



Af Birgitte Haargaard
Øjenklinikken,
Rigshospitalet



Børnekatarakt

Indledning

Grå stær hos børn er en sjælden sygdom. I Danmark er den samlede risiko for at få diagnosticeret en eller anden form for katarakt i løbet af barne- og ungdomsårene (0 til 17 år), 10.8 pr. 10.000 børn.

Tilstanden kan være medfødt eller opstå senere i barneårene af forskellige årsager. Børnekatarakt kan forekomme som en isoleret sygdom,

"Ethvert barn er op til 7-års alderen i risiko for at udvikle amblyopi, hvis der ikke dannes ens og klare billeder på begge nethinder."

men ses også i forbindelse med andre øjen- eller systemsygdomme. Børn med medfødt grå stær risikerer varig synsnedsettelse, hvis katarakten er tæt nok til at give sløret eller manglende billeddannelse på nethinden så tidligt, at den normale synsudvikling bliver kompromitteret. I den vestlige verden er kongenit katarakt årsagen til stærkt reduceret synsevne og blindhed hos mellem 4 og 12%, svarende til ca. 6/100.000 børn. Ethvert barn er op til 7-års alderen i risiko for at udvikle amblyopi, hvis der ikke dannes ens og klare billeder på begge nethinder. Selvom katarakt opstår senere i barnealderen

ikke er helt så truende i sig selv for synsevnen på sigt, kan den være en følge af andre sygdomme, fx uveitis, som i sig selv kan have indflydelse på synet. Endvidere kan katarakt hos børn forekomme efter stumpet eller perforerende traumer mod øjet, hvor traumets karakter, bl.a. ledsagende øjenlæsioner, kan have betydning for synsevnen på sigt.

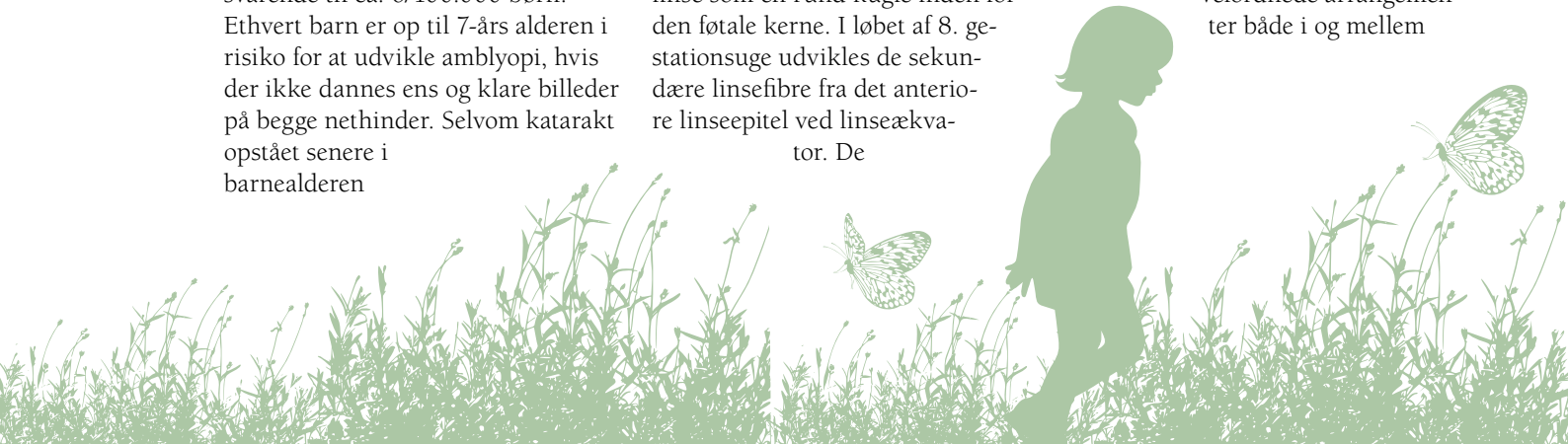
Øjets linse og katarakt

Linsens udvikling starter omkring 25. gestationsdag, hvor overfladeektodermen i relation til øjenblæren fortykkes, invagineres og danner linseblæren (33. - 36. gestationsdag). På samme tidspunkt dannes a. hyaloidea i fissura choroidea, som går frem og forgrener sig omkring linseblæren og danner det primære corpus vitreum; dette tilbagedannes i løbet af 3. - 4. gestationsmåned.

