

Kongenital katarakt, ögon CLV

Gäller för: Ögonkliniken

Faktaägare: Karin Ylvén

Cristin Holm

1.1 Kongenital katarakt

Incidens (uni-+ bilaterala): 2-6/10 000 födda

Etiologi

Unilateral

- Oftast sporadisk med okänd etiologi
- I kombination med andra ögonmissbildningar

Bilateral

(etiologin känd i ca 50%)

- I kombination med andra ögonmissbildningar
- Hereditära former (Oftast AD men även AR och XR)
- Metabolisk sjukdom
 - Diabetes
 - Hypoglycemi
 - Hypocalcemi
 - Galactosemi (Reversibel oljedroppscataract)
- Syndrom
 - Lowes syndrom (XR met.,ret., katarakt, glaucom)
 - Downs syndrom
 - Turners syndrom
- Sjukdom hos modern under graviditeten
 - Toxoplasma
 - Rubella
 - Varicella
 - Cytomegalvirus
 - Drogmissbruk

Screening

På BB helst

Kliniska fynd

Varierande grad av linsgrumling. Ingen/försvagad röd reflex.
Ibland med andra ögonmissbildningar.
Kongenital katarakt går ofta med mer eller mindre uttalad microphthalmos.

Utredning

Ögonundersökning i narkos. Remiss till regionklinik.
Vid klar operationsindikation (tät katarakt) utan misstanke om annan ögonsjukdom behöver inte barnet sövas före remiss. Friska barn (undersökt av barnläkare) med kongenital katarakt behöver inte utredas vidare.

Ingen utredning vid:

- främre polarkatarakt med pupillstråk
- bilateral främre polarkatarakt (AD)
(OBS! Alports syndrom debuterar i 10 % med detta)
- bakre lenticonus
- ensidig PHPV

När operera?

Synnedstättningens grad avgör. Undersök barnet odilaterat!
Unilaterala katarakter ”tål” mindre grumlingar än bilaterala.
Amblyopirisken!
Liten unilateral central prick: amblyopibehandla!
Om beslut sker om att inte operera: täta kontroller (c:a 1 gång/mån)
Kirurgi så tidigt som möjligt för täta bilaterala och unilaterala. (Före 1-3 mån ålder).

Hur operera?

Tät bilateral katarakt: ej IOL. Kontaktlinser sätts i på op. bordet (+37)
Unilateral katarakt: IOL primärt (Onepiece Acrysof +30 + kontaktlins +9 (sjunkande))

Postoperativ behandling/kontroller

Dexametason x6 1 v, x4 4v, x2 3v.
KL med överkorrektur +3 upp till 2 års ålder, därefter
KL (mjuka högvätskehaltiga) + bifokalglas
Stabila KL vid irisdefekter
Skia görs med KL på
- 1 g/mån till 1 år
- 1 g/3 mån 1-5 år
- 1 g/ 6 mån efter 5 år

Tidigt opererade: livslånga kontroller (glaucomrisken)

Alla bilat. kataraktoperade barn skall ha +25-glasögon i reserv.

Unilaterala katarakter

- Arbetsam ocklusion (varannan dag)
- Skelar alltid, ofta skelop.
- Visus som bäst 0,4-0,5 (median 0,1) på det opererade ögat

Postoperativa komplikationer

- sekundärglaucom

Op före ett års ålder, postoperativ inflammation samt frånvaro av IOL medför ökad risk för sekundärglaucom.

Tonusmätning:

Mät tryck på vaket barn med I-care.

Ketalar enda narkosmedlet som inte sänker trycket???

Små barn: 5-10 mm Hg normalt men 20 OK

- efterstarr (främre vitrektomi som kan få upprepas)

- amotio retinae

1.2 Juvenil katarakt

Etiologi

Hereditär (AD)

Långvarig steroidbeh.

Strålbehandling (leukemi)

Dermatoser

Syndrom

Autoimmuna sjd

Trauma

När operera?

Beror på:

- synnedsättningsgrad ($V < 0,4 - 0,5$, ibland högre) Täthet viktigare än utbredning. Tät central >3 mm: amblyopirisk - graden av subjektiva besvär

Hur operera?

IOL regel

Främre vitrektomi regel upp till 6 års ålder

Inte multifokala linser till barn.

Bilateral katarakt:

- Sikta på emmetropi på 7-åring
- 1-åring: +4 kvar
- 4-åring +1-2 kvar

Unilateral katarakt:

- Emmetropi vid operationen

Postoperativ behandling

Dexametason x4 (brunögda x6), nedtrappning under 3 v

Alla! behöver bifokala glasögon
Tonus I-care

Upp till skolåldern bifokala glasögon (amblyopirisken!) sedan progressiva.

Prognos (syn)

Avhängig av hur länge barnet sett bra

Ref: Charlotta Zetterström och Ulla Kugelberg
Barnoftalmologiska kongressen, Uppsala 2003

Socialstyrelsens State of the art-dokument: Kongenital cataract

Vid upptäckt av felaktig information eller länk, vänligen meddela faktaägare.