



**Karolinska
Institutet**

Diagnosens betydelse i rehabiliteringen av synskadade barn

Lena Jacobson

MD PhD Docent

Dept Clinical Neuroscience

September 28, 2016

Section Eye & Vision

Karolinska Institutet

Stockholm, Sweden

Det praktiska synproblemet bestäms av

- kvaliteten på inflödet
- förmågan att utvinna information ur det sedda

Det praktiska synproblemet bestäms av

- kvaliteten på inflödet **DÅLIG**
- förmågan att utvinna information ur det sedda **GOD**

Synfunktion vid albinism

- subnormal synskärpa
- synfältets yttergränser normala
- färgseende normalt
- mörkerseende normalt
- ej samsyn
- visuell perception-kognition normal

Detta mönster är typiskt för albinism. Andra diagnoser, t ex ärftliga näthinnesjukdomar, ONA, ONH, ROP, CVI har sina typiska mönster av synpåverkan

Det praktiska synproblemet bestäms av

- kvaliteten på inflödet **DÅLIG**
- förmågan att utvinna information ur det sedda **MYCKET GOD**

A prospective study of children treated for retinoblastoma: Cognitive and visual outcomes in relation to treatment

Ulla Ek^{1,2}, Stefan Seregard³, Lena Jacobson², Kristi Oskar⁴,
Eva af Trampe⁴ and Erik Kock³

¹University of Stockholm, Stockholm, Sweden

²Tomtebodavård Resource Centre, Solna, Sweden

³Karolinska Institutet, St Erik's Eye Hospital, Stockholm, Sweden

⁴St Erik's Eye Hospital, Stockholm, Sweden

Det praktiska synproblemet bestäms av

- kvaliteten på inflödet
- förmågan att utvinna information ur det sedda

Synskärpan är inte det enda måttet att ta hänsyn till vid rehabilitering av synskadade barn

Det praktiska synproblemet bestäms av

- kvaliteten på inflödet **DÅLIG**
- förmågan att utvinna information ur det sedda **DÅLIG**

REGULAR ARTICLE

Visual impairment is common in children born before 25 gestational weeks—boys are more vulnerable than girls

Lena Jacobson (lena.jacobson@karolinska.se)^{1,4}, Anna-Lena Hård⁵, Eva Horemuzova^{2,5}, Hannah Hammarén³, Ann Hellström³

1.Department of Clinical Neuroscience, Karolinska Institutet, Stockholm, Sweden

2.Department for Woman and Child Health, Karolinska Institutet, Stockholm, Sweden

3.Department of Ophthalmology, Institute of Neuroscience and Physiology, at the Sahlgrenska Academy at University of Gothenburg, Gothenburg, Sweden

4.Pediatric Ophthalmology Unit, Astrid Lindgren Children's Hospital, Karolinska University Hospital, Stockholm, Sweden

5.Pediatric Endocrinology Unit, Astrid Lindgren Children's Hospital, Karolinska University Hospital, Stockholm, Sweden

Table 1 The number and percentage of children with each ROP category with respect to gender

ROP	Boys n = 49	Girls n = 65	Total n = 114	p-value
Category	n (%)	n (%)	n (%)	Boys vs. girls
No ROP	2 (4.1)	1 (1.5)	3 (2.6)	n.s.
Stage 1–2	6 (12.2)	20 (30.8)	26 (22.8)	p < 0.013
Stage 3	32 (65.3)	39 (60.0)	71 (62.3)	n.s.
Stage 4–5	9 (18.4)	5 (7.7)	14 (12.3)	n.s.

Table 2 Corrected visual acuity (VA) in the best eye in relation to gender

VA	Boys n = 46	Girls n = 65	Total n = 111	p-values
Best eye	n (%)	n (%)	n (%)	
≥0.8	16 (34.8)	40 (61.5)	56 (50.5)	p = 0.006
<0.8–0.33	15 (32.6)	19 (29.2)	34 (30.6)	n.s.
<0.33–0.05	8 (17.4)	3 (4.6)	11 (9.9)	p = 0.004*
<0.05	7 (15.2)	3 (4.6)	10 (9.0)	

