistiska beräkningar har proportionstest korrigerade för multipel interferens enligt Bonferronis metod använts för jämförelse av rutiner. För jämförelse av tid mellan diagnos och operation mellan grupper har Wilcoxon's rangsummetest tillämpats.

II Resultat

Förekomst

Antal barn med kongenital katarakt diagnostiserade och bedömda i behov av operation före 1 års ålder var 22 fall per 100 000 födda för Region 1; 15/100 000 för Region 2, liksom för Region 3. Skillnaden i kataraktförekomst mellan regionerna med respektive utan BB-screeningrutin var signifikant ($P < 0,05$).

Remitterande instanser

De remitterande sjukvårdsinrättningar som förmedlade kontakt till ögonläkare för slutlig diagnos i de respektive regionerna framgår av Tabell I. Drygt en tredjedel av kohortens barn upptäcktes via BB, en femtedel remitterades från BVC före 100 dagars ålder och nästan lika många efter en ålder av 100 dagar (BVC >100 dagar). Resterande barn

kom till ögonundersökning huvudsakligen från barnläkare, enstaka från allmänläkare, optiker eller på initiativ av föräldrar.

Ålder vid upptäckt och operation

Barnens ålder vid remiss respektive operation analyserades separat för de tre regionerna. Region 1 skiljer sig markant med avseende på upptäckta fall och tidig operation från de mer sinsemellan lika regionerna 2 och 3, vilket framgår av Figur 1, där de tre regionernas antal fall per 100 000 barn i relation till ålder vid operation beskrivs.

Dock kan man se att fler barn opereras före 6–7 veckors ålder i Region 2 än i Region 3.

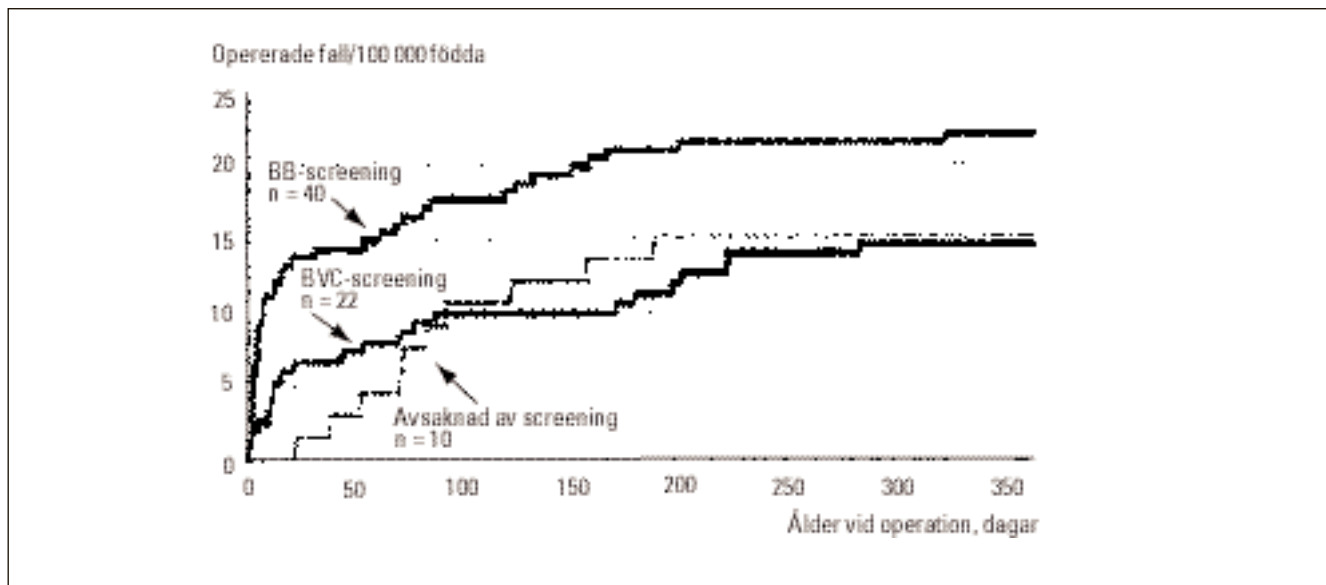
För vidare analys av BB-screeningens betydelse föll det sig naturligt att dela in kohorten i grupperna BB-screenade respektive ej BB-screenade barn genom att slå ihop Region 2 och 3. Ålder vid remiss samt ålder vid operation för de två grupperna framgår av Figur 2. En större proportion barn screenade på BB-avdelning kataraktopererades tidigt jämfört med fall som inte undersökts på BB.