De posteriore epitelceller i linseblæren forlænges i løbet af 5. til 7. gestationsuge og danner de primære linsefibre, som fylder lumen i blæren op og som siden mister deres intracellulære organeller og nuclei og danner den embryonale kerne. Denne består uforandret hele livet igennem og ses i den fuldt udviklede linse som en rund kugle inden for den føtale kerne. I løbet af 8. gestationsuge udvikles de sekundære linsefibre fra det anteriore linseepitel ved linseækvator. De

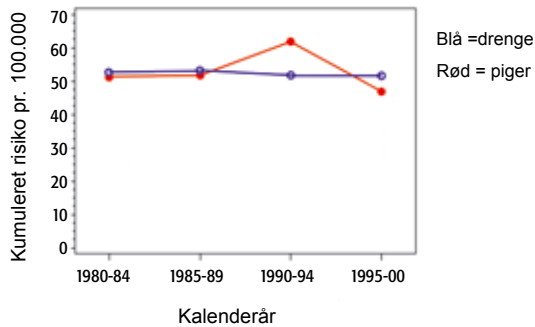
forlænges fremad under det anteriore linseepitel og bagud under linsekapslen og mødes og danner med deres stumpet ender Y-suturerne på henholdsvis for- og bagfladen. Ved slutningen af 3. gestationsmåned kan den føtale kerne skelnes fra den embryonale. Slutteligt dannes de kortikale fibre omkring den føtale kerne, som ikke danner suturer, da fibrenes ender spidser til. Ved fødslen udgøres linsen primært af den embryonale og den føtale kerne med et lille lag cortex.

Øjets linse er et avaskulært organ, som er transparent på grund af formen og organisationen af de mature linsefibre. De sekundære linsefibre mister deres organeller og kerner på deres vej fra ydre til indre cortex og bliver hermed mere gennemskinnelige samt metabolisk inaktive. Desuden medvirker den velordnede struktur af de høje koncentrationer af de vandopløselige proteiner, krystallinerne, til linsens transparens. Selvom fibre er metabolisk inaktive, opretholdes homeostase mellem cellerne via intercellulære kanaler, connexoner. Enhver ubalance i homeostasen i linsecellerne og/eller en forstyrrelse i de yderst velordnede arrangementer både i og mellem



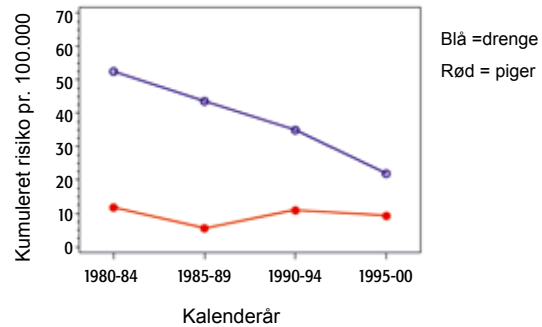
Kongenit/infantil katarakt

Akkumuleret risiko pr. 100.000 børn



Traumatisk katarakt

Akkumuleret risiko pr. 100.000 børn



linsefibrene kan forårsage uklarheder i linsen og dermed katarakt.

Mutationer i forskellige gener kan forårsage kongenit katarakt. Det være sig mutationer i mere overordnede gener som PAX6 og PITX3, eller i gener, som er ansvarlige for de cytoplasmatiske krystalliner eller for proteiner i connexonerne i cellemembranen. Mekanismen bag grå stær hos Down's syndrom-børn er muligvis en øget aktivitet af frie radikaler, mens fx galaktosæmi giver en metabolisk ubalance ved at akkumulere osmotiske stoffer, som får linsefibrene til at svulme op og danne opaciteter. Et stumpt traume mod øjet giver en forbigående deformation af linsen, som kan influere på det komplekse system af linsecellerne, mens et penetrerende traume kan forårsage katarakt som følge af kapselbrud og hydrering af linsefibrene.

Kongenit/infantil katarakt

Kongenit eller infantil katarakt er den hyppigste form for grå stær hos børn. Til denne undergruppe af børnekatarakt hører de familiært forekommende former, katarakt associeret med syndromer, fx Down's syndrom og/eller katarakt associeret med kongenitte øjenanomalier, fx PFV (Persistent Foetal Vasculature), samt katarakt med "kongenit" morfologi, fx bage polstær. Størstedelen af tilfældene diagnosticeres inden for de første 3 leveår.

Forekomsten er den samme blandt drenge og piger (Fig.

Tabel 1. Syndromer/kromosomanomalier associeret med kongenit/infantil katarakt i Danmark 1977-2001 blandt børn, 0-17 år.

