

Behandling av barnglaukom och barnkatarakt som rikssjukvård

Underlag till Rikssjukvårdsnämndens
möte den 15 juni 2011

Denna publikation skyddas av upphovsrättslagen. Vid citat ska källan uppges. För att återge bilder, fotografier och illustrationer krävs upphovsmannens tillstånd.

Publikationen finns som pdf på Socialstyrelsens webbplats. Publikationen kan också tas fram i alternativt format på begäran. Frågor om alternativa format skickas till alternativaformat@socialstyrelsen.se

Artikelnummer 2011-6-37

Metadata

Kunskapsunderlag: Kunskapssammanställning utan evidensgradering

Grad av styrning: Styrande

Primär målgrupp: Beslutsfattare – politiska (nationell, regional och lokal nivå)
Beslutsfattare – chefer

Huvudsyfte: Regel

Typ av dokument: Annat kunskapsstyrande material

Publicerad www.socialstyrelsen.se, juni 2011

Förord

Enligt hälso- och sjukvårdslagen (1982:763) beslutar Socialstyrelsen om vilken hälso- och sjukvård som ska utgöra rikssjukvård. De sjukvårdshuvudmän som vill bedriva rikssjukvård ska ansöka om tillstånd för detta hos Socialstyrelsen.

Denna utredning är ett underlag till Rikssjukvårdsnämnden som ska besluta om behandlingen av barnglaukom och barnkatarakt ska definieras som rikssjukvård eller inte. Innebörden av ett sådant beslut är att verksamheten därefter förutsätter tillstånd att bedriva rikssjukvård och får därmed inte bedrivas fritt.

Utredningen innehåller en precisering av de åtgärder som Socialstyrelsen föreslår ska ingå i behandling av barnglaukom och barnkatarakt som rikssjukvård. Utredningen behandlar inte vid vilken eller vilka kliniker dessa verksamheter får bedrivas. Om Rikssjukvårdsnämnden beslutar att definiera behandling av barnglaukom och barnkatarakt som rikssjukvård kommer landstingen att få söka tillstånd för att bedriva denna verksamhet.

Utredningens rapport har skrivits av *Maria Enggren Zavisic*, Socialstyrelsen.

Eva Hersler
Enhetschef
Tillstånd
Socialstyrelsen

Innehåll

<i>Förord</i>	3
<i>Sammanfattning</i>	7
<i>Inledning</i>	8
<i>Identifiering av den högspecialiserade vården</i>	12
<i>Övergripande medicinsk beskrivning</i>	15
<i>Produktionsvolymer och remitteringsmönster</i>	20
<i>Kvalitetsregister och resultatmått</i>	21
<i>Forskningens förutsättningar</i>	23
<i>Internationell utblick</i>	24
<i>Bör behandling av barnglaukom och barnkatarakt definieras som rikssjukvård?</i>	26
<i>Förslag till beslut</i>	28
<i>Referenser</i>	29
<i>Bilageförteckning</i>	30
<i>Bilaga 1. Medicinsk referensgrupp</i>	31
<i>Bilaga 2. Vetenskapsrådets sammanställning</i>	32
<i>Bilaga 3. Yttrande från specialistläkarföreningar</i>	42
<i>Bilaga 4. Yttrande från patientföreningar</i>	44

Sammanfattning

Rikssjukvård är hälso- och sjukvård som bedrivs av ett landsting och som samordnas med hela landet som upptagningsområde. Rikssjukvården ska samordnas till enheter där man kan säkerställa en hög vårdkvalitet och en ekonomiskt effektiv verksamhet.

Syftet med att inrätta viss medicinsk vård som rikssjukvård är att ge en hög vårdkvalitet och få en effektiv resursanvändning. Det är Rikssjukvårdsnämnden som beslutar om huruvida en viss verksamhet ska definieras som rikssjukvård. För verksamhet som inrättats som rikssjukvård påbörjas en ansökningsprocess. Efter genomfört ansökningsförfarande får en eller två enheter tillstånd att bedriva den aktuella vården.

Denna rapport syftar till att ge Rikssjukvårdsnämnden underlag för sitt ställningstagande i frågan om behandling av barnglaukom och barnkatarakt ska klassas som rikssjukvård eller inte. De båda områdena gäller medicinskt helt olika diagnoser men har ändå mycket gemensamt eftersom de drabbar samma patientgrupp. Därför avhandlas de i en gemensam rapport.

Socialstyrelsen gör i den här rapporten bedömningen att verksamheterna behandling av barnglaukom och barnkatarakt lämpar sig för att definieras som rikssjukvård. Anledningen till detta är att verksamheterna barnglaukom och barnkatarakt involverar flera medicinska specialiteter, föregås av en omfattande medicinsk utredning och följs av en kritisk eftervårdsfas som vanligtvis innebär livslång uppföljning av patienten.

Socialstyrelsen har i utredningen gått igenom vårdförloppet för att närmare undersöka om någon eller några delar av verksamheten bör definieras som rikssjukvård. Slutsatsen är att själva operationsingreppet bör definieras som rikssjukvård, liksom den vård som sker omedelbart före och efter det. Detta bedöms skapa förutsättningar för positiva effekter för områdets utveckling när det gäller vårdkvalitet. Att definiera behandling av barnglaukom och barnkatarakt som rikssjukvård bedöms också bidra till stabilitet och långsiktighet i verksamheten för de sjukhus som utför dessa ingrepp.

Socialstyrelsen rekommenderar Rikssjukvårdsnämnden att definiera behandling av barnglaukom och barnkatarakt som rikssjukvård, och att områdena blir en gemensam definition. Förslaget återfinns specificerat med åtgärds-koder i avsnittet ”Förslag till beslut” i denna rapport.

Inledning

Bakgrund

Socialstyrelsen beslutar sedan år 2007 vilken hälso- och sjukvård som ska utgöra rikssjukvård. Hälso- och sjukvårdslagens (1982:763) § 9a och b reglerar rikssjukvården.

Med rikssjukvård avses hälso- och sjukvård som bedrivs av ett landsting och som samordnas med landet som upptagningsområde. Syftet är att skapa förutsättningar för en god utveckling och en effektiv resursanvändning i den högspecialiserade vården. Rikssjukvården ska samordnas till enheter där en hög vårdkvalitet och en ekonomiskt effektiv verksamhet kan säkerställas, och för att få bedriva rikssjukvård krävs ett tillstånd från Socialstyrelsen. Tillståndet är tidsbegränsat och förenat med villkor. Socialstyrelsens beslut i ärenden om rikssjukvård kan inte överklagas.

Utredning och behandling av kongenitala och juvenila glaukom ingår i de verksamheter som återfinns i Vårdkatalogen 2002–2003. Vårdkatalogen sammanställer högspecialiserad vård av rikskaraktär. Socialstyrelsen har gjort den initiala bedömningen att det för den svenska hälso- och sjukvården finns störst intresse av att utreda just verksamheter som ingår i Vårdkatalogen. Efter den initieringsprocess som gjordes under år 2007 kompletterades utredningen med området barnkatarakt. Detta som ett resultat av att samtliga universitetssjukhus tillfrågades om väsentliga områden att utreda.

Syfte och avgränsning

Syftet med denna utredning är att ge Rikssjukvårdsnämnden ett underlag för beslutet om huruvida behandling av barnglaukom och barnkatarakt ska definieras som rikssjukvård eller inte. Diagnoserna är medicinskt helt olika men har mycket gemensamt eftersom de drabbar samma patientgrupp, och därför avhandlas områdena tillsammans i denna rapport.

Utredningen behandlar inte vilka sjukhus som bör få tillstånd att bedriva verksamheten vid ett eventuellt beslut att definiera behandling av barnglaukom och barnkatarakt som rikssjukvård. Vid ett sådant beslut kommer Socialstyrelsen att påbörja en ansöknings- och tillståndsprocess.

Metod och arbetsprocess

Generellt utreder Socialstyrelsen de verksamheter som är aktuella att klassas som rikssjukvård genom följande steg:

- a) *Identifiering av den högspecialiserade vården.* Socialstyrelsen gör identifieringen i samråd med en medicinsk referensgrupp samt genom att analysera statistik från patientregistret. Syftet är att undersöka vilka delar av det aktuella området som eventuellt hör till den högspecialiserade vården. Identifieringen av den högspecialiserade vården är en förutsätt-

ning för vidare utredning, eftersom det endast är den som kan bli aktuell som rikssjukvård.

- b) *Övergripande beskrivning av det aktuella området.* Beskrivningen görs med hjälp av en expert på sjukdomen eller tillståndet i fråga och dess behandling. Beskrivningen omfattar
- sjukdomens eller tillståndets förekomst
 - symtom
 - diagnostik
 - behandling
 - prognos.
- c) *Produktionsvolym och remitteringsmönster.* Socialstyrelsen presenterar en översikt över antalet ingrepp på svenska sjukhus under de senaste fem åren. Dessutom ger myndigheten en översiktlig redovisning av hur regionsjukhusen remitterar patienterna för de behandlingar som ingår i området.
- d) *Resultatredovisning.* Om det finns resultatindikatorer och data för det aktuella området samlar Socialstyrelsen in och presenterar dessa uppgifter. I de fall data inte finns tillgängliga diskuteras hur detta kan avhjälpas, så att uppföljning i framtiden blir möjlig i det fall den aktuella verksamheten klassas som rikssjukvård.
- e) *Forskningens förutsättningar.* Vetenskapsrådet gör en analys av hur en centralisering skulle påverka förutsättningarna för forskningen inom området.
- f) *Internationell utblick.* Socialstyrelsen gör en överblick över hur den aktuella verksamheten bedrivs utomlands, med avseende på centralisering. I första hand undersöks förhållandena i Norge, Finland och Danmark. Vid behov kan översikten också innefatta andra länder.
- g) *Sammanvägd bedömning.* För att definiera ett helt område, eller delar av ett område, som rikssjukvård krävs att den sammanvägda bedömningen pekar mot att detta skulle innebära en högre vårdkvalitet eller ett bättre resursutnyttjande, eller både och. Bedömningen bygger primärt på en analys av huruvida den aktuella vården uppfyller kriterierna för rikssjukvård, men den kan också innefatta en analys av resultatdata och annat som har framkommit under utredningsprocessen.
- h) *Förslag till beslut.* Socialstyrelsen ger ett förslag till Rikssjukvårdsnämnden om huruvida det aktuella området, eller delar av det, bör definieras som rikssjukvård. Förslaget specificeras med åtgärds-koder och vid behov även med diagnoskoder.

Olika utredningar om rikssjukvård har olika förutsättningar, vilket innebär att rapportens upplägg och innehåll kan variera. Denna utredning är gjord

enligt den ovanstående modellen, förutom att den inte innehåller någon resultatredovisning (steg c). Anledningen är att patientvolymerna enligt definitionen är för små för att kunna ligga till grund för en rättvisande jämförelse av resultatdata.

Behandling av barnglaukom och barnkatarakt utreds här tillsammans, trots att det är två olika diagnoser som kräver olika behandlingssätt. De båda diagnoserna är dock nära förknippade med varandra eftersom de drabbar samma patientgrupp. Diagnoserna avhandlas därför i samma rapport och har samma referensgrupp, men två olika medicinska experter har använts.

Medicinsk referensgrupp

Som regel utses en medicinsk referensgrupp till varje utredning om rikssjukvård. Den medicinska referensgruppen består av en till två representanter från respektive regionsjukhus, som är väl insatta i området och utses av sjukhusen (bilaga 1) innehåller en förteckning över gruppmedlemmarna).

