

Riktlinjer vid undersökningar utförda av optometrister och optiker i Sverige

Hantering av patienter med keratokonus

Författare: Karin Westerlund, MSc Klinisk optometri

Reviderat/Granskat av: Ögonläkare Amin-Robert Kassem

Godkänt för publicering, datum: 2020-09-11



Optikerförbundet

Allmänt om kliniska riktlinjer

Avsikten med kliniska riktlinjer

Kliniska riktlinjer är framtagna för att ange riktlinjer för en minsta nivå för hur undersökning och/eller bedömningar respektive åtgärder bör utföras vid hantering av patienter av olika kategorier som Optikerförbundet efter bedömning fastställt ska gälla i Sverige.

Riktlinjer är omfattande men kortfattat beskrivna. Referenser är inkluderade. Respektive optometrist/optiker är ansvarig för att upprätthålla denna minsta nivå, samt att göra de kompletterande undersökningar som kan krävas i det enskilda fallet, eller om nyttillkommen kunskap visar att så bör ske.

Kliniska riktlinjer revideras löpande.

Optiker och optometrister

I Sverige finns sedan september 2016 optiker med behörighet att rekvirera och administrera läkemedel vid sina undersökningar. Dessa optiker har rätten att använda titeln optometrist i Sverige, vilket överensstämmer med den internationellt använda titeln.

Titeln optometrist används bland annat av Region Skåne (Melin, 2019). För att inte skapa oklarhet avseende titeln optometrist, får inte andra än de som har behörighet som optiker att rekvirera och administrera läkemedel, använda titeln optometrist.

Optometrister utgör idag ca 15% av den totala yrkeskåren av optiker. Denna andel är istigande.

Optometrister och optiker är de som utför majoriteten av primära ögonundersökningar i Sverige (<http://www.ecoo.info>, 2017).

Optometrister och optiker har en viktig funktion i den svenska ögonhälsovården.

Innehåll:

Tillståndet/Sjukdomen keratokonus	4
Symptom	5
Kliniska fynd.....	5
Differentialdiagnoser.....	6
Remittering.....	6
Källförteckning/Litteraturförteckning.....	7

Tillståndet/Sjukdomen keratokonus

Keratokonius en korneal degeneration som tunnar ut och deformerar kornea vilket resulterar i ett karaktäristiskt toppigt och konformat utseende. Tillståndet är ett relativt ovanligt men är den vanligaste kornealektasin. Prevalensen hos den allmänna befolkningen bedöms vara 54 per 100 000 invånare. Vid keratokonus är kornealtjockleken närmast normal i de perifera delarna och ektasin drabbar framför allt kornea centralt eller paracentralt. Stromat står för korneas stabilitet vilket i o m den gradvisa förtunningen tillsammans med ögats normala intraokulära tryck orsakar en protrusion av kornea. Korneas apex förskjuts successivt från synaxeln till vanligtvis en inferior-temporal position. Keratokonus genes är okänd men tros vara multifaktoriell dvs en kombination av genetiska, biokemiska och miljöbetingade faktorer. Hereditet finns hos 10 % av fallen. I nyare studier har det dokumenterats en förekomst av lågradiga inflammatoriska processer där keratokonusdrabbade hornhinnor visats ha en ökad oxidativ stress. Högre nivåer av inflammatoriska mediatorer som cytokiner och proteaser har uppmätts och tros vara en bidragande faktor till den resulterande degenerationen av korneal vävnad. Keratokonus är även associerad med miljöbetingade faktorer som upprepande ögongnuggning, atopisk dermatit, allergi och UV-exponering samt andra tillstånd som Marfan's syndrom, Lebers kongenitala amauros, Ehlers-Danlos syndrom, osteogenesis imperfecta och Downs syndrom. Initialt drabbar keratokonus vanligen unilateralt men är i regel en bilateral sjukdom med långsam progress. För ungefär 50% av fallen utvecklas keratokonus på andra ögat inom 16 år. Tillståndet debuterar vanligen i puberteten och stabiliseras i 30 års åldern. Patienterna är i allmänhet unga och friska personer och tillståndet drabbar samtliga etniciteter och kön. Tidiga tecken av keratokonus kan upptäckas m h a kornealtopografisk undersökning redan innan patient upplever symptom. Symptomen som kommer initialt när sjukdomen progredierar är ofta unilateral synförsämring och distorsion p.g.a. oregelbunden astigmatism. Till en början kan det hanteras med glasögon och mjuka kontaktlinser men senare blir det signifikant svårare att uppnå fullgott visus vilket tidigare behandlats i första hand med stabila kontaktlinser. Korneal korsbindning (corneal cross-linking, CXL) lanserades i början av 2000-talet och har en god bromsande effekt av sjukdomsförloppet. CXL passar för patienter med hög risk för progression samt för de med en klar kornea som innehar en korneal minimitjocklek som är >400 µm för att med säkerhet undvika negativ påverkan av korneala endotellagret. Behandlingens mål är att med hjälp av Riboflavin som är ljussensibelt ämne bilda tvärbindingar mellan de stromala molekylerna genom att exponera ämnet för UVA-ljus och därigenom få en ökad hornhinnestabiliteten. En teori till varför sjukdomen stabiliseras i 30 års åldern är just att det sker en naturlig tvärbindningsprocess med ökad ålder. Om ändå korneal kirurgi skulle visas sig bli nödvändig påverkar inte CXL förutsättningarna för en sådan efterföljande behandling. Om sjukdomsutvecklingen framskridit längre kan centrala korneala opaciteter och ärrbildning uppstå vilket leder till ytterligare synnedsättning. Akuta symptom kan uppkomma som plötslig smärta, fotofobi och kraftig synnedsättning och det är orsakat av akuta hydrops. Akuta hydrops är rupturer i Descemet's membran som leder till stromalt ödem i kornea. I ca 12- 20% av fallen är kirurgisk åtgärd nödvändig och då kan intrakornealt ringsegment eller hornhinnetransplantation vara aktuell.

