

Riktlinjer vid undersökningar utförda av optometrister och optiker i Sverige

Hantering av patienter med keratokonus

Författare: Karin Westerlund, MSc Klinisk optometri

Anita Robertson, MSc Klinisk optometri

Reviderat/Granskat av: Ögonläkare Amin-Robert Kassem

Godkänt för publicering, datum: 2020-09-11

Reviderat: 2024-07-15



Optikerförbundet

Allmänt om kliniska riktlinjer

Avsikten med kliniska riktlinjer

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

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

Kliniska riktlinjer revideras löpande.

Optiker och optometrister

I Sverige finns sedan 2014 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.

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 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	6
Differentialdiagnoser	7
Synkorrektion för patienter med keratokonus	8
Remittering	9
Källförteckning/litteraturlista	10

Tillståndet/sjukdomen keratokonus

Keratokonus är en corneal sjukdom med okänd etiologi som tunnar ut och deformerar cornea vilket resulterar i ett karaktäristiskt toppigt och konformat utseende. Tillståndet är relativt ovanligt men det är den vanligaste corneala ektasin. Prevalensen hos den allmänna befolkningen i Sverige bedöms vara 169.5 per 100 000 invånare och tre av fyra män enl. Patientregistret.

Patologin involverar det corneala epitelet, främre basalmembranet och stromat. Epitelets basalmembran kan bli tjockare, centrala, främre gränsmembranet kan bli tunnare eller gå förlorat. I en histopatologisk undersökning på ögon med keratokonus från University of Houston College of Optometry i Texas fann man ett ökat antal celler och avlagringar i vävnaden i de främre delarna av stromat. Denna undersökning visade också uttunning av både centrala och perifera cornea.

Cornealtjockleken varierar mellan individer och normal, central cornealtjocklek i friska ögon är i genomsnitt 540 µm och tjockare utåt periferin.

Vid keratokonus sker en progressiv, asymmetrisk uttunning av cornea. Corneas apex förskjuts successivt från synaxeln till vanligtvis en inferior-temporal position vilket leder till suddig syn, progredierande myopi och oregelbunden astigmatism. Stromat står för corneas stabilitet vilket i och med den gradvisa förtunningen tillsammans med ögats normala intraokulära tryck orsakar en protrusion av cornea.

Keratokonus genes är okänd men tros vara multifaktoriell dvs en kombination av genetiska, biokemiska, biomekaniska samt miljöbetingade faktorer. Hereditet har fastställts för 10 % av patienter med keratokonus.

Abnormal gnuggning av ögonen kan också relateras till keratokonus och corneala ärrbildningar kan förekomma innan man har börjat bära kontaktlinser hos patienter med en kronisk vana att gnugga ögonen.

I nyare studier har det dokumenterats en förekomst av lågradiga inflammatoriska processer där keratokonus-drabbade 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 corneal vävnad. Gnuggning av ögonen kan leda till en ökning av corneas temperatur, uttunning av epitelet och en ökad koncentration av inflammatoriska celler i tårfilmen såväl som tillfälligt förhöjt IOP eller andra mekaniska trauma.

Keratokonus är även associerad med miljöbetingade faktorer som upprepande ögongnuggning, atopisk dermatit, allergi och UV-exponering samt andra tillstånd som Manfans syndrom, Lebers kongentiala amauros, Ehlers-Danlos syndrom, osteogenesis imperfecta och Downs syndrom. Associationer till andra ögonsjukdomar inkluderar vernal conjunctivit, blå sclera, aniridi och ectopia lentis. Keratokonus tros kunna uppkomma sekundärt till kronisk gnuggning av ögonen vid vernal keratoconjunctivit och vid atopisk keratoconjunctivit. Keratokonus är ovanligt vid retinitis pigmentosa.

Initialt kan keratokonus vara unilateral men är i regel en bilateral sjukdom med progress. För ungefär 50% av fallen utvecklas keratokonus på andra ögat inom 16 år.

Keratokonus debuterar vanligen i puberteten och stabiliseras i 30 till 40 års åldern. Patienterna är i allmänhet unga och friska personer och tillståndet drabbar samtliga etniciteter och kön. Uttunnning av centrala och paracentrala cornea och förskjutning utåt/nedåt av apex följt av oregelbunden astigmatism är de första tecknen på keratokonus. Keratometri visar kupigare och alltmer oregelbundna cornealradier.

Cornealtopografi är den bästa metoden för att upptäcka tidig keratokonus redan innan patienten upplever symptom. Symptomen som kommer initialt när sjukdomen progredierar är ofta unilateral synförsämring och distorsion p.g.a. oregelbunden astigmatism.

Akut hydrops är ovanligt men det ger symptom som plötslig smärta, fotofobi och kraftig synnedläggelse. Akut hydrops är rupturer i Descemets membran som leder till strömmigt ödem i cornea. Brottet läker och ödemet försvinner inom några veckor till månader men ärr och veck i stromat kvarstår och de påverkar synskärpan i varierande grad. Utläkt hydrops kan ge förbättrad synskärpa på grund av ärrbildning och utflattning av konen.