Referensgruppens uppgift är att först identifiera den högspecialiserade vården inom det aktuella området. Vidare ska referensgruppen delta i arbetet med att bestämma vilka resultatindikatorer som ska användas för uppföljningen, samt lämna förslag på en medicinsk expert (se nedan). Gruppen ska också ge synpunkter på det förslag om rikssjukvård som läggs fram inför Rikssjukvårdsnämnden. Varje utredning innebär två eller tre möten med den medicinska referensgruppen och däremellan kan synpunkter och förslag hämtas in skriftligt.

Referensgruppen för utredningen om behandling av barnglaukom och barnkatarakt har haft tre möten. Den 17 juni 2009 hölls det första mötet, och då låg fokus på att identifiera den högspecialiserade vården inom området *behandling av barnglaukom och barnkatarakt*. Man diskuterade även valet av medicinsk expert och resultatindikatorer för uppföljningen.

Det andra referensgruppsmötet hölls den 23 september 2009 då man huvudsakligen diskuterade ett preliminärt förslag till Rikssjukvårdsnämnden angående definition och avgränsning av området. Samtliga referensgruppsmedlemmar fick ge sina åsikter om vilka konsekvenser en rikssjukvårdsklassning av behandling av barnglaukom och barnkatarakt skulle få. Medlemmarna fick också lämna synpunkter på den övergripande medicinska beskrivningen samt ge förslag på resultatindikatorer som kan användas i uppföljningssyfte. Vid det tredje mötet den 10 december 2009 fortsatte diskussionen om den föreslagna avgränsningen. Referensgruppen ombads också att tas fram nya uppgifter för volymer i förhållande till den föreslagna avgränsningen.

Medicinsk expert

Som en del i utredningen görs en övergripande beskrivning av det aktuella området (steg b). Beskrivningen ska vara opartisk och inte ta ställning till huruvida området ska föreslås definieras som rikssjukvård eller vilka enheter som i så fall ska få tillstånd att bedriva denna verksamhet. För detta ändamål anlitar Socialstyrelsen en medicinsk expert inom området. Personen ska inte vara bunden till något av de sjukhus som kan komma ifråga för att i så fall bedriva rikssjukvården.

Deltagarna i den medicinska referensgruppen för behandling av barnglaukom och barnkatarakt enades om Hans Fledelius, oftalmolog vid Rigshospitalet i Köpenhamn. Hans Fledelius föreslog i sin tur två danska oftalmologer som är verksamma vid samma sjukhus, vilka tackade ja till uppdraget: John Thygesen, som ger en medicinsk beskrivning av behandling av barnglaukom, och Birgitte Haargaard, som beskriver barnkatarakt. Ingen i referensgruppen hade några invändningar emot att anlita dessa två som medicinska experter.

Patient- och specialistläkarföreningar

Specialistläkarföreningarna Svenska barnläkarföreningen, Svenska föreningen för anestesi och intensivvård och Sveriges ögonläkarförening har inbjudits att lämna synpunkter på utredningens förslag. Vid ett möte som ägde rum den 21 januari 2010 var Sveriges ögonläkarförening representerad genom ordförande Stefan Seregard.

De patientföreningar som inbjöds att lämna synpunkter på utredningens arbete var Synskadades riksförbund (SRF), Unga synskadade och Marfanföreningen. Vid mötet den 21 januari 2010 deltog SRF. Både specialistläkarföreningen och patientföreningen uttryckte stöd för förslaget att definiera behandling av barnglaukom och barnkatarakt som rikssjukvård. Skriftliga synpunkter finns i bilaga 3 och 4.

Regional tjänstemannagrupp

Socialstyrelsen konsulterar regelbundet en grupp bestående av tjänstemän från de olika sjukvårdsregionerna. Gruppen får möjlighet att löpande ge synpunkter på underlag och förslag. Föreliggande utredning presenterades för gruppen vid mötena den 15 november 2010 och den 4 maj 2011. Minnesanteckningar från dessa möten finns på www.socialstyrelsen.se/riks.

Identifiering av den högspecialiserade vården

I alla utredningar om rikssjukvård börjar man med att identifiera den högspecialiserade vården inom det aktuella området. Detta gör Socialstyrelsen genom att samråda med den medicinska referensgruppen och analysera uppgifter i patientregistret och sjukhusens egen statistik.

Vid det första mötet med den medicinska referensgruppen diskuterades vilka diagnos- och åtgärds-koder som kunde bli aktuella att ingå i en definition av behandling av barnglaukom och barnkatarakt som rikssjukvård. Socialstyrelsen tog fram volymdata utifrån ett första förslag till definition. Nedan följer en sammanfattning utifrån den medicinska referensgruppens diskussioner.

Identifiering av väsentliga moment i vårdkedjan

För att få en bild av vårdprocessen kring behandling av barn med glaukom och katarakt diskuterades de mest väsentliga komponenterna i vårdkedjan. Behandling av barnglaukom och barnkatarakt kan delas in i följande delområden:

- utredning och diagnostisering
- undersökning
- beslut om behandling och åtgärd samt vid vilken tidpunkt
- kirurgiskt ingrepp
- uppföljning och eftervård.

Både glaukom och katarakt hos barn utreds och diagnosticeras ofta tidigt. Barn med katarakt får sin diagnos redan under nyföddhetsperioden, oftast under de första levnadsdygna och upp till cirka två månaders ålder. För barn med glaukom rör det sig om upp till ett års ålder. Undersökningen på små barn görs ibland under narkos och om sjukdomen bekräftas gör man i allmänhet en operation direkt under samma narkos.

Samtliga representanter i referensgruppen var överens om att det kirurgiska ingreppet är ett kritiskt moment, och det är en stor skillnad att behandla ett litet barns öga jämfört med en vuxen persons. Kataraktoperationer på vuxna är ett av de vanligaste ögoningreppen som görs i Sverige i dag och det klassas som en rutinoperation. Barns ögon är mjukare och inte färdigvuxna, men den största skillnaden är att synen utvecklas upp till cirka sex-åtta års ålder och att alla sjukdomstillstånd som drabbar ögat före sex års ålder riskerar att ge en permanent synnedsättning (amblyopi). Risken för en permanent synnedsättning är också större ju yngre barnet är. Sjukdomen måste behandlas i tid, barnet måste få rätt optisk korrektion och vid behov

måste man ockludera ögat som ser bättre för att låta det sämre utveckla bästa möjliga syn. Detta innebär att det måste finnas ett bra samarbete mellan barnögonkirurger och ögonläkare som är kunniga inom barnoftalmologi.

Enligt referensgruppen kan det vara svårt att behandla det kirurgiska ingreppet för sig. Om man inte ger barnet en god postoperativ vård under åren som synen utvecklas hjälper det inte att själva operationen varit komplikationsfri. Vid glaukom ska barnögonläkaren behandla barnets glaukom fram till operationen och tillsammans med kirurgen avgöra när det är dags för ett kirurgiskt ingrepp. Det handlar bland annat om att avgöra när den trycksänkande medicineringen inte är tillräcklig och ögat riskerar att ta skada av det höga trycket. Vid katarakt handlar det om att avgöra när grumlingen är så stor att ögat måste opereras.

Uppföljningen och eftervården är omfattande vid både katarakt och glaukom hos barn. Under det första året efter operationen följs barnet upp med täta kontroller på vanligtvis ett region- eller länssjukhus, inledningsvis flera gånger i månaden. Därefter gör man behovsanpassade uppföljningar med längre intervall.

En stor del av referensgruppens diskussioner handlade om att specificera vilket åldersspann som borde gälla om behandling av glaukom och katarakt hos barn ska definieras som rikssjukvård. På de riktiga späda barnen, 0–6 veckor, är kataraktoperationer ett mycket avancerat ingrepp men därefter bedöms svårighetsgraden minska successivt. Att sätta en åldergräns på sex veckor blir dock alltför exakt eftersom behandlingen i praktiken kan förseñas av väntetider i vården eller andra omständigheter. Detta, tillsammans med att det i vissa fall kan vara behandlingsmässigt bäst att vänta, gör att Socialstyrelsen föreslår att åldergränsen för barnkatarakt sätts till upp till och med två år och för barnglaukom upp till och med till fyra år.

En eller två definitioner?

Glaukom och katarakt hos barn är enligt den medicinska referensgruppen två helt skilda diagnoser. Därför blev frågan om barnglaukom och barnkatarakt bör utredas som en definition eller som två separata definitioner central i utredningen. Nedan följer en redogörelse av de huvudsakliga argument som fördes fram av den medicinska referensgruppen vid de möten som anordnades.

Tre representanter från referensgruppen ansåg att enbart barnglaukom borde definieras som rikssjukvård, liksom i de övriga nordiska länderna. Argumentet för detta är att avgränsningen avseende barnglaukom är tydligare och att det är svårt att hitta en helt entydig och logisk avgränsning när det gäller linsoperationer på barn med katarakt.

Flera representanter i referensgruppen förespråkade att området bör formuleras som två separata definitioner: en definition för behandling av barnglaukom och en för behandling av barnkatarakt. Det viktigaste argumentet för två definitioner är att det är två olika sjukdomar som kräver olika behandling. Detta argument tar dock inte hänsyn till att definitionen även inkluderar sekundär glaukom som drabbar båda patientgrupperna.

Ett förslag var att exkludera sekundärt glaukom i förslaget till definition. Rent teoretiskt så är detta möjligt, men det ställer krav på att samtliga ögon-

kliniker kan hantera diagnosticering och behandling. Det skulle i förlängningen också innebära att om Rikssjukvårdsnämnden fattar beslut om att definiera barnglaukom och barnkatarakt, men inte sekundärt glaukom, som rikssjukvård, så skulle en enhet med tillstånd att bedriva rikssjukvård inte vara ensamt ansvarig för att behandla dessa svåra komplikationer.

Socialstyrelsen har noga övervägt frågan om huruvida behandling av barnglaukom och barnkatarakt ska definieras sammanhållet i en definition eller som två separata definitioner. Socialstyrelsen konstaterar att behandling och uppföljning av sjukdomarna skiljer sig åt. Dessutom har eftervården olika karaktär. Samtidigt drabbar båda sjukdomarna, som kräver högspecialiserad kompetens inom barnoftalmologi och barnögonkirurgi små barn. I ca 30 procent av de fall där barn har insjuknat i katarakt uppträder komplikationen sekundärt glaukom. Sekundärt glaukom är, emellertid, inte att förstå som glaukom utan bör istället ses som en medicinsk komplikation som väver samman de verksamheter som vårdar och behandlar patienter med någon av de båda ögonsjukdomarna. Socialstyrelsen gör bedömningen att det mot bakgrund av de relativt små patientvolymerna och att vården kräver högspecialiserad kompetens finns skäl att anta att en samlad verksamhet har bäst förutsättningar att förbättra och utveckla vårdkvaliteten och säkerställa stabila och sammanhängande vårdkedjor.

Verksamhetens organisation

Den medicinska beskrivningen visar att ögonkirurgi är centralt inom området, och enligt regionsjukhusens underlag finns det fem regionsjukhus som utför operationer på barn med glaukom eller katarakt. I stort finns det redan i dag ett rikssjukvårdsliknande system där sjukhusen har en dialog och remitterar de komplicerade och specifika fallen till varandra.

Sankt Eriks ögonsjukhus/Karolinska Universitetssjukhuset och Sahlgrenska Universitetssjukhuset(där samme kirurg utför viss verksamhet på Lunds lasarett) opererar både barnkatarakt och barnglaukom. Akademiska sjukhuset i Uppsala opererar enbart barnglaukom. Linköping har under den senaste femårsperioden behandlat enstaka barn med barnkatarakt. Norrlands universitetssjukhus remitterar barn med katarakt till Sankt Eriks ögonsjukhus/Karolinska universitetssjukhus och barn med glaukom till Akademiska sjukhuset. Örebro och Linköping remitterar dem till Karolinska/Sankt Eriks ögonsjukhus.