Vid misstanke om keratokonus är det viktigt att patienten remitteras till ögonläkare för diagnos och behandling. Tidig diagnos är avgörande för att patienten ska tillgodose en så effektiv behandling som möjligt och för att kunna undvika att en kirurgisk åtgärd ska bli nödvändig.

Symptom

Symtomen är synnedläggelse och distorsion p.g.a. oregelbunden astigmatism som sakta ökar. Initialt utvecklas keratokonus unilateralt men övergår vanligtvis till ett asymmetriskt bilateralt tillstånd. Patienten behöver frekvent byta glasögon i takt med att tillståndet utvecklas och leder successivt till att tidigare presterad synskärpa blir svår att uppnå. Närvisus är oftare bättre än förväntat i jämförelse med bästa möjliga avståndsvissus.

Kliniska fynd

Det klassiska fyndet vid keratokonus kan hittas redan vid autorefraktormätningen där de koncentriska ringarna ger en asymmetrisk och förvrängd reflektion på kornea.

Pakymetri med en central mätning av kornealtjockleken är i sig en opålitlig indikator för att diagnostisera keratokonus i o m att keratokonus kan förekomma även med en central kornealtjocklek inom normala värden. Korneas apex med dess tunnaste del är vanligen förskjuten från synaxeln vid keratokonus. Det kan dock vara ett kompletterande kliniskt fynd till de övriga fynden i synundersökningen. I en studie fr 2016 av Hashemi et al. uppmättes (med hjälp av Pentacam) korneas minimumtjocklek för normala hornhinnor till $537 \pm 31 \mu\text{m}$, subklinisk keratokonus $499 \pm 32 \mu\text{m}$, mild keratokonus $473 \pm 38 \mu\text{m}$, måttlig keratokonus $439 \pm 40 \mu\text{m}$ och svår keratokonus $415 \pm 58 \mu\text{m}$.

Keratometri visar höga värden av astigmatism och korneal brytkraft (medeltalet för en frisk korneas brytkraft är ca 43 D). En gradering av keratokonus görs med hjälp av hornhinnans keratometriska medelvärde och kategoriseras in enligt mild $<48 \text{ D}$ (radie $>7,03 \text{ mm}$), måttlig $48-54 \text{ D}$ ($7,03-6,25 \text{ mm}$) och svår $>54 \text{ D}$ ($<6,25 \text{ mm}$).

Tidiga tecken av keratokonus kan hittas med hjälp av korneal topografi där mätvärden (beroende på vilken topograf som används) som förflyttning av korneas apex, förändringar av epitellagrets cellfördelning, förändring av anterior och posterior kornealastigmatism samt variation i kornealtjockleken kan dokumenteras. Korneal topografi är för närvarande den metod som används primärt för att diagnostisera keratokonus.

Optical coherence tomography (OCT) av främre segmentet ger topografiska värden av kornealtjockleken, vilket kan utvärdera den minsta tjockleken samt kornealvolymen.

Vid retinoskopi kan saxrörelser ses från ögonbottenreflexen som kommer av att olika delar i pupillen har olika refraktionsvärden där det kan skilja flera dioptrier.

Undersökning med oftalmoskopi kan visa en oljedroppsreflex via retroilluminationen, ett fynd som även kallas *Charleuxs tecken* eller Charleux oljedroppsreflex. Reflexen syns bäst vid mydriatisk pupill på rekommenderat arbetsavstånd av 50 cm.