Skillnaden var störst vid 21 dagars ålder (55 procent versus 18 procent; $P < 0,001$), men kvarstod även vid 100 dagars ålder (78 procent vs 64 procent; $P < 0,02$). Dessa signifikanta skillnader förelåg för såväl ålder vid remiss som ålder vid operation.

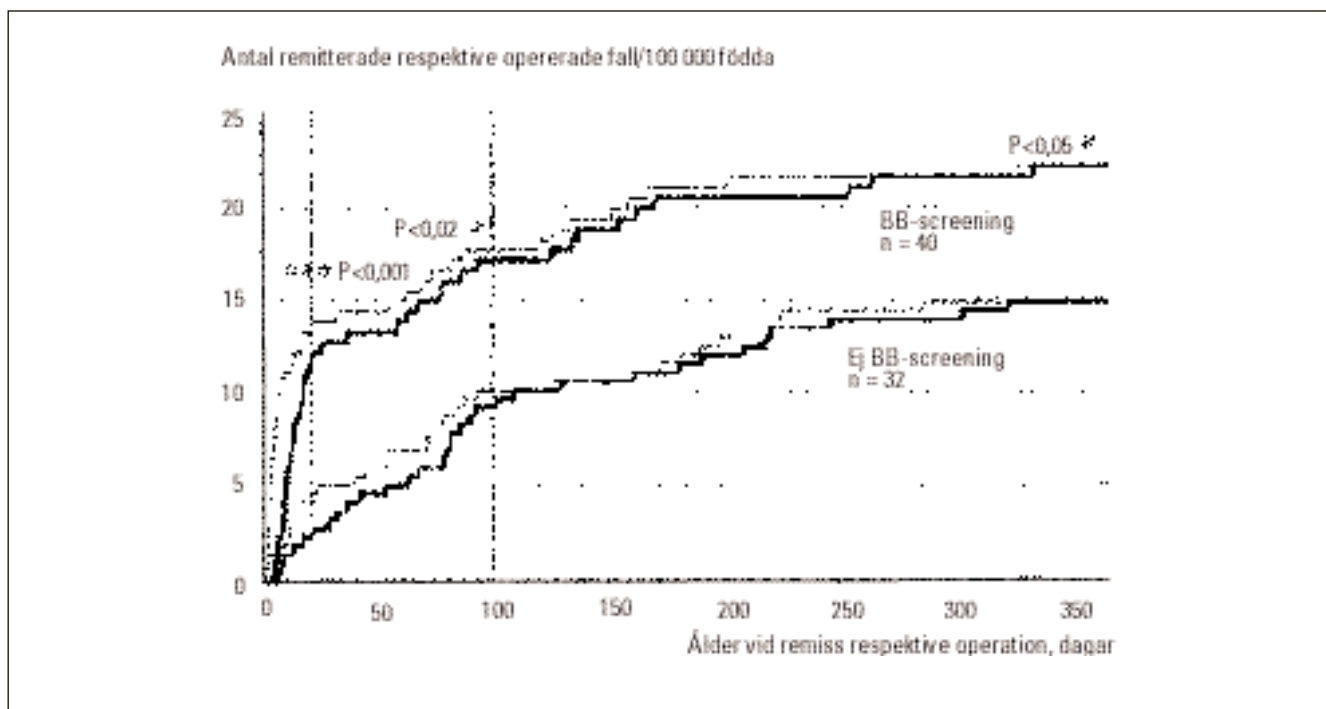
Tid mellan diagnos och operation

Tid mellan diagnos och operation har analyserats. I båda grupperna fanns det tre barn för vilka det förflöt extremt lång tid mellan diagnos och operation: 50, 63 respektive 222 dagar i gruppen BB-screening och 42, 72 respektive 99 dagar i gruppen ej BB-screening. I fem fall berodde den långa väntetiden på förekomst av andra mer allvarliga missbildningar (organiskt hjärtfel, samtidigt annan svår ögonmissbildning) som fördröjde ögonoperationen. I ett fall hamnade remissen i fel operationskö.

Om man jämför väntetidernas längd inkluderande samtliga individer förelåg signifikant skillnad mellan regionerna ($P < 0,0002$). I gruppen BB-screening var medianen för vänte-



Figur 1. Antal katarakteropererade barn per 100 000 födda i relation till ålder vid operation inom de tre regionerna.



Figur 2. Antal remitterade respektive katarakteropererade barn per 100 000 födda i relation till ålder vid remiss till ögonläkare för fastställande av katarakt diagnos, respektive ålder vid katarakteroperation. Tunn linje representerar relationen med avseende på remiss, den grövre linjen relationen med avseende på operation.

tiden fem dagar (2–222), för ej BB-screening tio dagar (3–99).