I princip finns det alltså tre centrum som utför samtliga operationer på barn med barnkatarakt och barnglaukom.

Kostnader

För att kunna göra hälsoekonomiska jämförelser måste man ha tillgång till data om kostnaderna och resultaten. Utredningen har dock inte kunnat identifiera några svenska hälsoekonomiska utvärderingar av behandlingen av barnglaukom och barnkatarakt. Socialstyrelsen har samtidigt bedömt att kostnadsdata för respektive verksamhet inte var jämförbara på grund av olika registreringssystem på sjukhusen och därför har egna kostnadsberäkningar inte gjorts.

Övergripande medicinsk beskrivning

Som nämns i inledningen har Socialstyrelsen anlitat John Thygesen och Birgitte Haargaard, både oftomologer vid Rigshospitalet i Köpenhamn, för att göra en övergripande medicinsk beskrivning av barnglaukom respektive barnkatarakt. Avsnitten nedan bygger på dessa översikter.

Behandling av barnglaukom

Primärt kongenitalt glaukom är den vanligaste formen av kongenitalt glaukom. Det är en ovanlig sjukdom som drabbar 1:10 000 födda.

- Hos 75 procent av patienter med primärt kongenitalt glaukom är båda ögonen drabbade även om förhållandet ofta är asymmetriskt.
- Det förekommer en liten skillnad i incidens mellan flickor och pojkar, där de senare står för cirka 65 procent. Inga geografiska skillnader föreligger.
- Primärt kongenitalt glaukom upptäcks vanligtvis vid födseln eller kort därefter och huvuddelen av patienterna (cirka 60 procent) får sin diagnos vid sex månader och 80 procent inom det första levnadsåret.

Kliniska symtom

De klassiska yttringarna som var och en för sig bör göra att man misstänker glaukom hos ett spädbarn eller småbarn omfattar:

- epifora (ökat tårflöde)
- fotofobi (ökad ljuskänslighet)
- blefarospasm
- förstorad och grumlig hornhinna.

Behandling

Primärt kongenitalt glaukom samt andra former av barnglaukom bedöms och behandlas annorlunda jämfört med de flesta varianter av glaukom hos vuxna. Oftast behandlas barnglaukom bättre kirurgiskt än medicinskt.

Medicinsk behandling

Medicinsk behandling med ögondroppar används enbart som en tillfällig åtgärd före ett kirurgiskt ingrepp och för att hålla ordning på trycket efter en operation. Medicinsk behandling har emellertid en viktig kompletterande roll i behandlingen av kongenitalt glaukom, såväl pre- som postoperativt. Medicinering kan också åstadkomma en blygsam minskning av det intraokulära trycket vilket temporärt kan hjälpa till dess en operation kan genomföras. För barnglaukom som sammankopplas med mindre lyckade opera-

tionsresultat, till exempel sekundärt glaukom i samband med afaki, är medicinsk behandling på försök ofta motiverat före kirurgi. Medicinsk behandling är också värdefull för postoperativ kontroll av glaukom hos barn där ingreppet bara delvis lyckats.

Kirurgisk behandling

De primära kirurgiska metoderna syftar till att ta bort det hinder mot kammarvattnets utflöde som orsakas av de strukturella abnormiteterna i den främre kammarvinkelns trabekelverk. Detta kan göras internt genom goniotomi eller externt genom trabekulotomi. Huvudfördelen med trabekulotomi jämfört med goniotomi är att trabekulotomi i mindre omfattning kräver klar hornhinna och med framgång kan tillämpas på ögon med grumlig hornhinna.

1. Goniotomi görs vid den första undersökningen om diagnosen har bekräftats, under förutsättning att hornhinnan är tillräckligt klar och vinkeln kan uppfattas. Goniotomi är en teknik som innebär att man gör ett snitt i den abnorma vävnaden i främre kammarvinkeln med direkt insyn tack vare en gonionlins. Detta antas minska den sammantryckande kraften på främre uvea på trabekelverket, något som eliminerar eventuellt motstånd till följd av ett ofullständigt utvecklat inre trabekelverk. Metoden innebär att man gör ett horisontellt snitt på trabekelverkets ytlager. Även om goniotomi kan behöva upprepas, ligger chansen för att operationen ska lyckas på cirka 80 procent. Resultatet blir emellertid mindre bra om hornhinnans diameter är 14 millimeter eller större eftersom Schlemms kanal i sådana ögon slutar fungera.
2. Trabekulotomi kan behöva göras om hornhinnans grumling gör att man inte kan se vinkeln eller när man inte lyckas trots upprepade goniotomier. Schlemms kanal lokaliseras genom extern dissekering och trabekelverket öppnas genom att föra in en sond i kanalen och därefter vrida den in i den främre kammaren. Metoden är emellertid ytterst krävande och fordrar såväl erfarenhet som goda anatomiska riktmärken för att åstadkomma förutsägbara resultat. Schlemms kanal kan dessutom vara svår att kanalisera på grund av hyperplasi eller vinkelavvikelse.
3. Trabekulektomi lyckas ofta där trabekulotomi eller goniotomi misslyckas, i synnerhet när metoden kompletteras med antimetaboliter som till exempel Mitomycin.

Sekundärt kongenitalt eller infantilt glaukom svarar för omkring fem patienter eller 5–8 ögon per år, de flesta som en senkommen komplikation efter kongenital kataraktoperation. Tio år efter kataraktingreppet utvecklades glaukom hos cirka 30 procent av barn som genomgått operation före nio månaders ålder jämfört med omkring fyra procent av barn som var nio månader eller äldre vid tiden för ingreppet. Glaukom fortsatte att uppträda mer än tio år efter kataraktoperationen. Efter justering för ålder vid ingreppet framstod ingen annan riskfaktor som viktig. Trångvinkelglaukom kan uppkomma under den omedelbara postoperativa perioden i ögon med mikroftalmi (förkrympta ögonglober), en sekundär följd av pupillblockering. Sekundärt öp-

penvinkelglaukom kan också utvecklas flera år efter den första operationen. Av den anledningen är det viktigt att under många år efter en kongenital kataraktoperation regelbundet kontrollera det intraokulära trycket.

Prognos

- Det är inte ovanligt med synnedsättning som en följd av amblyopi i samband med barnglaukom. Hos dessa patienter måste tillståndet behandlas aggressivt.
- Synnedsättning som en följd av hornhinnedekompensation, katarakt samt successiv förlust av synnerv eller synfält kan uppstå när som helst.
- Cirka 50 procent av patienterna drabbas av synnedsättning till följd av synnervsskada, anisometropisk amblyopi, ärrbildning på hornhinnan, katarakt samt linssubluxation.
- Primärt kongenitalt glaukom har den bästa synprognosen medan motsvarande sjukdom som förknippas med systemiska/okulära avvikelser samt sekundärt barnglaukom uppvisar sämre synrelaterade resultat.
- Också när man lyckas kontrollera det intraokulära trycket kan man hos 50 procent av barnen inte åstadkomma bättre syn än 6/15 (0,4).
- Livslång uppföljning för barn med glaukom är något ytterst väsentligt.

Behandling av barnkatarakt

Kongenital katarakt (medfödd gråstarr) är en ovanlig sjukdom. Incidensen för kongenital katarakt bland barn under ett års ålder har vid långtidsstudier visat sig ligga mellan 11 och 24 per 100 000 barn. Dessutom får cirka 12 barn mellan 2–7 års ålder per 100 000 diagnosen kongenital/infantil katarakt som kräver behandling. Förekomsten av kongenital katarakt har legat på samma nivå under de senaste 20 åren och det finns inga skillnader mellan pojkar och flickor och inte heller i geografisk spridning.

Kongenital katarakt är en sjukdom som kan påverka synförmågan. Hos människan är de tre till fyra första månaderna viktigast för att synen ska utvecklas normalt. Det kallas för "synutvecklingens kritiska period" men synfunktionen i barndomen kan vara formbar upp till sex eller sju års ålder.

Diagnosen för kongenital katarakt hos mycket små barn beror på gallringsmetoderna, till exempel undersökning av den röda reflexen. Genom denna enkla metod kan en mörkare skugga i den röda reflexen avslöja en visuellt signifikant katarakt. Ibland upptäcker föräldrarna att pupillen är gråaktig eller vit. Kongenital katarakt är inte alltid så tät i början utan kan först upptäckas som en mycket svag grumling av linsen. Det första tecknet på kongenital katarakt kan vara skelning, vanligtvis på ena ögat.

Kongenital katarakt behandlas med kirurgi. Operationstekniken har utvecklats enormt under de senaste decennierna och anses nu vara säker. Studier har visat att kirurgi på tidigt stadium (inom de första 6–10 levnadsveckorna) när barnet föds med tät katarakt leder till bättre synskärpa. Den optimala tidpunkten för operation av dubbelsidig respektive ensidig katarakt varierar antagligen, där slutresultatet vid ensidig katarakt blir bättre när operationen utförs tidigt (inom de första sex veckorna). Som framgår ovan är

det viktigt att småbarn regelbundet undersöks för att sjukdomen ska kunna upptäckas i tid och för att ingrepp vid behov ska kunna göras. Beslutet om operation grundar sig på om katarakten är visuellt signifikant samt på den kliniska bedömningen om huruvida katarakten är orsaken till synnedsättningen. Man måste också ta hänsyn till olika faktorer när man planerar ingreppet - ensidig eller bilateral katarakt, okulär komorbiditet, ålder vid ingreppet, implantering av intraokulär lins. Ingreppet bör göras utan dröjsmål när indikationen är klar och lämpliga förebyggande åtgärder för att begränsa amblyopi, bland annat optisk rehabilitering måste vidtas snarast möjligt. Om katarakten bara är måttligt tät eller diskret bör barnet regelbundet undersökas och beslutet om operation ska tas utifrån en övergripande utvärdering i samarbete med kirurg, barnögonspecialist och föräldrar. Vid bilateral katarakt bör intervallet mellan operationen av de två ögonen vara kort, till exempel en vecka. I sällsynta fall av katarakt med andra okulära abnormiteter kan man bli tvungen att operera med hjälp av en specialist på vitreoretinal kirurgi.

Den kirurgiska teknik som används på barn med kongenital (medfödd) katarakt skiljer sig från den som används på vuxna. För barn under 5–7 år består den senaste tekniken av lensektomi följt av bakre kapsulotomi samt främre vitrektomi. Detta görs för att begränsa utvecklingen av visuellt signifikanta grumlingar i synaxeln. Åldersgränsen beror på hur barnet klarar av poliklinisk behandling för att undvika eventuell postoperativ efterstarr, något som är vanligt hos barn. En annan skillnad i den kirurgiska behandlingen av vuxna och barn är att man hos vuxna alltid strävar efter att implantera en intraokulär lins medan man hos barn är obenägen att implantera linser hos mycket små barn (< 6–12 månader). Detta val beror emellertid i hög grad på den opererande läkaren eftersom litteraturen här i huvudsak grundar sig på sjukjournaler.

Resultatet av tidig kataraktkirurgi beror på åldern då katarakten uppstod, tätheten (varaktighet och synnedsättning), ensidig eller bilateral och själva behandlingen, samt det viktigaste av allt, uppföljning inklusive optisk rehabilitering. Dessutom kan förekomsten av andra okulära och/eller systemiska avvikelser påverka resultatet av en behandling som annars förefaller vara optimal. Det visuella resultatet är vanligtvis positivare när det gäller bilaterala katarakter än ensidiga.