Vid biomikroskopi kan *framträdande och förtjockade korneala nerver* vara ett tecken på keratokonus. Andra tecken av keratokonus som kan ses vid biomikroskopi är:

- *Uttunning* av kornea framförallt vid konens apex.
- *Vogts striae* är tunna parallella vertikala linjer i stromats posteriora delar som kommer av kompression av Descemets membran (PLM) och som försvinner vid försiktigt tryck mot ögonloben.
- *Fleischers ring* består av järnutfällning av hemosiderin vid konens bas och ses tydligast med hjälp av blåljusfilter.
- *Munsons tecken* ses vid blickriktning ned då konen ger undre ögonlocket ett v-format utseende.
- *Rizzutis tecken* ger en ljusreflex vid nasala limbus då ett starkt ljusknippe från exempelvis en penlight riktas på kornea snett från dess laterala sida.
- *Stromal ärrvävnad* vilket är förstadiet till akuta hydroops.
- *Akuta hydroops* är kornealödem som kommer av plötslig ruptur i Descemets membran.

Differentialdiagnoser

- Komplikationer av refraktiv kirurgi kan leda till en toppig kornea, dock mycket ovanligt.
- Pellucid marginal degeneration (PMD) är en kornealdegeneration som leder till en perifer bilateral uttunning av kornea. Patienterna brukar vara i vuxen ålder då sjukdomen debuterar och det är den inferiora delen av kornea som påverkas. Uttunningen är belägen ca 1 mm från limbus och sträcker sig likt ett band mellan kl. 4 och 8. Tillståndet ger sällan akuta hydrops och fynd som Fleischers ring eller Vogts striae förekommer inte. Korneal topografi visar på en kraftig astigmatism och en korneal krökning som är kraftigast inferiort.
- Keratoglobus är väldigt ovanligt tillstånd där den korneala uttunningen drabbar kornea mer generellt och som istället för en konliknande protrusion ger ett globformat utseende.

Remittering

Patienten remitteras till ögonläkare via vanlig postgång för diagnos. Ju tidigare stadium i sjukdomsförloppet diagnosen kan ställas desto bättre prognos för den drabbade patienten, då lämplig behandling kan sättas in för att senare kunna undvika en kornealtransplantation.

Källförteckning/Litteraturförteckning

- Vazirani, J., Basu, S. (2013) Keratoconus: current perspectives, *Clin Ophthalmol.* 2013; 7:2019–2030.
- Gordon-Shaag, A., Millodot M., Shneor E., Liu Y. (2015) The Genetic and Environmental Factors for Keratoconus, *Biomed Res Int.* 2015; 2015: 795738.
- Masiwa, L. E., Moodley V. (2020) A review of corneal imaging methods for the early diagnosis of pre-clinical Keratoconus, *J Optom Online* available 6 January 2020.
- Downie, L. E., Lindsay, R. G. (2015) Contact lens management of keratoconus, *Clin Exp Optom* 2015; 98: 299–311.
- Romero-Jimenez M, Santodomingo-Rubido J, Wolffsohn J. S. (2010) Keratoconus: a review. *Cont Lens Anterior Eye.* 2010;33(4):157-66.
- Wisse R. P. L., Kuiper J. J. W., Gans R., Imhof S., Radstake T. R. D. J, Van der Lelij A. (2015) Cytokine expression in keratoconus and its corneal microenvironment: a systematic review. *Ocul Surf.* 2015;13(4):272-83.
- Ameerh M. A. A., Al Refai R. M., Al Bdour M. D. (2012) Keratoconus patients at Jordan University Hospital: a descriptive study, *Clinical Ophthalmology* 2012;6:1895-99.
- Cavas Martinez F., De La Cruz Sánchez E., Nieto Martinez J., Fernández Cañavate F. J., Fernández-Pacheco D. G. (2016) Corneal topography in keratoconus: state of the art, *Eye and Vision* 2016;3:5.
- Mohammadpour M., Heidari Z., Hashemi H. (2017) Updates on Managements for Keratoconus, *J Curr Ophthalmol.* 2018 30(2): 110–124/published online 2017.
- Hashemi H., Beiranvand A., Yekta A., Maleki A., Yazdani N., Khabazkhoob M. (2016) Pentacam top indices for diagnosing subclinical and definite keratoconus, *J Curr Ophthalmol.* 2016;28:21-26.
- Bowling, B. (2016) Kanski's Clinical Ophtahalmology – a systematic approach eighth edition, 213-216.
- Kugelberg, M., Ygge, J. (2010) *Ögonboken*, 123-125.
- Lang, G. (2007) *Ophthalmology A pocket textbook atlas*, 122-123.
- Rabetts, R. B. (1998) *Clinical Visual Optics*, 393.



Optikerförbundet