Table 3 Children with visual impairment

GA	Sex	ROP stage	Treatment	VA with current correction	Refraction spherical equivalent, D	Neuroimaging brain pathology	Additional functional deficit
23	M	RE = LE 3	Cryo	RE 0.32 LE 0.1	RE-14 LE-14,5	Unknown	MMR, autism
	M	RE = LE 5	Cryo, scleral buckle	RE = LE 0	-	CT, bilateral mild WMDI	MMR, autism, epilepsy
	M	RE 5 LE 4	Cryo, scleral buckle	RE 0 LE 0.03 s	RE- LE-12	CT, bilateral mild WMDI	MMR, ADHD
	M	RE = LE 3	Laser × 5	RE 0.2 LE 0.25	RE-5 LE-4,5	Unknown	MMR
	M	RE = LE 4	Laser, scleral buckle	Hand movements	Unknown	Unknown	Unknown
	F	RE = LE 5	Laser, scleral buckle	RE = LE 0	-	Not examined	No
	F	RE 4 LE 5	Cryo, scleral buckle, vitrectomy	RE = LE 0	Unknown	Unknown	Autism + ?
	*	*	*	*	*	*	*
24	M	RE = LE 4	Cryo, scleral buckle	RE 0.05 LE 0.04	RE-17,5 LE-17	CT, midline malformation	MMR
	M	RE = LE 3	Cryo	RE 0.25 LE 0.2	RE-6,5 LE-6	US, IVH 2	MMR
	M	RE 4 LE 5	Cryo, scleral buckle	RE 0.04 LE 0	RE-6	CT, bilateral mild WMDI	ADHD
	M	RE = LE 3	Cryo	RE 0.03 LE 0.08	RE-12,5 LE-12,5	CT; bilateral mild WMDI	MMR, hearing deficit
	M	RE = LE 4	Laser, cryo	RE = LE 0.04	RE-8,5 LE-18	Not examined	Hearing deficit
	M	RE = LE 4	Laser	RE 0.2 LE 0.1	RE-10 LE-8,5	MRI, bilateral mild WMDI, cyst infra tent, hydrocephalus	MMR
	M	RE = LE 4	Laser, scleral buckle	RE 0 LE 0.12	LE-5	Unknown	MMR, CP spastic dipleg
	M	RE = LE 3	Cryo	RE 0.2 LE 0.15	RE-9,5 LE-8	US normal	No
	M	RE = LE 5	Repeated surgical procedures	Light perception	RE aphakia LE phtisis	Unknown	Unknown
	F	RE 3 LE 4	Laser, cryo, scleral buckle	RE 0.2 LE 0.2	RE-15 LE-12	Unknown	MMR
	F	RE 3	Laser, scleral buckle	Binocular 0.16 s	RE = LE-11,5	MRI, bilateral moderate WMDI, hydrocephalus	MMR
	F	LE 4 RE = LE 2	No	Can see large objects	RE + 2,25 LE + 3	MRI: bilateral WMDI	MR, CP tetraplegia, epilepsy
	F	RE = LE 3	Laser, bilateral cataract extraction, lens implant LE	RE 0.2 LE < 0.1	RE aphakia LE pseudophakia	US IVH 1	Unknown

Karolinska Institutet

Karolinska Institutet

Synfunktionen hos barn födda i Stockholm och Göteborg vid GA<25+0 1990-2002



- 114 barn, 65 flickor
- 98% barn fick ROP
- 60% av flickorna och 90% av pojkarna blev behandlade för ROP
- 9% av flickorna och 33% av pojkarna blev synskadade ($S < 0.33$)
- ***Barnen med synskada hade i alla fall utom ett symptom på hjärnskada***