Förutom den optiska rehabiliteringen är syftet med omedelbara postoperativa undersökningar att försäkra sig om att inga infektioner, inflammationer, ökat intraokulärt tryck eller andra komplikationer tillstöter. Man måste lokalbehandla med tunga antiinflammatoriska mediciner för att minska den postoperativa reaktionen som kan vara svår hos barn. Detta ska ges tillsammans med lokal antibiotika.

Det är ytterst viktigt att mycket noga följa upp barn som opererats för kongenital katarakt på grund av brytningsfel, sekundär katarakt (efterstarr) samt glaukom. Det är viktigt att upptäcka eventuella komplikationer för att kunna behandla dem och undvika eller minska risken för att synskärpan permanent skadas. Utvecklingen av efterstarr bör undvikas eftersom ett spädbarn kan utveckla betydande grumlingar mellan undersökningarna vilket innebär risk för amblyopi. Risken för att utveckla glaukom är mycket stor efter att ha blivit opererad för kongenital katarakt - den förekommer i

upp till 30 procent av fallen efter tio års uppföljning, där tidiga ingrepp utgör den största risken för postoperativt glaukom. Dessutom krävs optimal korrigering (glasögon och/eller kontaktlinser som komplement till intraokulära linser) samt behandling av amblyopi för att uppnå den bästa synskärpan.

Produktionsvolym och remitteringsmönster

Tabellerna nedan visar verksamheternas volymer utifrån självrapporterade uppgifter från sjukhusens egen statistik¹. Uppgifterna kommer från olika rapporteringssystem, vilket kan ge vissa jämförbarhetsproblem. Men medlemmarna i den medicinska referensgruppen har gjort bedömningen att volymerna är rimliga. Antalet ingrepp redovisas som ett femårigt genomsnitt eftersom Socialstyrelsen inte kan redovisa små tal.

Tabell 1. Genomsnittligt antal ingrepp under perioden 2006–2010 för respektive sjukhus, barnglaukom

Antal ingrepp	St Erik/KS	Akademiska	Sahlgrenska	Lund	Linköping
Genomsnitt antal ingrepp	8,0	5,0	11,0	4,0	0,5

Tabell 2. Genomsnittligt antal ingrepp under perioden 2006–2010 för respektive sjukhus, barnkatarakt

Antal ingrepp	St Erik/KS	Akademiska	Sahlgrenska	Lund	Linköping
Genomsnitt antal ingrepp	20,0	0,0	7,0	6,0	1,0

Det finns fem universitets- eller regionsjukhus som behandlar barn med barnkatarakt och/eller barnglaukom: St Eriks ögonsjukhus/Karolinska universitetssjukhuset och Sahlgrenska sjukhuset tillsammans med Lunds lasarett (numera Skånes Universitetssjukhus, SuS) behandlar både barnglaukom och barnkatarakt. I Linköping utförs enstaka ingrepp inom områdena. Akademiska sjukhuset har specialiserat sig på barnglaukom.

¹ Socialstyrelsen har även gjort ett utdrag ur patientregistret, men data avvek så mycket från de förväntade volymerna att sjukhusens egen statistik troligen är mer tillförlitlig här.

Kvalitetsregister och resultatmätt

Syftet med att inrätta viss verksamhet som rikssjukvård enligt hälso- och sjukvårdslagen, är att skapa förutsättningar för en god utveckling och en effektiv resursanvändning i den högspecialiserade vården. Därför är det viktigt att i alla definitionsutredningar bedöma om och hur vårdens resultat för respektive verksamhet påverkas av en centralisering. För att kunna göra en sådan bedömning måste man dock ha tillgång till aktuella och tillförlitliga resultatdata för den verksamhet som är under utredning.

Socialstyrelsen har inte begärt några resultatdata från sjukhusen eftersom det inte finns några longitudinella och gemensamma resultatindikatorer. Utan sådana går det inte att jämföra resultaten.

Uppföljning av rikssjukvård

Socialstyrelsen följer regelbundet upp och utvärderar de verksamheter som definieras som rikssjukvård, och de enheter som får tillstånd att bedriva den aktuella vården måste därför dokumentera sina resultat på ett tillfredsställande sätt. Socialstyrelsen arbetar med att ta fram en generell struktur för uppföljning av all verksamhet som klassas som rikssjukvård, och formerna för hur denna verksamhet kan följas upp kommer att prioriteras i det fall verksamheten definieras som rikssjukvård.

I Sverige finns ett nationellt kataraktregister på Blekingesjukhuset i Karlskrona, och registerhållare är EyeNet Sweden. Kataraktregistret bildades 1992 och under 2004 omfattade det 98 procent av alla kataraktoperationer på vuxna som gjordes i Sverige. Registret för medfödd katarakt bildades 2006 och avser att utforma och kvalitetssäkra behandlingen av sjukdomen, för att i förlängningen ge de drabbade barnen bästa möjliga syn.

Under år 2007 utökades kataraktregistret och omfattar i dag även barnkatarakterna. Målet är att Sverige tillsammans med Norge och Danmark ska bygga upp registret för att få ett statistiskt större underlag för analyser av utfall och riskbedömningar. Det finns däremot inget motsvarande för behandling av barnglaukom. Akademiska sjukhuset i Uppsala har dock börjat föra ett kvalitetsregister över sina ingrepp på barn med glaukom. Registret har goda förutsättningar att utvecklas och omfatta samtliga operationer på barn med glaukom som genomförs i landet.

Indikatorer

Utvecklingen av barnkataraktregistret kommer att leda till en gemensamt utarbetad och accepterad kvalitets- eller resultatuppföljning i landet, vilket framgår av den medicinska referensgruppens diskussioner om resultat och kvalitet. Socialstyrelsen ser också att data från barnkataraktregistret kan användas för att ta fram indikatorer för framtida uppföljning av områdena.

Alla regionsjukhus använder följande mått som kvalitets- och resultatindikatorer:

1. grad av synskärpa
2. körkortssynskärpa vid olika givna åldrar
3. antal komplikationer
4. antal reoperationer
5. trycknivå (för glaukom).

Medlemmarna i referensgruppen betonar dock att det är trubbiga mått eftersom barnets syn snabbt kan förändras.

Forskningsens förutsättningar

Vetenskapsrådets uppdrag i utredningen är att se över hur forskningens förutsättningar skulle påverkas om den kliniska verksamheten inom området centraliserades, och rådet sammanställer därför forskningen inom det område som utreds.

Vetenskapsrådet bad universitetssjukhusens forskare inom området behandling av barnglaukom och barnkatarakt att redogöra för

- sin forskningsportfölj
- sin publikationslista under de senaste fem åren
- vilka vetenskapliga tidskrifter som anses vara viktiga inom behandling av barnglaukom och barnkatarakt, och om möjligt lista de tio mest betydelsefulla tidskrifterna
- hur forskningen finansieras (både externa och interna forskningsmedel).

Tre sjukhus besvarade Vetenskapsrådets förfrågan enligt ovan – S:t Eriks ögonsjukhus, Norrlands Universitetssjukhus samt Sahlgrenska Universitetssjukhuset. I sin sammanställning beskriver rådet forskningens omfattning och aktivitet genom en beskrivning av pågående och planerade forskningsprojekt vid de olika sjukhusen, samt via en så kallad bibliometrisk analys. Däremot drar inte Vetenskapsrådet några slutsatser avseende vilka konsekvenser en koncentration av verksamheten skulle få för forskningens förutsättningar. Vetenskapsrådet konstaterar dock att det är centralt för utveckling inom behandling av barnkatarakt och barnglaukom, samt verksamhetens framtida ställning såväl nationellt och internationellt, att både forskning av ren grundforskningskaraktär och forskning direkt anknuten till den kliniska verksamheten bedrivs och är av hög kvalitet.

Internationell utblick

Danmark

Huvudansvaret för hälso- och sjukvården i Danmark (5,5 miljoner invånare år 2008) ligger på fem regioner som tillhandahåller all sjukhusvård och primärvård samt läkemedel och viss psykiatri. Denna vård finansieras till största delen av bidrag från staten, men också till viss del av kommunerna. Den danska staten fastslår de övergripande målen för hälso- och sjukvården genom lagstiftningen, och utöver detta har staten bland annat också tillsyns- och verksamheter och upprättar vårdriktlinjer.

Genom en så kallad "specialplanlægning" kan staten också, genom Sundhedsstyrelsen, besluta att viss högspecialiserad vård ska definieras som en "høyt specialiseret funktion". Det gäller om behandlingen är komplex, sjukdomen sällsynt och resursförbrukning hög. Definitionen innebär att vården får tillhandahållas på maximalt tre sjukhus i landet, och de måste söka tillstånd från Sundhedsstyrelsen. Både regionerna och privata sjukhus har rätt att ansöka.

Behandling av barnglaukom och barnkatarakt i Danmark

Behandling av barnglaukom, men inte barnkatarakt, är definierad som *høyt specialiseret funktion* i Danmark. Tillstånd för att bedriva denna vård har getts till två centrum, Rigshospitalet i Köpenhamn och Århus universitetssjukhus.

Finland

I Finland (5,3 miljoner invånare år 2008) ansvarar de 348 kommunerna för hälso- och sjukvården. Primärvården tillhandahålls av den enskilda kommunen, eller av kommunförbund, medan sjukhusvården ordnas av de 20 sjukvårdsdistrikten. Samtliga kommuner måste tillhöra något av dessa. Hälso- och sjukvården finansieras huvudsakligen genom kommunalskatt men också till viss del genom statsbidrag. Den nationella lagstiftningen anger principerna och ramarna för den finska hälso- och sjukvården och den kompletteras med rekommendationer.

Regeringen kan också besluta att vissa högspecialiserade områden centraliseras på riksnivå, om de är "sällsynta och kräver högklassigt medicinskt kunnande eller högklassiga instrument". Vård som är centraliserad på riksnivå får utföras av maximalt fyra sjukhus. Regeringen avgör vilket eller vilka sjukhus som får tillstånd att bedriva dessa verksamhetsområden.

Behandling av barnglaukom och barnkatarakt i Finland

Behandling av barnglaukom, men inte barnkatarakt, är centraliserad på riks-nivå i Finland. Helsingforsregionens universitetscentralsjukhus har fått tillstånd för att bedriva denna vård.

Norge

I Norge (4,8 miljoner invånare år 2008) ansvarar de 448 kommunerna för primärvården medan staten har det fulla ansvaret för sjukhusvården. Förutom det lagstiftande ansvaret har den norska staten också ett ansvar för att finansiera och driva sjukhusvården. Organisatoriskt finns det dock fyra sjukhuskoncerner, ”regionale helseforetak”, som sköter driften av den offentliga sjukhusvården. Varje koncern ansvarar för ett visst avgränsat geografiskt område och äger sjukhus eller grupper av sjukhus inom det. Koncernerna leds av styrelser som utses av staten och dessa har i regel en tämligen långtgående frihet i styrandet av koncernerna.

Staten kan inrätta ett vådområde som en ”landsfunksjon, om patientvolymerna är små eller behandlingen kräver särskild kompetens eller särskilt dyrbar utrustning”. Att ett område blir inrättat som landsfunksjon innebär att vården endast får bedrivas på ett sjukhus i landet. För att få bedriva vård inom ett område som har fått denna status ansöker sjukhusen – genom sina respektive koncerner – hos regeringen, som fattar beslutet om tillstånd.

Behandling av barnglaukom och barnkatarakt i Norge

Behandling av barnglaukom, men inte barnkatarakt, är definierat som *landsfunksjon* i Norge. Ett centrum inom Helse Øst har fått tillstånd att bedriva denna vård.

Bör behandling av barnglaukom och barnkatarakt definieras som rikssjukvård?

Socialstyrelsen rekommenderar Rikssjukvårdsnämnden att definiera behandling av barnglaukom och barnkatarakt som rikssjukvård. Området föreslås bli en definition som inkluderar båda områdena.