II Diskussion

Fler barn (22 mot 15/100 000 födda) med operationskrävande katarakt diagnostiserades i regionen med BB-screening. Att beskriva den sanna sjukdomsförekomsten för kongenital katarakt är dock svårt. Den varierar med studiernas uppföljningslängd, populationens sammansättning (t ex förekomst av rubella och kusingifte) och är beroende av vilka täthetsgrader av katarakt som inkluderats. Den lägsta prevalensen som vi hittat i litteraturen uppgavs till 12/100 000 födselar såväl i USA som i Europa [12, 13]. Högst prevalens beskrevs från

England med 60/100 000 [14]. Två stora nationella studier i Frankrike och England [15, 16] visar 23 respektive 24 fall/100 000 födselar diagnostiserade under första levnadsåret.

Samtliga dessa studier inkluderar katarakt av alla täthetsgrader, medan vår studie inkluderar enbart barn med operationskrävande katarakt. Våra siffror på förekomst (15–22/100 000 födda) korrelerar väl med den västsvenska kohortens [1] på 36/100 000, varav ungefär hälften var täta katarakter.

Skillnaden i förekomst av operationskrävande katarakt mellan de olika regionerna är svårt att förklara. En orsak kan vara att en generellt sett tidigare upptäckt i Region 1 ger upphov till en högre frekvens fall, en annan att katarakter som ut-

ANNONS

ANNONS

Tabell I. Initiativtagare till ögonundersökning i de respektive regionerna. Siffrorna avser antal barn; fall inom parentes anger antal barn remitterade vid en ålder >100 dagar.

	BB	BVC	Barnklinik	Annan	Totalt	Antal födselar
Region 1	20	16 (8)	4 (2)	0	40 (10)	180 000
Region 2	6	9 (3)	2 (2)	5 (2)	22 (7)	150 000
Region 3	0	1 (1)	6 (1)	3 (2)	10 (4)	66 000
Summa	26	26 (12)	12 (5)	8 (4)	72 (21)	396 000

gör gränsfall för operation inte bedöms på samma sätt i de tre regionerna.

Tid mellan upptäckt och operation

I drygt 70 procent av fallen var remiss från BB och BVC incitament till operation, vilket illustrerar vikten av systematisk ögonundersökning i genomfallande ljus vid dessa instanser. I nära hälften av BVC-fallen skedde dock remittering alltför sent, dvs senare än 100 dagar [5]. Detta kan jämföras med resultat från Storbritannien, där 35 procent av medfödda katarakter av alla täthetsgrader upptäcktes i nyföddhetsperioden och 12 procent vid en ålder av 6–8 veckor för barn undersökta åren 1995–1996 [11]. I Region 1 upptäcktes 50 procent av samtliga fall vid BB-undersökningen, vilket avspeglar sig i tidig operationsålder (Figur 1). Vid 21 dagar har 13/25 barn opererats, mot endast 3/15 i de regioner där BB-undersökning inte var rutin. Denna skillnad i tidig operationsålder har sedan kvarstått under hela undersökningstiden till denna screeningrutins fördel. Emellertid bidrog även BVC till upptäckt inom region 1 i 40 procent av fallen.

Inom WHO arbetar man för en global prevention av botbara orsaker till synnedsättning hos barn, och i Storbritannien rekommenderar National Screening Committee ögonundersökning av nyfödda samt förnyad undersökning före 6 veckors ålder [17], vilket i Sverige skulle motsvara en kombination av BB- och BVC-screening.

Tiden mellan upptäckt och operation skilde sig signifikant mellan regioner med respektive utan BB-screening. Endast ett av de sex barnen med väntetid över 40 dagar upptäcktes på BB. Operationen av detta barn, där katarakt noterades på BB, fördröjdes dock i 50 dagar beroende på ett allvarligt hjärtfel.

Under de aktuella sju åren opererades 20 barn (28 procent av hela materialet) senare än 100 dagar. I området med BB-screening som rutin missades en femtedel, mot en tredjedel inom regionerna utan BB-ögonundersökning. Följaktligen kom ungefär tre barn per år för sent till den operation som kunde ha lett till god framtida synutveckling [6].

Ögonundersökning på BB-avdelningar ger således överlägset tidigare upptäckt och därmed möjlighet till tidigare operation. Inom Region 1, där BB-screening var rutin, upptäcktes 50 procent på BB av regionens samtliga fall, och operation var utförd inom 21 dagar för 55 procent, inom 100 dagar för 78 procent av barnen. För den ej BB-screenade barngruppen gällde 19 procent för upptäckt via BB (här huvudsakligen på föräldrainslag på grund av hereditet), 18 procent var opererade inom 21 dagar, 64 procent inom 100 dagar.