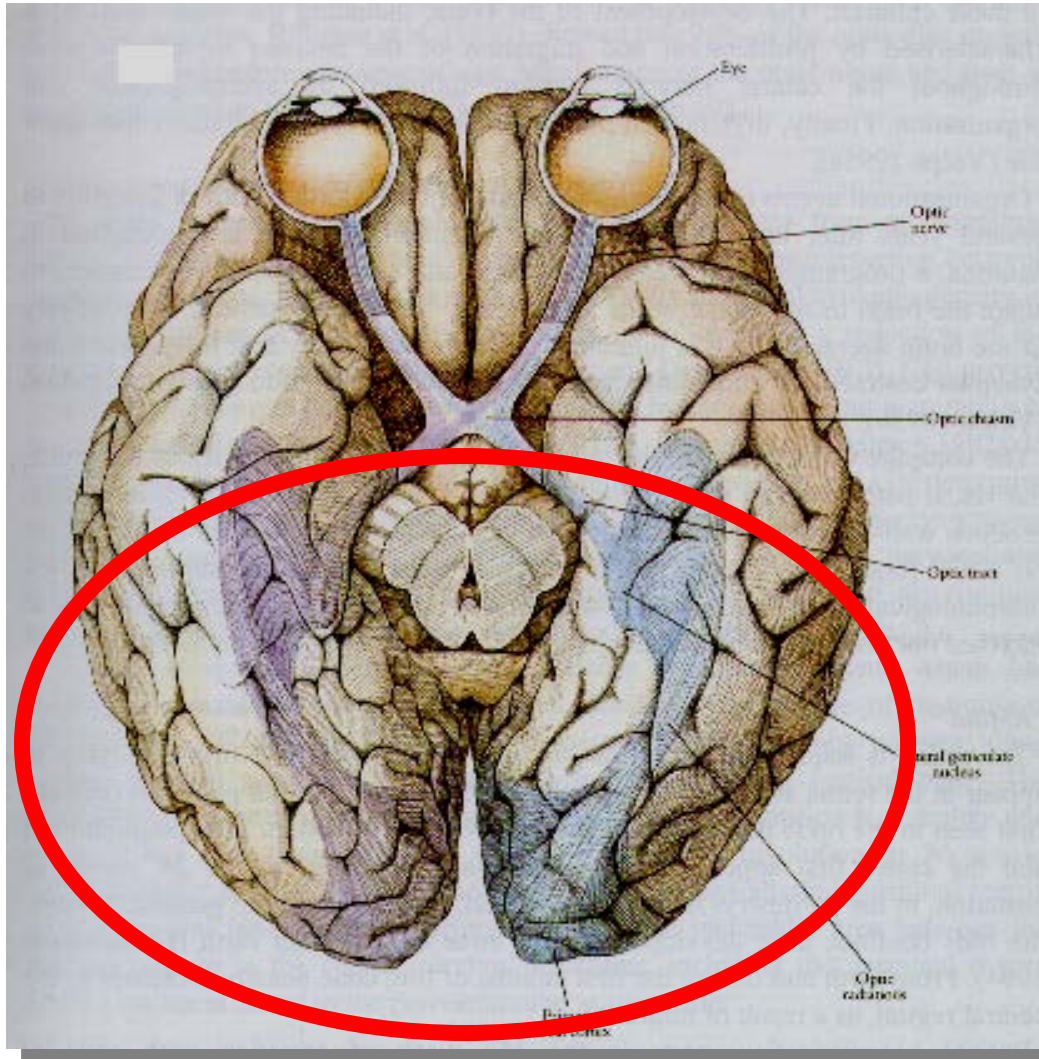
Jacobson et al Acta Paediatrica 2009

Det praktiska synproblemet bestäms av

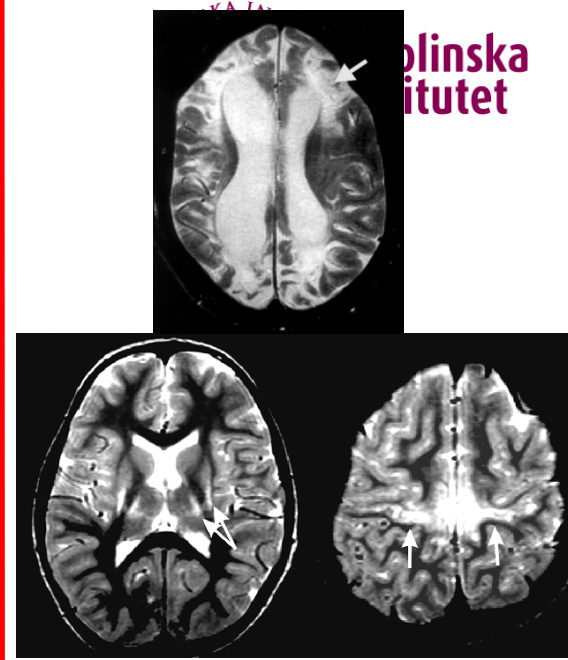
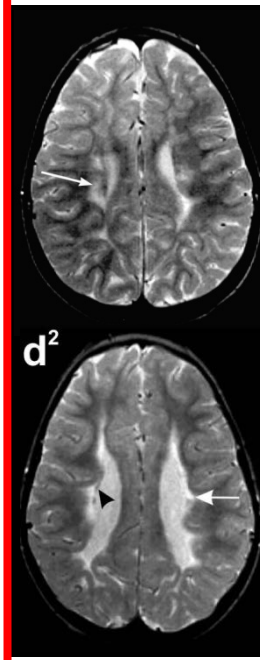
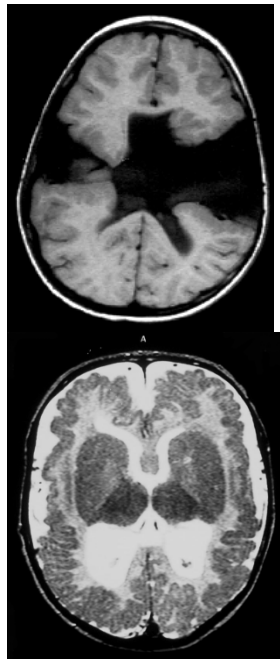
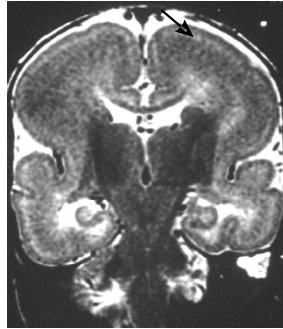
- kvaliteten på inflödet **HYGGLIG**
 - förmågan att utvinna information ur det sedda **DÅLIG**
-