Viktiga riskfaktorer för akut hydrops är allergier och intensiv gnuggning av ögonen. Behandlingen av akut hydrops inkluderar medicinsk behandling med hypertona ögondroppar, antibiotika och corticosteroider.

För 12 - 20% av fallen är kirurgisk åtgärd nödvändig.

Kontaktlinstillpassning post hydrops kan ge bättre visus och intracornealt ringsegment eller cornealtransplantation kan vara aktuellt.

Symptom

Symptomen på keratokonus är synnedläggelse och distorsion p.g.a. oregelbunden astigmatism som 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 förändringarna i corneas topografi 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

De klassiska fynden vid keratokonus kan hittas redan vid autorefraktormätningen där de koncentriska ringarna ger en asymmetrisk och förvrängd reflektion på cornea. Olika refraktion H/V, olika K-värden H/V och olika visus H/V samt familjehistorik är viktiga indikationer som bör följas upp. Corneala ärr kan förkomma utan att patienten bär kontaktlinser.

Corneas 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.

Keratometri visar höga värden av astigmatism och corneal brytkraft (medeltalet för en frisk corneas brytkraft är ca 43 D). En gradering av keratokonus görs med hjälp av hornhinnans keratometriska medelvärde och kategoriseras enligt följande: Keratometervärden för tidigt stadium bedöms ligga vid <48 D/7,0 mm för måttlig keratokonus mellan 48D/7mm och 54D/6,25 mm och för svåra stadier >54D/6,25 mm).

Cornealtopografi är den bästa metoden för att upptäcka tidig keratokonus redan innan patient upplever symptom och är för närvarande den metod som används primärt för att diagnostisera keratokonus. Tidiga tecken på keratokonus med cornealtopograf ger mätvärden som visar förflyttning av corneas apex, förändringar av epitellagrets cellfördelning, förändring av anterior och posterior corneal-astigmatism samt variation i corneal-tjockleken.

Pakymetri med en central mätning av cornealtjockleken är i sig en opålitlig indikator för att diagnostisera keratokonus i och med att keratokonus kan förekomma även med en central cornealtjocklek inom normala värden. I en studie från 2016 av Hashemi et al. uppmättes (med Pentacam) corneas 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 $415 \pm 58 \mu\text{m}$.

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

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 corneala nerver* vara ett tecken på keratokonus.

Andra tecken på keratokonus som kan ses vid biomikroskopi är:

- *Uttunning* av cornea 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 ögongloben.
- *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 cornea snett från dess laterala sida.
- *Stromal ärrvävnad* kan vara förstadiet till akuta hydrops.
- *Akuta hydrops* är cornealödem som kommer av plötslig ruptur i Descemets membran.

Differentialdiagnoser

Komplikationer av refraktiv laser-kirurgi kan leda till ectasi (toppig oregelbunden uttunnad cornea) men är ovanligt.

- Pellucid marginal degeneration (PMD) är en icke inflammatorisk ectasi i cornea. Den har liknande kliniska karaktäristika som keratokonus, keratoglobus och Terrien marginal degeneration. Patienter med PMD brukar vara i vuxen ålder då sjukdomen debuterar och progressionen är långsammare. Det är den inferiora delen av cornea 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. Spaltlampeundersökning är ett bra sätt att skilja PMD från andra corneala ectasier. Corneal topografi visar vanligen en bild som ser ut som "kissing birds" men det kan inte användas enbart för att särskilja mellan PMD och keratokonus. Scheimpflug instrument ger viktig information i form av pakymetriska kartor som hjälper att säkerställa diagnosen PMD.

Patienter med PMD kan ha relativt bra korrigerad visus med glasögon men de besväras av skuggbilder som är svåra att korrigera. Tillpassning av mjuka kontaktlinser, corneala formfasta kontaktlinser med större diameter, piggyback-tillpassning eller sklerala linser ger oftast bättre visus.

- Keratoglobus är ett väldigt ovanligt tillstånd som är medfött eller debuterar tidigt i barndomen där den corneala uttunningen drabbar cornea mer generellt. Keratoglobus ger hela cornea ett globformat utseende istället som vid keratokonus en konliknande paracentral protrusion. Eftersom hela cornea är uttunnad kan corneal transplantation vara uteslutet. Tillpassning av medicinska kontaktlinser är också en utmaning.
- Terrien marginal degeneration kännetecknas av ett smalt band av perifer uttunning av corneala stromat.

Synkorrektion för patienter med keratokonus

Det är viktigt att optiker och ögonläkare ofta och regelbundet följer upp patienter med keratokonus för att kontrollera eventuell progression. Refraktion, K-värden samt visus bör kontrolleras.

Man kan anta att det innebär att keratokonusen progredierar om

- myopin ökar mer än 1 D inom några månader
- cylinderstyrkan ökar
- K-värden blir kupigare och mer oregelbundna
- olika förändring höger och vänster öga.