I den plattform som Rikssjukvårdsnämnden har beslutat om finns kriterier angivna för vilken högspecialiserad sjukvård som kan definieras som rikssjukvård. Kriterierna är följande:

- Sjukdomen eller tillståndet är ovanligt.
- Diagnos och/eller behandling är komplicerad och/eller kräver speciell kompetens.
- Diagnos och/eller behandling medför hög resursförbrukning.

Ett område definieras inte som rikssjukvård bara för att sjukdomen eller tillståndet är ovanligt och det kriteriet måste förekomma i kombination med något av de övriga två, vilka var för sig anses vara så uttömmande och omfattande att de möjliggör en klassning av ett område som rikssjukvård.

Förutom dessa rikssjukvårdsspecifika kriterier kan det finnas andra faktorer som påverkar beslutet om att viss högspecialiserad vård ska definieras som rikssjukvård. I detta fall handlar det om att de två områdena, det vill säga behandling av barnglaukom respektive barnkatarakt, analyseras i samma utredning trots att de anses vara två skilda sjukdomstillstånd. Slutsatsen här blir att båda områdena föreslås definieras som rikssjukvård i en gemensam definition.

För att en rekommendation till Rikssjukvårdsnämnden om att ett område bör definieras som rikssjukvård krävs givetvis att en sammanvägd bedömning av alla dessa kriterier och faktorer pekar på att syftet med rikssjukvård skulle uppnås vid en sådan förändring att kvaliteten på vården ökar eller att ett ökat resursutnyttjande uppnås.

Rikssjukvårdsspecifika kriterier

Sjukdomen eller tillståndet är ovanligt

Socialstyrelsen bedömer att området uppfyller det första kriteriet för rikssjukvård, det vill säga att diagnoserna eller behandlingarna är ovanliga. Enligt sjukhusens statistik görs cirka 20 barnglaukomoperationer och cirka 40 barnkataraktoperationer årligen i Sverige, enligt förslaget på definition. Det rör sig alltså om ett litet antal patienter som kräver stora resurser och ett speciellt omhändertagande under lång tid.

Diagnos och/eller behandling är komplicerad och/eller kräver speciell kompetens

Det andra kriteriet, att diagnosen och behandlingen är komplicerad och/eller kräver speciell kompetens, bedöms också vara uppfyllt. Referensgruppen var enig när det gällde denna fråga. Både utredningen och behandlingen är komplicerad och båda kräver speciell kompetens. Ingreppen är specialiserade och kräver hög kompetens och erfarenhet för att nå de önskvärda resultaten. Barnen behöver även en lång uppföljning som är anpassad till individens behov. Många av dessa barn har även andra diagnoser, till exempel Sturge Weber och Downs syndrom.

Diagnos och/eller behandling medför hög resursförbrukning

Det tredje kriteriet, att diagnosen och behandlingen medför en hög resursförbrukning, bedöms också vara uppfyllt. Resursförbrukning som egentligen innebär behandling, uppfattat som kontinuerlig tillgång till framför allt kirurgisk utrustning samt multidisciplinärt team är omfattande.

Slutsatser

Behandling av barnglaukom är som tidigare nämnts centraliserad i de andra nordiska länderna. Behandling av barnkatarakt är däremot inte centraliserad i våra grannländer, men denna utredning visar att även dessa ingrepp uppfyller kriterierna för rikssjukvård. Katarakt på barn är en ovanlig diagnos som när det gäller behandling kräver omfattande resurser och hög kompetens och erfarenhet för att få ett bra resultat, och därför bedömer Socialstyrelsen att även den behandlingen ska definieras som rikssjukvård.

En bärande tanke med rikssjukvård är att koncentrera verksamheten till några få kliniker i syfte att skapa volymer för att samla kompetensen och bygga upp den nationella erfarenheten på området. Att centralisera ovanliga och svåra ögonsjukdomar hos barn ligger väl i linje med intentionerna med rikssjukvården.

Sammanfattningsvis kan det konstateras att både barnglaukom och barnkatarakt uppfyller kraven för att definieras som rikssjukvård. Som tidigare har konstaterats är barnglaukom och barnkatarakt två olika sjukdomar med olika behandling, uppföljning och eftervård. Däremot binds sjukdomarna samman av den svåra komplikationen sekundärt glaukom som drabbar ca 30 procent av de barn som insjuknar i katarakt. Då samtliga patienter som drabbas av katarakt, sekundärt glaukom eller glaukom är i behov av högspecialiserad kompetens inom barnoftalmologi och barnögonkirurgi samt att patientvolymerna är relativt små gör Socialstyrelsen bedömningen att förutsättningarna att förbättra och utveckla vårdkvaliteten och säkerställa stabila och sammanhängande vårdkedjor ökar vid en sammanhållen definition som inkluderar barnkatarakt och barnglaukom. Socialstyrelsen föreslår därmed att både barnglaukom och barnkatarakt definieras som rikssjukvård. Socialstyrelsen föreslår vidare att de två områdena ingår i samma definition.

Förslag till beslut

Socialstyrelsen rekommenderar Rikssjukvårdsnämnden att fatta beslutet att definiera behandling av barnglaukom och barnkatarakt som rikssjukvård enligt nedan:

Katarakt upp till och med 2 års ålder

Diagnoskoder:

Q12.* Medfödd katarakt

H26.0 Infantil och juvenil och katarakt

H27.1 Linsdislokation

I kombination med någon/några av följande åtgärds-koder:

CJD.** Extrakapsulära kataraktextraktioner

CJE.** Extrakapsulära kataraktoperationer med fakoemulsifikation

CJF.** Andra operationer med linsprotes

CJG.** Operationer vid luxerande lins

CKD.60 Främre vitrectomi

CKD.65 Vitrectomi

Glaukom upp till och med 4 års ålder

Diagnoskoder:

Q15.0 Medfött glaukom)

H40.5 Sekundär glaukom

I kombination med någon/några av följande åtgärds-koder:

CHB.30 Goniotomi

CHB.50 Trabekulotomi

CHD.10 Trabekulektomi

CHD.15 Trabekulektomi med iridektomi

CHD.50 Implantation av kateter

CHD.99 Annan filterfiltrationsoperation

Referenser

1. Hälso- och sjukvårdslagen (1982:753).
2. Högspecialiserad sjukvård – kartläggning och förslag (Ds 2003:56).
3. Nationell samordning av rikssjukvården (prop. 2005/06:73).

Bilageförteckning

Bilaga 1 - Medicinsk referensgrupp

Bilaga 2 - Vetenskapsrådets sammanställning

Bilaga 3 - Yttrande från specialistläkarföreningar

Bilaga 4 - Yttrande från patientföreningar

Bilaga 1. Medicinsk referensgrupp

I den medicinska referensgruppen har följande representanter för region-sjukhusen ingått:

- Universitetssjukhuset MAS: Anders Heilj
- Universitetssjukhuset i Lund: Kristina Tornqvist
- Akademiska sjukhuset: Anne-Sophie Strömbeck, Lill-Inger Larsson
- Sahlgrenska Universitetssjukhuset: Alf Nyström
- Stockholms läns lansting, Sankt Eriks Ögonsjukhus AB: Anna Lundvall, Gunilla Högberg
- Norrlands universitetssjukhus: Christina Lindén, Marju Kuusik
- Universitetssjukhuset i Linköping: Peter Jakobsson
- Universitetssjukhuset i Örebro: Dan Öhman

Bilaga 2. Vetenskapsrådets sammanställning

Forskningens förutsättningar vid införandet av barnglaukom och barnkatarakt som rikssjukvård

- en sammanställning från Vetenskapsrådet

Barnglaukom och barnkatarakt – under utredning för klassificering och för att definieras som rikssjukvård

Den 7 maj 2008 beslutade rikssjukvårdsnämnden om första tillståndet att bedriva rikssjukvård. Beslutet innebär att de kommande fem åren får hjärtkirurgi på barn och ungdomar endast utföras av Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg och Universitetssjukhuset i Lund.

Socialstyrelsen har gett Vetenskapsrådet i uppdrag av att se över hur forskningens förutsättningar påverkas om en klinisk verksamhet bedrivs som rikssjukvård. Att en klinisk verksamhet bedrivs som rikssjukvård innebär att verksamheten centraliseras till en eller två enheter i landet. När en verksamhet definieras som rikssjukvård ska de enheter som önskar bedriva sådan vård ansöka om detta. Vetenskapsrådet uppdrag innefattar även hjälp med att formulera ansökningsblanketten ur ett forskningsperspektiv och kontakta sakkunniga för granskningen av inkomna ansökningar.

Som en del i uppdraget gör Vetenskapsrådet en sammanställning av den forskning som bedrivs inom de verksamheter som nu är under utredning för klassificering och för att definieras som rikssjukvård (se www.socialstyrelsen.se/riks). *Hjärtkirurgi på barn och ungdomar* valdes som det första verksamhetsområdet att utreda. Område under utredning är nu *Barnglaukom och barnkatarakt*. För att kartlägga forskningsaktiviteten inom detta område har en förfrågan skickats till kontaktpersoner vid universitetssjukhusen. Dessa personer är utsedda av respektive sjukhusledning och ansvarar för att information från Enheten för rikssjukvård når berörda personer på sjukhuset². Forskare inom dessa verksamhetsområden ombads redogöra för följande:

- Forskningsportfölj

² Kontaktpersoner finns vid: Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Karolinska Universitetssjukhuset, Universitetssjukhuset i Örebro, Akademiska sjukhuset, Norrlands Universitetssjukhus, Universitetssjukhuset i Linköping, Universitetssjukhuset i Lund och Universitetssjukhuset MAS i Malmö.

- Publikationslista för de senaste 5 åren
- Vilka vetenskapliga tidskrifter som anses vara viktiga inom området, lista om möjligt de 10 mest betydelsefulla
- Hur finansieras forskningen (externa och interna forskningsmedel)

Denna sammanställning är gjord utifrån de underlag som kom in till Socialstyrelsen som svar på ovan ställda frågor inom området *Barnglaukom och barnkatarakt*.

Kartläggning av forskningen inom barnglaukom och barnkatarakt

Baserat på underlagen enligt ovan tycks forskning inom Barnglaukom och barnkatarakt idag i huvudsak bedrivas vid S:t Eriks Ögonsjukhus och Sahlgrenska Universitetssjukhuset. Även Umeå universitet svarade på förfrågan men påpekar att ingen forskning bedrivs med anknytning till barnglaukom eller barnkatarakt.

S:t Eriks Ögonsjukhus

Enligt underlaget bedriver två grupper vid S:t Eriks Ögonsjukhus, delvis i samarbete med Karolinska Institutet och Ullevåls Universitetssjukhus i Oslo, forskning inom barnglaukom och barnkatarakt.

