

Riktlinjer vid undersökningar utförda av optometrister och optiker i Sverige

Hantering av patienter med koroidala nevi och melanom

Författare: Maria Nilsson, docent i optometri,
universitetslektor, optiker

Reviderat/Granskat av:

Gustav Stålhammar, docent i oftalmologi, specialistläkare i
ögonsjukdomar och klinisk patologi

Maria Fili, medicine doktor, specialistläkare i ögonsjukdomar

Godkänt för publicering, datum: 2024-09-19



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 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.

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

Innehållsförteckning

Riktlinjer vid undersökningar utförda av optometristerna och optiker i Sverige	1
Korioidala nevi och melanom	4
Allmänt om korioidala nevi och melanom	4
Symptom	4
Undersökningsrutin	4
Handläggning (remittering och uppföljning)	6
Journalföring	7
Hantering och information till patienten	7
Övrigt att ta hänsyn till för problemet/tillståndet	7
Referenser	8

Korioidala nevi och melanom

Allmänt om korioidala nevi och melanom

Födelsemärken (nevi) i koriioidea (singular: nevus) är mycket vanliga hos personer med ljus hy. Studier har visat att de förekommer hos 4 till 7% av kaukasier, och hos 1% av asiater och mörkhyade (Greenstein et al. 1998, Sumich et al. 1998, Bergman et al. 2002). Med andra ord kan de förväntas förekomma hos flera hundra tusen av Sveriges befolkning. Melanom i koriioidea är däremot mycket ovanligt, S:t Eriks Ögonsjukhus som är nationellt center för dessa patienter diagnosticerar ca 120-130 nya fall per år i Sverige.

Inom gruppen uveala melanom bildas 90% i koriioidea (åderhinnan), 7% i corpus ciliare (strålkroppen) och ca 3% i iris (regnbågshinnan) (Char 2003, Damato 2006, Triay et al. 2009). Det är inte helt klart varför denna typ av tumör uppstår, oftast anges sporadisk orsak utan koppling till annan sjukdom eller ärftlighet. I huden och i uvea finns en celltyp som producerar pigment, så kallade melanocyter. När dessa celler delar sig okontrollerat bildas cancer. Medelåldern vid diagnos är drygt 60 år, och det är ovanligt att personer under 40 år drabbas. Sjukdomen förekommer mer frekvent på nordligare breddgrader och hos individer med blå ögon. Någon säker koppling till livsstilsfaktorer finns inte.

Det kan vara mycket svårt att skilja mellan godartade nevi och små melanom. Även om forskning har visat att det är ovanligt att nevi transformeras till melanom (Shields et al., 2009) är det samtidigt viktigt att upptäcka melanom så tidigt som möjligt, eftersom det har betydelse för behandling och patientens risk att dö av sjukdomen. Melanom i den minsta storlekskategorin har mindre än 10% risk att sprida sig, medan risken för de största tumörerna är nästan 80% (Stålhammar et al. 2024).

Symptom

Tumören utvecklas genom att celltypen melanocyter delar sig okontrollerat och växer till. Den kan då tränga undan annan vävnad och orsaka näthinneavlossning med tillhörande symptom. Oftast är dock symptomen inte särskilt tydliga eller obefintliga när tumören är liten. Symptom i form av en skugga i synfältet, ljusblixtar, nedsatt synskärpa eller metamorfosier förekommer beroende på tumörens lokalisation.

Undersökningsrutin

Vid misstanke om ögonmelanom kan flera undersökningar behöva göras, ögonbottenundersökning för grundläggande undersökning, ögonbottenfotografering för dokumentation och uppföljning av eventuell tillväxt samt ultraljud för att studera tumörens storlek, vävnadsstruktur och eventuella spridning. Optisk koherenstomografi (OCT) har blivit en viktig metod för att mäta förändringens tjocklek och utbredning och för att avgöra om det förekommer vätskeproduktion och andra riskfaktorer.

Riskfaktorer

Det finns ett antal användbara parametrar att bedöma för att kunna särskilja melanom från nevi eller andra godartade pigmenteringar (Shields et al. 2004). Nevi är vanligtvis inte särskilt stora, har en jämn pigmentering, är sällan upphöjda och det kan förekomma drusen på ytan som ett tecken på att pigmenteringen funnits där över lång tid (indikerar att det inte varit någon snabb tillväxt). Små melanom växer, har ofta ansamlingar av orange pigment och ger ofta upphov till en liten spalt av vätska under näthinnan.

MOLES graderingssystem

Ett system som utvecklats till stöd för kliniker som ska bedöma sannolikheten för melanom är MOLES, en förkortning för; M=mushroom shape, O=orange pigment, L=large size, E=enlargement och S=subretinal fluid (fritt översatt till svenska, M=svampform, O=orange pigmentering, L=stor utbredning, E=tillväxt och S=subretinal vätska) (Damato 2023). Varje faktor poängsätts sedan enligt 0=inget tecken, 1=möjliga tecken och 2=förekomst av det beskrivna fyndet. Därefter räknas totalsumman av poängen ut; 0=vanligt förekommande nevus, 1=låggrisk-nevus, 2=högrisk-nevus och 3=sannolikt melanom. Totalsumman kan överstiga 3 poäng och då består klassifikationen "sannolikt melanom", se tabeller nedan.