Vid kontrollbesöken ska dokumenteras:

- refraktion med bästa okorrigerade och korrigerade visus (med glasögon och/eller kontaktlinser)
- biomikroskopiska fynd
- K-värden

Det är också viktigt att optiker följer upp patienter med keratokonus för att ge bästa möjliga synkorrektin och därmed möjlighet att leva ett normalt liv.

Om visus kan förbättras med hjälp av stenopeiskt hål (pinhole) kommer tillpassning av kontaktlinser som mjuka speciallinser, corneala kontaktlinser eller sklerala formfasta linser ge förbättrad visus.

I tidiga stadier av keratokonus kan synfelet korrigeras med glasögon och mjuka kontaktlinser.

I moderata stadier av keratokonus kan corneala RGP linser, piggyback eller specialdesignade mjuka eller formfasta kontaktlinser samt sklerala linser tillpassas. I framskriden keratokonus, post graft eller post hydrops där corneal-ytan är mer oregelbunden kan formfasta sklerala linser eller specialdesignade corneala kontaktlinser vara ett bättre alternativ.

Om sjukdomsutvecklingen framskridit längre kan centrala corneala opaciteter och ärrbildning uppstå vilket leder till ytterligare synnedsättning.

Patienter med keratokonus bör få möjlighet att prova formfasta corneala eller sklerala speciallinser för att undvika corneal transplantation. Remittera till optiker som har erfarenhet av kontaktlinstillpassning på patienter med keratokonus om du inte själv vill tillpassa speciallinser.

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

Corneal 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 med en klar cornea med corneal minimitjocklek som är $>400 \mu\text{m}$ för att med säkerhet undvika negativ påverkan på corneala endotellagret. Behandlingens mål är att med hjälp av Riboflavin som är ett 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 keratokonus stabiliseras i 30 års åldern är just att det sker en naturlig tvärbindningsprocess med ökad ålder. Om ändå corneal kirurgi skulle visa sig bli nödvändig påverkar inte CXL förutsättningarna för en sådan efterföljande behandling.

Tillpassning av corneala kontaktlinser eller sklerala linser är också möjligt och ofta nödvändigt efter CXL.

När visus inte längre kan förbättras med medicinska kontaktlinser kan kirurgiska ingrepp som penetrerande keratoplastik (PK) eller DALK utföras. Kirurgiska ingrepp är ingen bot för keratokonus och många behöver fortsatt få hjälp med formfasta sklerala linser eller specialdesignade corneala kontaktlinser.

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 cornealtransplantation.

Källförteckning/Litteraturförteckning

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.

Antonio Martínez-Abad¹, David P Piñero² Pellucid marginal degeneration: Detection, discrimination from other corneal ectatic disorders and progression

Bowling, B. (2016) Kanski's Clinical Ophthalmology – a systematic approach eighth edition, 213-216.

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.

Downie, L. E., Lindsay, R. G. (2015) Contact lens management of keratoconus, *Clin Exp Optom* 2015; 98: 299–311.

Gordon-Shaag, A., Millodot M., Shneor E., Liu Y. (2015) The Genetic and Environmental Factors for Keratoconus, *Biomed Res Int.* 2015; 2015: 795738.

Grewal S, Laibson RR, Cohen EJ, Rapuano CJ. Acute hydrops in the corneal ectasia: Associated factors and outcome. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1999; 97:187-98.

Hashemi H., Beiranvand A., Yekta A., Maleki A., Yazdani N., Khabazkhoob M. (2016) Pentacam top indices for diagnosing subclinical and definite keratoconus. 2016;28:21-26.

Kanski J. *Clinical ophthalmology – A systemic approach*, 7th edition. Elsevier Limited, 2011.

Kugelberg, M., Ygge, J. (2010) *Ögonboken*, 123-125.

Masiwa, L. E., Moodley V. (2020) A review of corneal imaging methods for the early

Matthew JH, Goosey JD, Bergmanson JP. Quantified histopathology of keratoconic cornea. *Optom Vis Sci.* 2011; 88(8):988-97.

McMonnies. Abnormal rubbing and keratectasia. *Eye Cont Lens.* 2007; 33:265-71.

McMonnies. Mechanisms of rubbing-related corneal trauma in keratoconus. *Cornea* 2009;28(6):607-15.

Mohammadpour M., Heidari Z., Hashemi H. (2017) Updates on Managements for Keratoconus, *J Curr Ophthalmol.* 2018 30(2): 110–124/published online 2017.

Lang, G. (2007) *Ophthalmology A pocket textbook atlas*, 122-123.

Rabetts, R. B. (1998) *Clinical Visual Optics*, 393.

Romero-Jimenez M, Santodomingo-Rubido J, Wolffsohn J. S. (2010) Keratoconus: a review. *Cont Lens Anterior Eye.* 2010;33(4):157-66.

Vazirani, J., Basu, S. (2013) Keratoconus: current perspectives, *Clin Ophthalmol.* 2013; 7:2019–2030.

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.

Binder & Sundling, 2023, Prevalence of keratoconus in Sweden



Optikerförbundet