Rutinundersökning på BB genererade alltså markant fler fall för operation inom de tre första levnadsveckorna, men differensen var även betydande för 100-dagarsgränsen. Om man räknar med en förekomst på 18,2 barn/100 000 födda för hela materialet (=1 fall/5 500), dvs 18 barn per år i Sverige med behov av kataraktoperation före 1 års ålder, betyder detta att

tio barn kommer till operation vid 3 veckors ålder jämfört med tre barn utan BB-screening, och att 14 barn sannolikt skulle opereras före 100 dagar jämfört med 11 barn utan BB-screening. Vid en riksomfattande adekvat BB-screeningrutin kommer således ytterligare sju barn per år att få adekvat behandling redan vid 3 veckors ålder, och vid 100 dagars ålder skulle differensen utgöras av ytterligare tre barn per år (räknat på 100 000 barn födda per år).

Svårt mäta hela vinsten

För att beskriva den ekonomiska sidan av denna förbättring har en kostnad–nyttaanalys påbörjats, men betydligt svårare är det att mäta vinsten i minskat lidande för såväl barn som föräldrar. Inom Region 1 betraktas ögonundersökning som en självklar del av nyföddhetsundersökningen, och man har ett väl fungerande samarbete med barnögonläkare vid svårbedömda fall. Man kan diskutera vem som är bäst lämpad att utföra ögonscreening på BB och BVC, men naturligtast vore om den ingick i den rutinemässiga somatiska undersökningen av det nyfödda barnet. En parallell kan göras med hörselscreeningen i nyföddhetsperioden, som dock är betydligt mer apparat- och tidskrävande och utförs av hörselvårdsassistenter, inte neonatologer.

Inom Region 2 och 3 har man uttryckt betänkligheter för hur man med dagens extremt korta vårdtider för nyfödda barn skall hinna med dessa undersökningar. Nedskärningar och trender inom förlossningsvården med sk tidig hemgång har gjort att medelvårdtiderna har pressats betydligt; de ligger på 51 timmar på Östra sjukhuset i Göteborg [Margareta Wennergren, pers medd, 1999], vilket betyder att hälften av mödrarna vistas endast två dygn på BB. Under denna tid skall mycket hinnas med för den nyetablerade familjen, och tidsschemat är oerhört pressat. Nyfödda barn kan vara svårare att ögonundersöka på grund av svullna ögon och en viss ljusskygghet under de första levnadsdygnen jämfört med spädbarn vid 4–6 veckors ålder på BVC.

Resultaten av denna studie har presenterats för Socialstyrelsens expertgrupp i pediatrik, och det behövs ett gemensamt ställningstagande till huruvida ögonundersökning på BB-avdelningar skall ingå som obligatoriskt moment i rutinundersökningen av nyfödda barn samt hur man skall skapa resurser för en sådan undersökning.

*

Arbetsgruppen har fått ekonomiskt stöd av Socialstyrelsens enhet för medicinsk praxis.

Referenser

1. Abrahamsson M, Magnusson G, Sjöström A, Popovic Z, Sjöstrand J. The occurrence of congenital cataract in western Sweden. *Acta Ophthalmol Scand* 1999;77:578-80.
2. Wiesel TN. Early explorations of the development and plasticity of the visual cortex: A personal view. *J Neurobiol* 1999;41:7-9.
3. Foster A, Gilbert C, Rahi J. Epidemiology of cataract in childhood: a global perspective. *J Cataract Refract Surg* 1997;23:601-4.
4. Foster A, Rahi J. Congenital cataract symposium. London House, Mecklenburgh Square, London, June 27–28, 1996.
5. Birch EE, Stager DR. Prevalence of good visual acuity following surgery for congenital unilateral cataract. *Arch Ophthalmol* 1988;106:40-3.
6. Abrahamsson M, Sjöstrand J, Sjöström A. Kongenital katarakt kräver tidig kirurgi. Kritisk gräns vid 3 månaders ålder. *Läkartidningen* 1993;91:3700-7.
7. Kugelberg U. Visual acuity following treatment of bilateral congenital cataracts. *Doc Ophthalmol* 1992;82:211-5.
8. Beller R, Hoyt CS, Marg E, Odom JV. Good visual function after neonatal surgery for congenital monocular cataracts. *Am J Ophthalmol* 1981;91:559-65.