Medverkande: Anna Lundvall och Enping Cheng

Forskningsprojekten rör kongenital katarakt med tonvikt på kirurgisk behandling, komplikationer efter tidig operation, glaukom och uveit hos barn. I diagnostik och uppföljning av glaukom är det intraokulära trycket (IOP), utvärdering och skada på synnerven/nervfiberlagret och påverkan på synfältet hörnstenar. Hos vuxna kan oftast IOP mätas med god precision. Synfältsdefekter kan upptäckas med olika perimetrimetoder med god reproducerbarhet. Papillens exkavation (ökad exkavation innebär glaukomskada) går att inspektera hos vuxna men kan vara svårt att undersöka på små barn som inte har tålamod att medverka. Diagnos och behandling hos barn är betydligt mer problemfyllt än hos vuxna. Hos barn kan tecken till glaukom vara svåra att upptäcka och värdera. Perimetri kan inte göras på små barn. Nya metoder har tagit i bruk, som vi nu kan använda för att mäta trycket på små barn utan sedering, till och med på nyfödda, men normalvärden för barn saknas. Vid glaukom minskar tjockleken av det retinala nervfiberlagret. Detta kan mätas med scanning laser polarimeter (GDx). Inte heller här finns normalvärden för barn. Det finns ett stort behov av pålitliga metoder för att diagnostisera glaukom hos barn och för att följa behandlingseffekten. Pågående och planerade forskningsprojekt:

Test av datorperimeter på friska barn och barn med glaukom

Studie på GDx hos friska barn

Mätning av ögontryck på friska barn yngre än tre år

Jämförelse av mätmetoder för att mäta IOP på friska barn (Icare tonometere versus Pneumatometer)

Uppföljning av GDx hos friska barn samt barn som har behandlats med vigabatrin

Medverkande: Charlotta Zetterström (verksam vid Ullevåls Universitetssjukhus, Oslo) och Maria Kugelberg

Ingen forskningsportfölj bifogad underlaget för denna grupp.

Sahlgrenska Universitetssjukhuset

Pågående och planerade forskningsprojekt:

Barnkatarakt och barnglaukom; Screening, terapeutiska strategier, ögontillväxt och synutveckling

Medverkande: Gunilla Magnusson, Alf Nyström, Madeleine Zetterberg och Johan Sjöstrand

Tidigare resultat från barnkataraktgruppen vid Ögonverksamheten, Sahlgrenska Universitetssjukhuset samt Institutionen för neurovetenskap/Oftalmologi:

Gruppen har precis färdigställt data från en långtidsuppföljning av barn opererade för bilateral tät katarakt. De 18 patienter som ingick i studien följdes i åtminstone 10 år och man kunde se att slutlig (vuxen) synskärpan stabiliserades i 7-årsåldern. Det framgick också av analysen att de bästa slutresultaten erhöles om barnen opererades före 11-14 veckors ålder. Planerade projekt utgör en direkt fortsättning av detta arbete och de tidigare resultaten diskuteras nedan under rubriken projektbeskrivning. Sammanfattningsvis kan nämnas att ett av resultaten i arbetet var en insikt om att man behöver samarbeta på nationell basis för att lösa de frågor som ingår i målbeskrivningen nedan.

I ett pågående avhandlingsprojekt vid Institutionen för neurovetenskap/Oftalmologi studeras för närvarande indikationerna för operation av kongenital katarakt, dvs vilka barn som skall opereras resp observeras. Alf Nyström, ögonspecialist och ansvarig för den kirurgiska behandlingen av dessa barn vid Ögonverksamheten, Sahlgrenska Universitetssjukhus, håller även ett i projekt som skall analysera vilken styrka på den inopererade plastlinsen som är optimal resp när man istället bör använda kontaktlins. Han studerar också hur man kan använda utvecklingen av refraktionen som en indikator på tillväxt av ögat (axellängd) och en onormal uppbromsning av tillväxten som en markör för uppkomst av glaukom, den mest fruktade komplikationen efter operation av barnkatarakt.

Övergripande målsättning med aktuella projekt inom barnkatarakt/barnglaukom

Syftet med projektet är att utvärdera och optimera screeningstrategier för effektiv upptäckt av kongenital katarakt och att nå nationell consensus i frågan. Syftet är också att studera ögats tillväxt och refraktionsutveckling hos barn opererade för katarakt och undersöka hur väl dessa mått korrelerar med eventuell uppkomst av glaukom. Projektet syftar vidare till att optimera vården av barn med medfödd katarakt för att förbättra de slutliga synresultaten, förkorta tiden med dålig syn genom optimering av optisk rehabilitering, minska påfrestningarna på barnen genom att minska antalet narkostillfällen samt minimera inverkan av komplikationer.

Specifika frågeställningar

1. Prospektiv re-evaluering av BB-screeningens betydelse för tidig upptäckt av kongenital katarakt inför nationellt consensus avseende ögon-screening av nyfödda
2. Utveckling av kriterier för vilka som skall opereras respektive observeras
3. Identifiering av optimal operationsålder för behandling av täta bilaterala kongenitala katarakter genom värdering av synresultat i förhållande till operationsålder och komplikations-frekvens
4. Utveckling av nomogram för normal tillväxt av optiska parametrar för att snabbt diagnostisera komplikationer
5. Optimering av beräkningar av adekvat linsstyrka på den inopererade konstgjorda ögonlinsen
6. Jämförelse mellan konstgjord inopererad ögonlins (IOL) och kontaktlins för optimal optisk rehabilitering.
7. Långtidsuppföljning av synutveckling hos unilateralt opererade katarakter i syfte att optimera operationsålder och analysera faktorer av betydelse som hindrar normal syn.

Delprojekt:

1. Prospektiv re-evaluering av BB-screeningens betydelse för tidig upptäckt av kongenital katarakt inför nationellt consensus avseende ögon-screening av nyfödda

Nationella Barnkataraktregistret ackumulerar sedan ett halvår tillbaka data över hur katarakterna upptäckts och ålder vid operation, data som kommer bli möjliga att utvärdera under den närmaste 5-årsperioden. Projektet är ett samarbete inom styrgruppen för registret och kompetensen för genomförande av detta projekt bedöms god.

2. Utveckling av kriterier för vilka som skall opereras respektive observeras; objektiva metoder för att mäta ljusspridning i ögats lins

Inför operation för katarakt görs mätningar med en objektiv metod avseende ljusspridning och linsfel både på barn där man beslutar sig för att operera resp avvakta. Beslutet att operera resp expektera tas dock på nuvarande operationskriterier. Synutvecklingen följs sedan och en retrospektiv jämförelse av uppnådd slutvisus görs med de resultat som erhöles vid ljusspridningsmätningarna.

3. Identifiering av optimal operationsålder för behandling av täta bilaterala kongenitala katarakter genom värdering av synresultat i förhållande till operationsålder och komplikationsfrekvens

Nationella barnkataraktregistrets data kommer utgöra grund för denna studie. För närvarande pågår arbete för att åstadkomma ett web-baserat uppföljningsformulär.

4. Utveckling av nomogram för normal tillväxt av optiska parametrar för att snabbt diagnostisera sekundärt glaukom

Ögats storlek, den så kallade axellängden, följs i en prospektiv studie. Genom att ange den kontaktlinsstyrka som hos det opererade barnet ger normalsynthet (emmetropi) som en funktion av tiden skapas en kurva där mät-

tet på styrkan är omvänt proportionell mot axellängden. Data jämförs sedan med uppmätt axellängd då barnet sövts för kontroll. Värdering av ev glaukom görs också genom mätningar av det intraokulära trycket och bedömning av synnerven. Könsfördelningen är jämn bland de inkluderade barnen.

5. Optimera beräkningen av adekvat linsstyrka på den inopererade konstgjorda ögonlinsen

Genom att applicera beräkningarna på tillväxt och brytkraft i tidigare studier (se projekt 4 ovan) på det för operation aktuella barnaögat kan resterande tillväxt och därmed förändring av refraktion i ögat individualiseras, så att man väljer en linsstyrka som ger god synhabilitering under uppväxten och ett så litet brytningsfel som möjligt i vuxen ålder. I studien kommer refraktion och glasögonbehov att undersökas vid operationen och kontinuerligt upp till 12 års ålder.

6. Konstgjord inopererad ögonlins (IOL) eller kontaktlins för optisk rehabilitering

Synutveckling över tid samt optisk bildkvalitet undersöks hos barn som opererats för katarakt och primärt lämnats afaka (utan lins i ögat) och jämförs sedan mellan de som i ett senare skede genomgår en sekundärimplantation med en IOL och de som fortsätter som afaka och istället använder kontaktlins. Synskärpan mätt över åren ger ett mått på effektiviteten i den optiska rehabiliteringen. Risken för operativa komplikationer får vägas mot optimal optisk rehabilitering i beslutet om optimal tid för att operera in IOL på barn.

7. Långtidsuppföljning av synutveckling hos unilateralt opererade katarakter i syfte att optimera operationsålder och analysera faktorer av betydelse som hindrar normal syn

Data från 1980 –2006 ur Västsvenska kataraktkohorten som nämnts ovan är inhämtade och ska sammanställas och analyseras.

Närliggande forskningsområden:

Katarakt

Specifika frågeställningar

Såsom ovan beskrivits bedrivs inom Institutionen för neurovetenskap och fysiologi/Oftalmologi i samarbete med Ögonverksamheten/Sahlgrenska Universitetssjukhus bred forskning rörande katarakt inkluderande både laborativ grundforskning och kliniska studier. Det mesta av denna forskning är inriktad på åldersberoende katarakt och till viss del andra åldersberoende ögonsjukdomar såsom glaukom och AMD, men flera delar är mer allmänna och kan med fördel även tillämpas på området barnkatarakt/barnglaukom. De specifika frågeställningar som ligger närmast till hands är:

1. Vilka proteinmodifieringar kännetecknar linsgrumlingar vid kongenital katarakt/barnkatarakt? Explorande proteomik av linsproteiner erhållna vid operation av barnkatarakt.
2. Hur ser de oxidativa och proteolytiska systemen ut i barnlinser? Linsepitelceller erhållna vid operation av kongenital katarakt/barnkatarakt kommer att studeras med metoder redan etablerade vid vårt linslaboratorium.

3. Kan vi identifiera riskgener för barnkatarakt/barnglaukom? Har riskgener för åldersberoende katarakt resp glaukom även betydelse för barnkatarakt/barnglaukom?
4. Hur skall vi optimera operationstekniken för att undvika efterstarr vid kirurgi av barnkatarakt? Olika design av den intraokulära linsen kommer att utvärderas med avseende på utveckling av efterstarr.

Medverkande: Ögonverksamheten, Sahlgrenska Universitetssjukhus och Institutionen för neurovetenskap och fysiologi/Oftalmologi: Doc, leg.läk. Madeleine Zetterberg; Med.dr, leg.läk. Gunilla Magnusson; ÖL Alf Nyström; Prof em. Johan Sjöstrand; doktorand, ögonspec. Thiemo Rudolph; Med dr, exam.läk. Lada Kalaboukhova; Med dr, ögonspec. Anna Zaczek; Med.dr, ÖL Karin Sundelin; doktorand, ÖL Gunnar Jakobsson
Institutionen för Biomedicin/Cellbiologi: Prof. Jan-Olof Karlsson; Med.dr, Bsc Anne Petersen; Bsc Dragana Celojevic

Barnoftalmologi

Den barnoftalmologiska forskningen på Sahlgrenska Universitetssjukhuset/DBUS spänner över ett stort område och omfattar, förutom de ovan beskrivna projekten angående barnkatarakt och barnglaukom, följande projektområden:

1. Prematuritetsretinopati; dvs ögon- och synproblem hos för tidigt födda barn – Här bedrivs internationellt erkänd forskning på både grundforskningsnivå och i form av kliniska studier [24-28].
2. Ögon- och synproblem vid tillväxthämning.
3. Ögonsjukdomar och synproblem hos barn med hydrocefalus.
4. Ögon- och synproblem vid albinism.
5. Ögonsjukdomar vid dystrofia myotonika.
6. Synproblem vid ADHD [29-30].
7. Ögon- och synproblem efter assisterad befruktning [31-32].
8. Ögon- och synproblem efter alkohol-/läkemedelskonsumtion under graviditeten

Dessutom har flera studier gjorts på ”normala barn” vad gäller syn, skelning, brytningsfel och analys av synnerv och blodkärl på ögonbottenfotografier som referensmaterial till olika patientgrupper [33-37]. Väl etablerade samarbeten finns med ett flertal ögonkliniker och forskargrupper både på nationell och internationell nivå.