	Antal cases
Trisomy 21 (Down)	29
Rhizomelic chondrodysplasia punctata (Conradi)	6
Lowe syndrom	4
WAGR syndrom*	3
Deletion 11p13 (uden Wilm's tumor)	2
Nance-Horan syndrom	2
COFS syndrom†	2
Galactosæmi	2
Walker-Warburg syndrom (HARD ± E)‡	2
Cockayne syndrom	1
Hallermann-Streiff syndrom	1
Wolf-Hirschhorn syndrom	1
Trisomy 3	1
Marfan	3
Turner	1

*WAGR = Wilm's tumor, Aniridi, Genitale anomalier, og mental Retardation

†COFS = Cerebro-Oculo-Facial-Skeletal

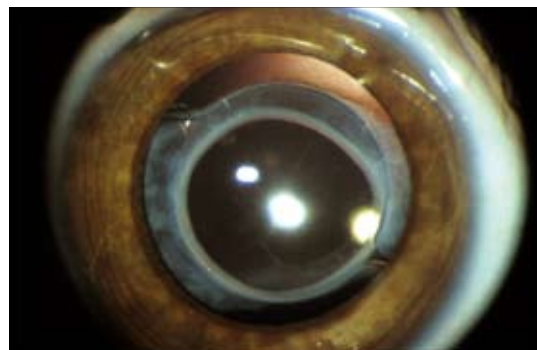
‡HARD ± E = hydrocephalus, agyri, retinal dysplasi, med eller uden encephalocoele

1), og den kumulerede risiko for at få kongenit/infantil katarakt har i Danmark været stabil gennem flere dekader. Omkring 2/3 af børn med kongenit/infantil katarakt har bilateral katarakt, og de fleste har kun katarakt (71%) uden andre øjenanomalier eller systemiske sygdom-

me. Omkring 1/4 - 1/3 er arvelige, og disse er altovervejende bilaterale; hovedparten følger autosomal dominant arvegang (89%). Medfødt grå stær, som er associeret med andre øjenmisdannelser, er i 2 ud af 3 tilfælde ensidige. De hyppigste øjenanomalier associeret med kongenit/infantil katarakt er PFV og microcornea



Typisk kongenit katarakt med uklarhed i linsekernen (venligst udlånt af overlæge Regitze Bangsgaard, Glostrup Hospital). Bringes med tilladelse fra forældrene.



Postoperativt billede efter kongenit katarakt operation med ilæggelse af intraokulær linse (venligst udlånt af overlæge Vibeke Henning, Glostrup Hospital).

og/eller microphthalmus. Mindre hyppige anomalier er kolobomer, aniridi og lenticonus.

Kongenit/infantil katarakt kan være associeret med forskellige syndromer, som udgør ca. 6% af alle tilfælde (Tabel 1). Det hyppigste syndrom associeret med børnekatarakt er Down's syndrom. Dog er forekomsten af katarakt blandt børn med Down's syndrom kun ca. 1.4%, mens meget tidlig katarakt diagnosticeret i neonatalperioden blandt Down's syndrom børn er mindre end 1%.

Traumatisk katarakt

Traumatisk katarakt er den næsthypigste form for grå stær hos børn og er typisk unilateral. Den adskiller sig fra de andre former for børnekatarakt ved at forekomme mere end dobbelt så hyppigt hos drenge. Incidensen af traumatisk katarakt stiger signifikant med alderen for drenge, og er således hyppigere forekommende hos drenge på 10 år og derover. Over en 20-årig periode er incidensen blandt drenge dog faldet drastisk i Danmark (Fig. 2), formentlig med hovedårsag i forebyggende tiltag. De fleste øjentraumer hos børn og unge opstår ved leg

eller ved sportsaktiviteter. Traumer, der forårsager katarakt, er hyppigst penetrerende, og involverer oftest skarpe metalgenstande, træpinde, sten, små bolde eller fyrværkeri, der rammer øjet med stor hastighed. Sådanne traumer kan medføre ledsagende skader på øjet, såsom korneale læsioner, hyphæma, læsioner af iris, bulbusruptur og retinale skader. Omfanget af associerede skader i forbindelse med traumatisk katarakt er naturligt betydende for synsprognosen og øger også risikoen for postoperative komplikationer. Omkring halvdelen af børn med traumatisk katarakt opnår et visus på ≥ 0.5 , og de børn, der opnår et dårligere visus har oftere andre øjenskader end kun katarakt. Typen af traume, stumpt eller perforerende, er i sig selv ikke prognostisk brugbart.

Andre typer katarakt

Sjældnere typer af børnekatarakt ses som følge af forskellige øjenssygdomme og/eller systemsygdomme, fx uveitis, Coats' sygdom, ROP og diabetes. Katarakt kan også opstå sekundært til medicin (primært steroid) eller stråleterapi, samt efter intraokulær operation.

I denne gruppe af

børnekatarakt stiger incidensen med stigende alder, og forekomsten er ens blandt piger og drenge.

Sammenfatning

Selvom børnekatarakt er sjældent forekommende, er den skyld i blindhed eller svagsynethed hos mange børn verden over. Katarakt kan være medfødt med eller uden andre øjen- eller systemsygdomme, eller kan være en følge af en erhvervet sygdom eller traume. Traumatisk katarakt er hyppigere hos drenge, men med faldende forekomst. Den tidlige tætte kongenitte katarakt er den potentielt set mest alvorlige katarakttype hos børn, idet sygdommen kan forhindre eller begrænse den tidlige synsudvikling og dermed forårsage permanent nedsat syn.