Cerebral visual impairment

Problems with
input
and with
interpretation



bilateral



Polinska
Institut

Conception

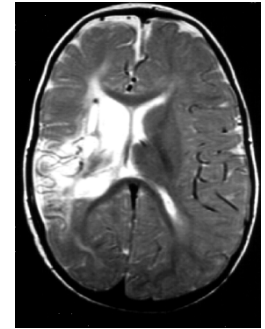
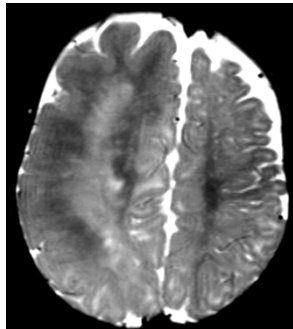
6 we

20 we

30 we

40 we birth

unilateral



Förvärvad hjärnskada kan ge cerebral synsvaghet

- Traumatisk hjärnskada
- Stroke - cerebral infarkt
- Encefalit
- Hjärntumör
- Neuro-degenerativ sjukdom

Vid CVI ofta

- Subnormal linjär synskärpa
- Inskränkt synfält och/eller subnormal känslighet i synfältet
- Problem att hålla fixation och att göra adekvata ögonrörelser och adekvat ackommodation
- Dorsal and ventral stream dysfunktion

I. Ärftliga orsaker till synnedsättningen.	Antal manl.	Antal kvinnl.	Antal elever
1.Microphthalmia	2	1	3
2.Albinismus	1	--	1
3.Leucoma-.....	1	-	1
4.Aniridia	-	-	0
5.Cataracta	13	5	18
6.Ectopia lentis	-	-	0
7.Hydrophthalmia	1	7	8
8.Coloboma chorioideae	1	1	2
9.Degeneratio retinae	13	14	27
10.Glioma retinae	2	1	3
11.Atrophia n. optici	3	1	4
12.Myopia	3	4	7
13.Amblyopia congenita	13	13	26

II.Förvärvad synnedsättning.

1 a.Leucoma av blenorre	-	-	0
b.,, syphilis	-	-	0
c.,, phlycten ...	-	2	2
2. Cataracta	5	2	7
3. Glaucoma	-	1	1
4 a.Retino-chorioiditis av syphilis	-	-	0
b. ,, i övrigt	4	2	6
5.Ablatio retinae	-	-	0
6 a.Atrophia n. optici av hjärn- tumör	4	2	6
b.Atrophia n. optici i övrigt	4	4	8
7 a.Trauma	3	2	5
b. Ophthalmia sympathica	-	-	0
8. Iridocyclit	1	3	4
9. Toxoplasmos	2	-	2
10. Fibroplasia retrolentalis	1	-	1

Tomtebodå den 16 juni 1953.

Olof Olson.