Arbetsgruppen för screening av kongenital katarakt

Maths Abrahamsson, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Mölndal; *Bengt Andreasson*, Universitetssjukhuset MAS, Malmö; *Magnus Borres*, barnhälsovården, Göteborg; *Ulf Broberger*, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Stockholm; *Peter Jakobsson*, Universitetssjukhuset, Linköping; *Ragnhild Kornfält*, Lunds Universitetssjukhus; *Ulla Kugelberg*, S:t Eriks ögonsjukhus, Stockholm; *Anna Lundvall*, S:t Eriks ögonsjukhus, Stockholm; *Eva Maly*, Universitetssjukhuset MAS, Malmö; *Nina Nelson*, Universitetssjukhuset, Linköping; *Johan Sjöstrand*, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Mölndal; *Kristina Tornqvist*, Lunds Universitetssjukhus; *Lena Westas*, Lunds Universitetssjukhus.

9. Wiesel TN. Postnatal development of the visual cortex and the influence of environment. *Nature* 1982;14:583-91.
10. von Noorden GK. Amblyopia: a multidisciplinary approach. Proctor lecture. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1985;26:1704-16.
11. Rahi JS, Dezateux C. National cross sectional study of detection of congenital and infantile cataract in the United Kingdom: role of childhood screening and surveillance. *BMJ* 1999;6:362-5.
12. James LM, McClearn AB, Waters GD. Congenital malformation surveillance. Data for birth defects prevention: Metropolitan Atlanta Congenital Defects Program (MACDP) 1968-1991 and Birth Defects Monitoring Program (BDMP) 1970-1991. *Teratology* 1993; 48:545-709.
13. Eurocat Working Group. Surveillance of congenital anomalies 1980-1988. Lechat MR, editor. Brussels: Catholic University of Louvain; 1991. p. 61-72.
14. Stayte M, Reeves B, Wortham C. Ocular and vision defects in pre-school children. *Br J Ophthalmol* 1993;77:228-32.
15. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Epidemiology of congenital eye malformations in 131,760 consecutive births. *Ophthalmic Paediatrics and Genetics* 1992;13:179-86.
16. Rahi JS, Dezateux C. Capture-recapture analysis of ascertainment by active surveillance in the British Congenital Cataract Study. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1999;40:236-1.
17. Rahi JS, Williams C, Bedford H, Elliman D. Screening and surveillance for ophthalmic disorders and visual deficits in children in the United Kingdom. *Br J Ophthalmol* 2001;85:257-60.

SUMMARY

Evaluation of three Swedish screening strategies for congenital cataract

Gunilla Magnusson, Klara Thiringer

Läkartidningen 2002;99:620-5

72 children born between January 1992 and December 1998, diagnosed with congenital cataract (CC) and operated on before the age of one, were included in a retrospective study. Three regions with different screening strategies were compared: one region with screening at the maternity wards, one at well baby centres and one without a screening programme.

Eye screening at the maternity wards resulted in a significantly lower mean age at detection and operation compared to the other two screening strategies.

Eye examinations should also be made standard procedure at well baby centres, in order to minimize the number of undetected cataracts.

Correspondence: Gunilla Magnusson, Dept of Ophthalmology, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, SE-431 80 Mölndal (gunilla.magnusson@oft.gu.se)

Särtryck Läkartidningen

I samband med 1994 års handikappreform beslutade riksdagen att stimulera utvecklingen av rehabilitering och habilitering med 1,4 miljarder kronor, bidrag som Socialstyrelsen fördelade och följde upp. Ett axplock av de medicinskt fokuserade projekt som bedömts vara av riksintresse har presenterats som separata artiklar i *Läkartidningen* under 1996 och 1997 och i serieform under 1999-2001.

Denna serie har nu samlats i ett särtryck, som av Socialstyrelsens projektgrupp kompletterats med två rapporter som inte redovisats i tidningen.

Särtrycket täcker ett brett spektrum av rehabilitering och habilitering, t ex vid slaganfall, demens och svåra hjärnskador, för barn med särskilda behov och de många små grupperna med ovanliga funktionshinder. Skriften har distribuerats av Socialstyrelsen. En mindre upplaga finns att beställa från *Läkartidningen*.

Priset är 100 kronor.



Habilitering och rehabilitering

Beställer härmed.....ex av
Habilitering och rehabilitering

.....
namn

.....
adress

.....
postnummer

.....
postadress

Insändes till **LAKARTIDNINGEN**
Box 5603
114 86 Stockholm

Faxnummer: 08-20 74 35

www.lakartidningen.se
under särtryck, böcker