Medverkande: Barnögonmottagningen, Sahlgrenska Universitetssjukhuset/Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus och Institutionen för neurovetenskap och fysiologi/Oftalmologi: Prof., ÖL. Ann Hellström; Doc., ÖL. Anders Sjöström; Med.dr., ÖL. Marita Grönlund, Med.dr., ÖL. Margareta Hök Wikstrand; Med.lic., ÖL. Susann Andersson; Med.dr., Ortoprist Eva Aring; Med.dr. ÖL. Anna-Lena Hård.

Primärt barnglaukom

Ett forskningsprojekt pågår angående primärt barnglaukom. Detta inkluderar både grundforskning om gener involverade i patogenesen, samt kliniska

studier med långtidsuppföljning av barn med kongenitalt glaukom. Se nedanstående forskningsprogram.

Medverkande: Anders Sjöström, docent, ÖL vid Barnögonmottagningen, Sahlgrenska Universitetssjukhuset/Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus, Peter Carlsson, professor, Lundberglaboratoriet, Matematiska och Naturvetenskapliga fakulteten, Göteborgs universitet Ali Moussavi Nik, doktorand, Lundberglaboratoriet, Matematiska och Naturvetenskapliga fakulteten, Göteborgs universitet, Antovan Honarvar, ST-läkare, Ögonverksamheten, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Alf Nyström, doktorand, ÖL vid Ögonverksamheten, Sahlgrenska universitetssjukhuset.

Elektrofysiologisk funktionsanalys av genetiska mus-modeller med medfött glaukom

Målet för denna flerdisciplinära studie är:

1. att ta fram djurmodeller (mus) med glaukom och definierade genetiska
- förändringar (duplikation av *FOXC1* och *FOXF2*),
2. att med elektoretinografi (ERG) och "visual evoked potentials/response" (VEP/VER) studera dessa geners olika betydelse för uppkomst av glaukom,
3. att analysera hur de olika neuronerna i retina och gangliacellernas axon påverkas av olika typer av genetiska förändringar, beroende eller oberoende av förhöjt IOP,
4. att undersöka effekten av neuroprotektiva ämnen på förloppet av glaukom,
5. att studera och beskriva det kliniska förloppet hos barn med olika subtyper av glaukom och ta fram specifika diagnostiska, genetiska och kliniska metoder, för att kunna utveckla specifika behandlingsmetoder.

Bibliometrisk analys

Bibliometriska analyser är ett kvantitativt verktyg som använder sig av peer review-bedömda vetenskapliga publikationer. Det är ett vanligt instrument för att kvantitativt mäta forskningens omfattning men även ett sorts kvalitetsmått då en publicerad artikel har granskats och godkänts av andra forskare. Det finns vetenskapliga tidskrifter som är specialiserade inom just glaukom och katarakt men inte specifikt barnglaukom och barnkatarakt. En större del av de artiklar som rör forskning inom området publiceras i tidskrifter fokuserade ögonsjukdomar i stort och allmänna medicinska tidskrifter. Forskningsresultat som är och kommer att vara av betydelse för disciplinen kan återfinnas inom en rad olika forskningsområden.

För att få en uppfattning om forskningsaktivitet inom området i Sverige och förändring över tiden har Vetenskapsrådet i tidigare underlag för definitionsutredningar gjort en bibliometrisk analys baserat på ett antal vetenskapliga tidskrifter. Tidskrifterna som analysen baserats på har listats som de viktigaste inom respektive område i de underlag som kommer till Socialstyrelsen som svar på Vetenskapsrådet förfrågan, det vill säga av forskarna själva². Alla universitetssjukhus, lärosäten eller motsvarande med svenska adresser som publicerat i dessa tidskrifter de senaste 6 åren tas med i analysen.

sen. Barnglaukom och barnkatarakt är två mycket smala forskningsområden och endast ett fåtal artiklar påträffades i analysen som specifikt behandlar dessa områden. Artiklarna kommer från S:t Eriks Ögonsjukhus och Sahlgreiska Universitetssjukhus, totalt identifierades 6 artiklar varav 4 från S:t Eriks Ögonsjukhus³. Detta bekräftas även i de underlag som inkom Socialstyrelsen inom området Barnglaukom och barnkatarakt. Det bör framhållas att artiklar där forskare i Sverige i samarbete med utländska forskargrupper publicerat vetenskapliga artiklar där en svensk adress inte angivits inte kommer med i denna analys³⁴.

Forskningsfinansiering

Både närbesläktade forskningsområden och framsteg från helt andra forskningsfält påverkar utvecklingen av ett visst forskningsfält och det är därför vanskligt att avgöra exakt vilken finansiering som är relevant för disciplinen.

Den av underlagen redovisade forskningsfinansieringen inom området barnglaukom och barnkatarakt kommer till stor del från interna källor; sjukhusets donationsfonder och ALF-medel. ALF står för Avtal om läkarutbildning och forskning. Det är ett avtal om ersättning från staten till hälso- och sjukvården som ska täcka de merkostnader som klinisk grundutbildning och forskning medför. Medlen avser grundutbildning och forskning som universitet och universitetssjukhus prioriterat. Sahlgreiska Universitetssjukhus anger även att de har pengar från Vetenskapsrådet och från privata stiftelser.

Synpunkter från forskare inom barnglaukom och barnkatarakt

Vid Sahlgreiska Universitetssjukhus påpekar man att klinik, forskning och förbättringsarbete intimt hör ihop. Ögonkliniken på SU har tidigare blivit granskad och fått stöd från Socialstyrelsen för upprättande av en vårdplan för kongenital katarakt 1998. Dessutom har man samverkat i ett nationellt projekt rörande ögonscreening i nyföddhetsperioden med stöd från Socialstyrelsen. År 2003 medverkade Sahlgreiska i ett nationellt samarbete som resulterade i Nationella barnkataraktregistret med stöd från Socialstyrelsen och SKL. Två av de sex medlemmarna i styrgruppen för registret kommer från Sahlgreiska Universitetssjukhus. Uppfattning är att man sedan 30 år bedriver vård av patienter med barnkatarakt respektive barnglaukom motsvarande rikssjukvård på Sahlgreiska. På universitetssjukhuset finns en lång forskningstradition inom barnkataraktområdet. Samtliga patienter har följts upp i en prospektiv longitudinell studie, Västsvenska barnkataraktkohorten. Den långa uppföljningstiden, 30 år, gör att den är unik i sitt slag i världen och studien pågår fortfarande.

Vidare påtalar man att barnögonmottagningen på Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus har en hög forskningsaktivitet. Barnögonforskningen

³ I underlagen inom barnglaukom och barnkatarakt listades: acta ophthalmology, American Journal of Ophthalmology, British Journal of Ophthalmology, Current Opinion in Ophthalmology, Eye, Investigative Ophthalmology & Visual Science, Journal of AAPOS, Journal of Cataract and Refractive Surgery, Journal of Glaucoma, Journal of Pediatric Ophthalmology & Strabismus, Ophthalmology, Pediatrics och Progress in Retinal and Eye Research.

⁴ I analysen redovisas adressens andel av publikationen: om två adresser finns med på en artikel tilldelas de två adresserna 0.5 publikationer vardera.

handlar, förutom barnkatarakt, om ögat och synproblem vid prematuritet, tillväxthämning, hydrocephalus, albinism, dystrophia myotonica, ADHD samt efter assisterad befruktning och alkohol/läkemedelskonsumtion under graviditeten. Även normala barns syn, skelning, brytningsfel och synnerv har undersökts och analyserats. Flera av studierna görs tillsammans med välrenommerade kliniker inom och utanför Sverige. Barnkataraktforskningen omfattar epidemiologi, elektrofysiologi, hälsoekonomi, fokusgruppanalys, grundforskning om kataraktsjukdomens uppkomstmekanismer samt utveckling av ny medicinsk teknisk apparatur i samarbete med Chalmers tekniska högskola. Man menar att förutsättningarna är de bästa för fortsatt forskning inom barnkatarakt/barnglaukom-området. Man påpekar att behandlingen av barnen underlättas av ett väl inarbetat system för omhändertagande av katarakt-/glaukombarnen. Det finns inom barnögonsjukvården van personal och ett väl etablerat samarbete med övrig barnsjukvård på Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus. Detta är extra värdefullt då andra sjukdomar är överrepresenterade hos dessa barn, till exempel Down's syndrom och hjärtmissbildningar, vilket kräver vidare utredning, behandling och stöd.

Sahlgrenska Universitetssjukhus framhåller att till skillnad mot katarakt hos vuxna måste man hitta barnkatarakterna tidigt, helst på BB, för att kunna operera tidigt (före 2 mån ålder). Detta för att synbanorna ska kunna utvecklas. Barnglaukom kan behöva många olika typer av ingrepp men trots detta får man inte alltid bukt med sjukdomen. Barnkatarakt och barnglaukom kräver livslång uppföljning. Jämfört med vuxna kommer barnen på 20 gånger fler återbesök under en livstid. Optiska hjälpmedel, (kontaktlinser och glasögon), behöver ständig korrigering för att synen ska kunna utvecklas. I omhändertagandet av denna patientgrupp arbetar man i team bestående av läkare, ortoptist, optiker och ögonsköterska. Geografisk närhet till detta team bedömer Sahlgrenska vara väsentligt för behandlingsutfallet eftersom efterlevnaden av behandlingsråden är ett problem. Tillgänglighet är alltså viktig för goda behandlingsresultat. Enbart en till patientgruppen tätt knuten forskning och kvalitetsuppföljning säkerställer ett optimalt resursutnyttjande menar man.

Påverkan på forskningens förutsättningar om barnglaukom/barnkatarakt skulle definieras som:

1. Rikssjukvård exkluderande Sahlgrenska

– Pågående doktorandprojekt äventyras då man bryter en lång följd av historiska longitudinella data in till Västsvenska barnkataraktkohorten

– Antal studieobjekt minskar, därmed försämras statistiska värderingsmöjligheter

– Utveckling av ny apparatur och samarbete med teknisk högskola försvåras

2. rikssjukvård enbart på Sahlgrenska

– Forskningen kan fortgå som planerat men pågående projekt, fr a på nationell nivå stimuleras mindre än om man har rikssjukvården fördelat på två centra

3. rikssjukvård på Sahlgrenska samt ytterligare ett center

– Forskningen kan fortgå som tidigare planerats och gynnas genom nationellt samarbete med bredd i kompetens och dynamik i diskussionerna, vilket för utvecklingen framåt

Umeå universitet påpekar att en centralisering av barnglaukom och barnkatarakt till en eller två enheter i landet möjligtvis kan öka förutsättningar för forskning inom områden. Man menar dock att geografiskt avstånd vanligtvis inte utgör ett hinder för forskningssamarbete eller insamling av data när viljan att besvara en vetenskaplig fråga finns.

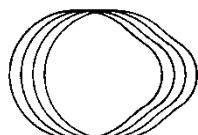
Sammanfattning

Vetenskapsrådet har fått i uppdrag att se över hur forskningens förutsättningar påverkas om en klinisk verksamhet bedrivs som rikssjukvård. I detta fall utreds barnglaukom och barnkatarakt. En förfrågan skickades ut där forskare inom området ombads redogöra för sin forskningsportfölj samt finansiering. Dessa underlag visar att den forskning inom barnglaukom och barnkatarakt som idag bedrivs i Sverige utgår från Sahlgrenska Universitetssjukhus och S:t Eriks Ögonsjukhus dit även den kliniska verksamheten är förlagd.