Tomtebodaskolan 1953



Damage to the Immature Optic Radiation Causes Severe Reduction of the Retinal Nerve Fiber Layer, Resulting in Predictable Visual Field Defects

Finn Lennartsson,^{1,2} Maria Nilsson,³ Olof Flodmark,^{1,2} and Lena Jacobson⁴

IOVS
2014

¹Department of Neuroradiology, Karolinska University Hospital, Stockholm, Sweden

²Department of Clinical Neurosciences, Karolinska Institutet, Stockholm, Sweden

³Department of Clinical Neurosciences, Unit of Optometry, Karolinska Institutet, Stockholm, Sweden

⁴Department of Clinical Neurosciences, Ophthalmology and Vision, Karolinska Institutet, Stockholm, Sweden

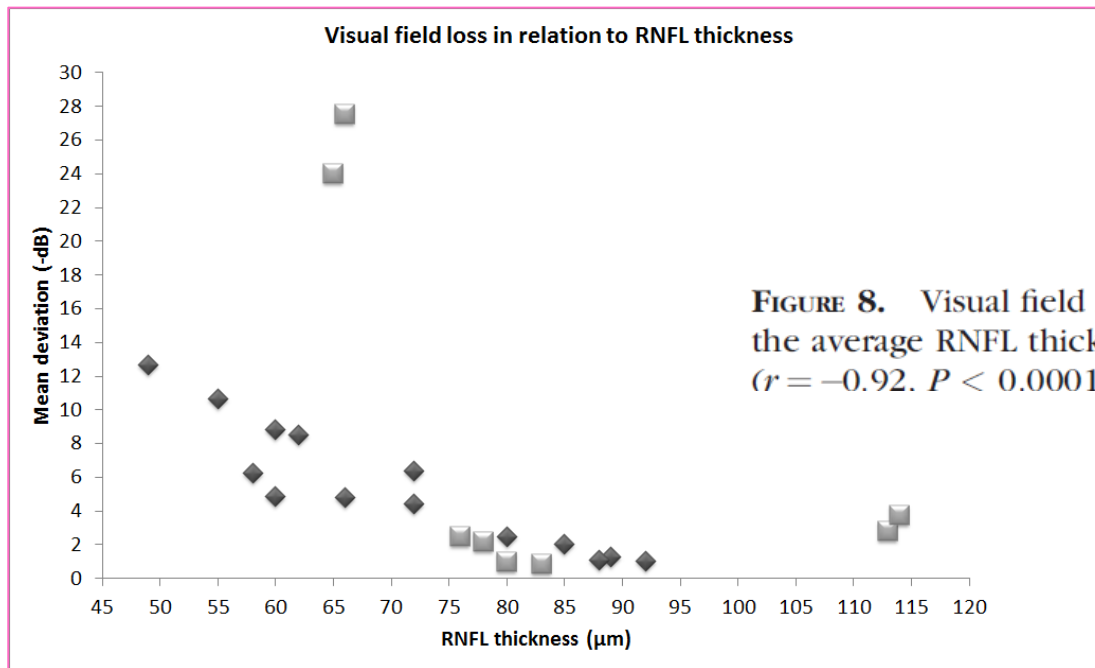
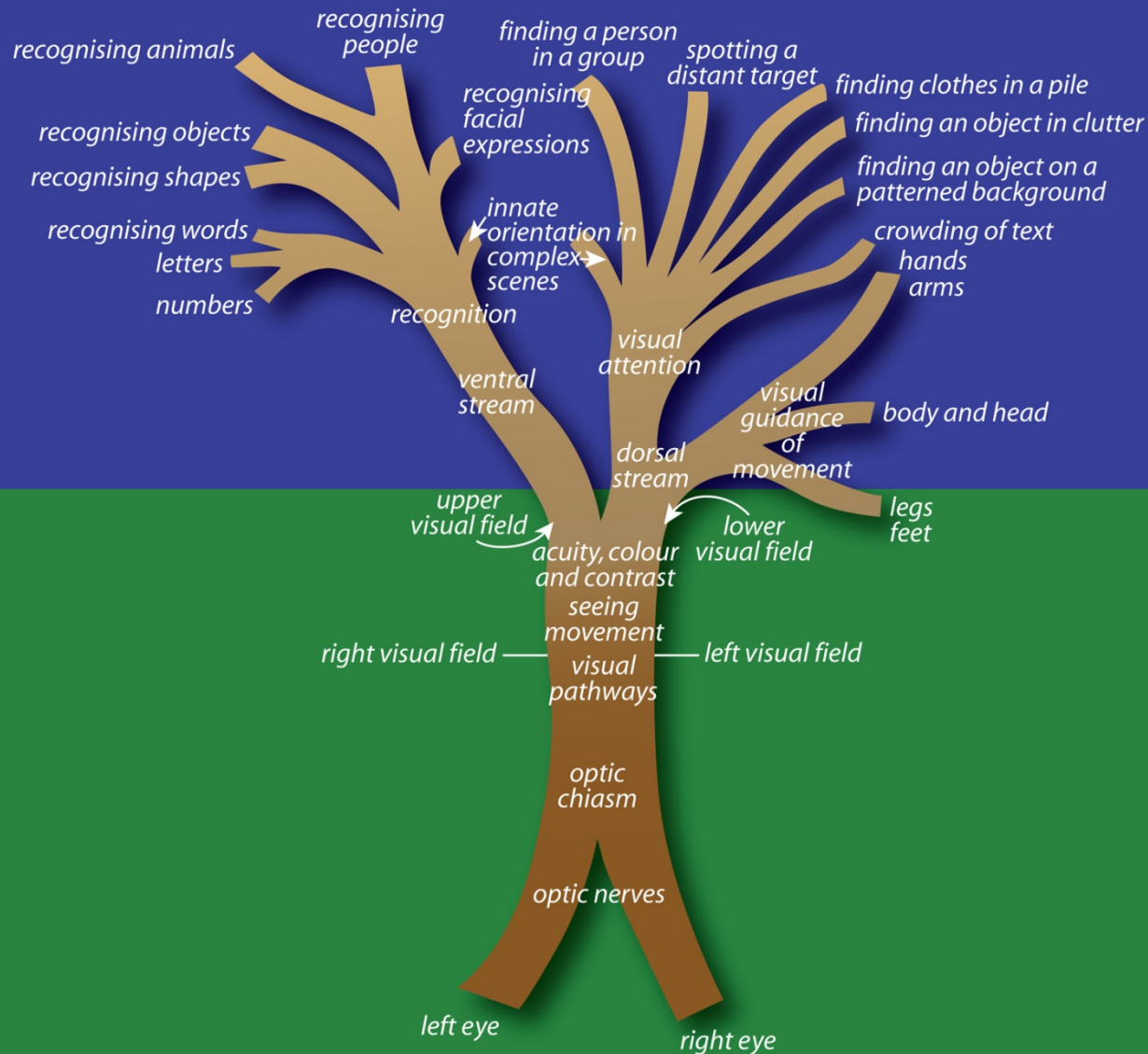


FIGURE 8. Visual field loss, given as mean deviation plotted relative to the average RNFL thickness, showed a significant negative correlation ($r = -0.92$. $P < 0.0001$).

Primär skada som engagerar synstrålningen och/eller syncortex hos barn

leder till transsynaptisk retrograd degeneration av retinala ganglieceller med en förtunning av RNFL och gangliecellskomplexet i macula oavsett vid vilket mognadsskede skadan inträffar. Defekten i RNFL kan förutsäga synfältsfunktionen. Synskärpan är ofta oväntat väl utvecklad/bevarad – en följd av plasticitet?

The 'Tree' of Visual Perception and Cognition



Varför är diagnosen viktig?

- Sjukdomens/missbildningens/skadans natur, lokalisation och utbredning är avgörande för den kvarvarande synförmågan.
- Mönstret av påverkan på synskärpa, synfält, mörkerseende, färgseende, kontrastseende, stereoseende samt ögonmotorik och syntolkningsförmåga bestäms av diagnosen.
- Prognosen för synutveckling alternativt synförsämring beror på diagnosen.
- För en adekvat rehabilitering krävs kunskap om förutsättningarna, varför ett nära samarbete mellan barnögonsjukvården, syncentralen och barnrehabiliteringen är nödvändigt

Förhoppningar

...att samhället erbjuder ett ökat stöd

- till barn med grav synskada/blindhet som inte har något annan funktionshinder (10-20% av alla barn med synskada)
 - till synskadade barn med ytterligare funktionshinder (80-90% av alla barn med synskada) i barndomen men också i vuxen ålder
 - metod- och kunskapsutveckling inom synhabilitering, optik, teknologi, mobility, specialpedagogik
 - patientföreningar, nätverk, utveckling av trafikmedicin, kunskaper hos FK och AF...
-