Sahlgrenska Universitetssjukhus påpekar att forskningsverksamheten inom barnkatarakt/barnglaukom uppvisar bredd och aktivitet på många plan och hämmas allvarligt om rikssjukvården förläggs utanför Sahlgrenska. Önskvärt vore att få fortsätta med nu pågående forskningsprojekt genom rikssjukvård. Man ser ytterligare ett center i Sverige som en tillgång. Den bibliometriska analysen, liksom de publikationslistor som inkommit med underlagen, indikerar att forskningen området barnglaukom och barnkatarakt är mycket specialiserat och att aktiviteten är relativt liten i Sverige den senaste 5-årsperioden.

Det är grundläggande med god kommunikation mellan rikssjukvårdsutövande enheter och forskare från andra orter om forskningen ska kunna tillgodose, vilket i förlängningen är en förutsättning för behandling av högsta kvalitet. Därmed krävs en öppenhet gentemot andra universitet och kliniker vad gäller tillgång till forskningsmaterial. Det är av särskild vikt för forskning att till uppdraget att bedriva rikssjukvård ingår att patient- och kvalitetsregister, biobanker och liknande organiseras och görs tillgängligt för forskare utanför enheten och inom andra discipliner. Det är också viktigt med multidisciplinära utblickar ifrån den enheten där rikssjukvården utövas eftersom framsteg inom området barnglaukom och barnkatarakt är beroende av flertalet andra forskningsfält. Kliniker som kommer att bedriva rikssjukvård måste prioritera forskning och utveckling och de måste ges förutsättningar att göra detta.

Bilaga 3. Yttrande från specialistläkarföreningar



SVERIGES ÖGONLÄKARFÖRENING
Swedish Ophthalmological Society

Angående ”Behandling av barnglaukom och barnkatarakt som rikssjukvård
- Underlag till Rikssjukvårdsnämndens möte den 15 december 2010”

Tack för Er förfrågan.

Jag har även tidigare varit indirekt involverad i detta ärende, och har därigenom viss insikt i frågeställningen. Inledningsvis vill jag bara påpeka att fem dagar är för kort tid för Ögonläkarföreningen att komma med ett samlat omdöme från styrelsen, varför nedanstående får bli mina personliga åsikter, som jag dock tror mig dela med övriga styrelsemedlemmar.

Barnglaukom och barnkatarakt är helt klart två separata tillstånd, och måste behandlas utifrån detta perspektiv.

Beträffande barnglaukom, som är en heterogen sjukdomsgrupp, remitteras redan nu i praktiken dessa patienter till ett eller två centra, och vi har inget att tillägga beträffande den bedömningen.

Barnkatarakter handläggs i praktiken av två team i landet, ett i Göteborg och ett i Stockholm. I texten förekommer uppgifter om att barnkatarakt även skulle opereras i Lund. Detta stämmer inte – kirurgen i fråga är nu helt verksam i Göteborg, vilket också indirekt framgår av Tabell 2. Dessa patienter opereras alltså i praktiken av två kirurger, och den direkta konsekvensen av ett beslut om rikssjukvård blir att en av dessa får flytta eller sluta operera. Ett genomförande av rikssjukvård inom detta område är därför en grannlaga uppgift, som om det genomförs osmidigt riskerar att momentant halvera landets kirurgiska kapacitet. Att kirurgin på barn under två års ålder med katarakt skulle vara på väg att delas upp på flera vårdgivare är en bild jag inte alls känner igen. Åldersgränsen för när patienter remitteras till Stockholm/Göteborg kan ha sänkts på senare år, men detta beror på en utveckling av den kirurgiska tekniken, där barn i åldrarna 2-6 år numer opereras på ett sätt som påminner mer om vuxenkirurgi med bl.a. implantation av intraokulär lins. Åldersgränsen på två års ålder känns därför adekvat för rikssjukvård.

Uppföljning av barnkatarakter (opererade under två års ålder) kräver åtminstone initialt specialkompetens där det är av fördel att centralisera verksamheten. I dokumentet framstår det som om samtliga dessa skulle behöva följas på en "riks-klinik" upp till 10 års ålder. Om detta stämmer förefaller det illa medicinskt underbyggt, och dessutom dåligt anpassat till verkligheten. Äldre barn som opererats för barnkatarakt under två års ålder följs idag ofta inte ens på regionklinik, utan rutinkontroller av ögontryck och synskärpa, liksom en inte obetydlig del av amblyopibehandlingen görs på patientens hemort, medan mer långsiktig planering, kompletterande ingrepp etc. redan idag i praktiken sköts som rikssjukvård (men, som sagt, vid två centra). Med ett gott samarbete och god kommunikation kan man på detta sätt undvika upprepade långa resor för rutinmässiga undersökningar.

Ännu en viktig faktor med betydelse för uppföljningen av både barnglaukom och -katarakt är att en ny tryckmätare (iCare) idag gör det mycket lättare att mäta ögontrycket på små barn utan narkos. Detta kan också i viss mån minska behovet av kontroller på "riks-kliniken", och faktiskt bidra till en förbättrad vård av dessa patientgrupper.

Både förändringen av operationsmetodik för barn mellan 2 och 6 års ålder och de förbättrade möjligheterna till tryckmätning på små barn kan tjäna som exempel på att handläggningen och uppföljningen av barnkatarakt och barnglaukom måste ses som en dynamisk process, där omfattande organisatoriska förändringar måste genomföras med smidighet och eftertanke för att inte skapa stela strukturer som i värsta fall kan stå i vägen för ett gott omhändertagande av patienterna.

Sveriges Ögonläkarförening kan gärna inkomma med kompletterande, mer genomarbetade synpunkter om Ni så önskar.

Med vänliga hälsningar

Anders Behndig, professor
Ordförande, Sveriges Ögonläkarförening
Ögonkliniken, NUS
901 85 Umeå
anders.behndig@ophthal.umu.se

Bilaga 4. Yttrande från patientföreningar

SRF
Kansliet
2010 10 14

Till Socialstyrelsen
[maria.enggren-zavistic](#)

Behandling av Barnglaukom och barnkatarakt som rikssjukvård

Synskadades Riksförbund, SRF, är landets intresseorganisation för personer med synnedsättningar.

SRF deltog i en dialogträff på Socialstyrelsen i början av året i rubricerade fråga.

Vi vill understryka att vår organisation inte besitter de medicinska kunskaper som behövs för att göra just en medicinsk analys av liggande förslag. SRF måste sträva efter, och utgå ifrån, att kvalitetsaspekter sätts i första hand vid dessa beslut.

Vi ger därför några allmänna synpunkter på förslagen i utredningen, särskilt ur ett individ- och familjeperspektiv.

Syfte och avgränsning

Om Socialstyrelsen kommer att påbörja en ansöknings- och tillståndprocess för bedrivande av rikssjukvård, efter ett sådant eventuellt beslut är taget av Rikssjukvårdsnämnden, vill SRF understryka någorlunda geografisk spridning som en väsentlig kvalitetsaspekt för familjerna.

Metod och arbetssätt

I underlaget framhålls att resultatredovisning inte är meningsfull, då patientvolymen är för liten för meningsfulla jämförelser. SRF menar att sådana viktiga komponenter inte helt får falla bort, även om underlaget är litet. Det måste ju ändå vara grunden för att uppnå högre kvalitet i vården av dessa barn.

Framhålls i underlaget nödvändigheten av livslång uppföljning av barn med Glaukom. SRF vill understryka hälso- och sjukvårdens ansvar för att rutiner

utarbetas för denna uppföljning. Vi kan se en tendens idag inom ögonvården, att patienten själv måste vara aktiv för att uppföljande kontroller ska ske. Det får inte läggas på familjernas ansvar.

Volym och statistik

SRF anser att det är anmärkningsvärt att vi i vårt land inte har strukturer och rutiner för patientregistrering och resultat/volymstatistik. Detta har SRF påpekat sedan 90-talet, även på vuxensidan. Det är bra att det nu byggs upp patientregister och att bedömningar görs av hälsoekonomisk natur, men detta problemområde måste Socialstyrelsen lyfta till departementsnivå. En obligatorisk struktur för olika former av statistik borde ses som en förutsättning för god utvärdering, patientsäkerhet och forsknings- och utvecklingsverksamhet.

SRF instämmer med Socialstyrelsen att gemensamma resultatindikatorer är en nödvändig förutsättning för varje jämförelse av resultat.

Identifiering av väsentliga moment i vårdkedjan

SRF vill understryka vikten av att habiliterande verksamhet måste betraktas som en självklar del i processen efter utredning och diagnostisering. Det är en nödvändig del av den s.k. uppföljningen och eftervården. Vid en större grad av synnedsättning hos barnet, är habilitering ur ett helhetsperspektiv nödvändigt för inte bara synutveckling utan även övrig utveckling hos barnet.

Även här måste rutiner utvecklas (se bland annat Socialstyrelsens föreskrifter om samordning).

Tillståndsgivning

Enligt underlaget är det värdefullt om de båda verksamheterna finns på samma klinik, men att sjukdomarnas karaktär skiljer sig åt varför två separata tillstånd förefaller mest naturligt.

SRF kan inte bedöma värdet av att ha ett eller två tillståndsgivningar för de två diagnoserna. Vår uppfattning är dock att samordning på samma kliniker bör eftersträvas, då frekvensen av att ha bägge diagnoserna är relativt hög och att en samlad specialistfunktion, med bland annat barnoftalmologer, bör vara en viktig kvalitets- och helhetsaspekt.

Kvalitets- och resultatindikationer

Den uppräknade som görs verkar vara ur ett vuxenperspektiv, då det väl inte är aktuellt med körkortssyn för små barn.

Vi menar att även synfunktion bör finnas med som en viktig indikator.

Forskningens förutsättningar

SRF instämmer i att det är av särskild vikt för forskning att till uppdraget att bedriva rikssjukvård ingår att patient- och kvalitetsregister görs tillgängliga för forskare utanför enheten och inom andra discipliner.

Förhoppningsvis, kan en centralisering av verksamheten skapa större intresse för en ökad forskning kring barnglaukom och barnkatarakt.

Slutsatser

SRF ställer sig bakom Socialstyrelsens rekommendation till Rikssjukvårdsnämnden att definiera behandling av barnglaukom respektive behandling av barnkatarakt som rikssjukvård.

Sammanfattande slutsatser

Socialstyrelsen menar att tillstånden kan med fördel tilldelas ett och samma universitetssjukhus eftersom det finns starka beröringspunkter mellan de två områdena.

SRF anser att så bör bli fallet, då allt talar för en högre kvalitet och samordning av kompetens för en sådan liten målgrupp. Troligen ger detta även större förutsättningar för ökat forskningsintresse.

SRF menar att man bör överväga en höjning av åldersgränserna, särskilt vid uppföljning av barnen, då det ju framhålls i underlaget att barnens synutveckling sker fram till ca 5-6 års ålder.

SRF vill framhålla en väsentlig fråga i sammanhanget, som underlaget inte alls berör.

Vid en centralisering av denna vård, efterbehandling mm, är det angeläget att man löser de ekonomiska villkoren för familjerna. Vi måste få ett enhetligt ersättningssystem, vilket bland annat innebär att bägge vårdnadshavarna (alternativt annan stödperson) ges möjlighet att närvara med barnet. Vi kan inte acceptera olika regelverk beroende på landstingstillhörighet. Detta bör omnämnas i underlaget inför slutligt beslut.

Slutligen vill vi åter understryka det anmärkningsvärda i att, som framgår av underlaget, det saknas en gemensamt utarbetad och accepterad kvalitets- eller resultatuppföljning i landet. Det kan inte anses acceptabelt eller rimligt att statistikverksamhet och kvalitetsmätning blir beroende av intresse från något sjukhus.

Med vänlig hälsning
Synskadades Riksförbund

Urban Fernquist
Verksamhetsledare