Riskparametrar att gradera samt poängskala (0-2) enligt MOLES graderingssystem

RISKKFAKTOR	GRADERING	POÄNG
SVAMPFORM	Ingen	0
	Osäker/tidig tillväxt genom RPE	1
	Ja, tydlig svampform	2
ORANGE PIGMENTERING	Ingen	0
	Osäker/spår av	1
	Konfluerande ansamlingar	2
STORLEK	Tjocklek <1mm, diameter <3DD	0
	Tjocklek 1-2mm, diameter 3-4DD	1
	Tjocklek >2mm, diameter >4DD	2
TILLVÄXT	Ingen tillväxt, eller ingen tidigare undersökning	0
	Osäker tillväxt då fotodokumentation saknas	1
	Ja, baserat på analys av kontinuerlig fotografering	2
SUBRETINAL VÄTSKA	Ingen	0
	Spår av, baserat på OCT	1
	Tydliga spår som kan ses utan OCT och som ses utanför tumörens gränser	2
TOTALSUMMA:		

RPE=retinala pigmentepitellagret, DD=diskdiameter, OCT=optisk koherenstomografi

Summering och klassifikation

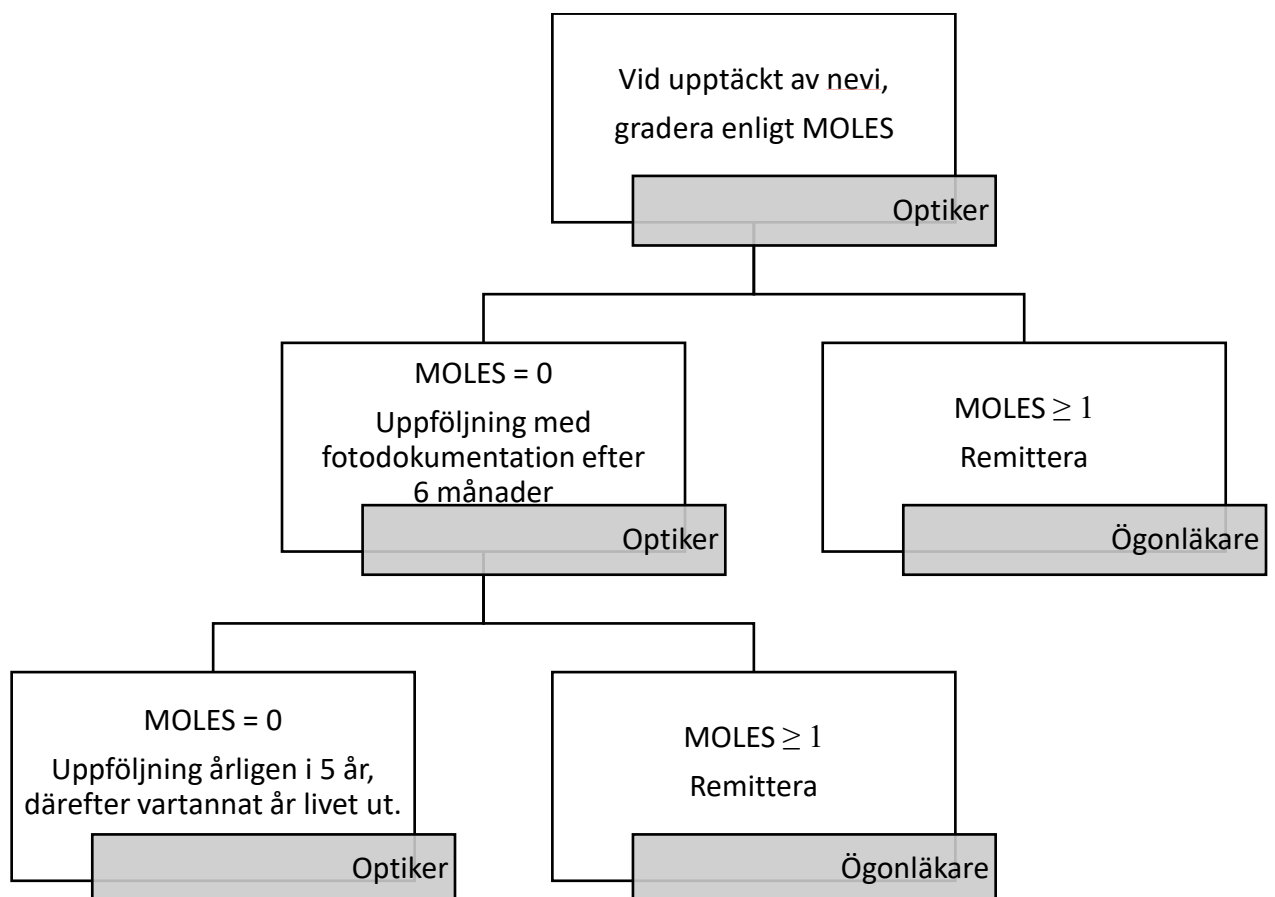
Summerad poäng	Klassifikation
0	Vanligt nevus
1	Låggrisk-nevus
2	Högrisk-nevus
≥3	Sannolikt melanom

En annan tidigare utvecklad minnesregel för bedömning av nevus är TFSOM-UHHD (To Find Small Ocular Melanoma Using Helpful Hints Daily) där bokstäverna står för; T=thickness, F=fluid, S=subretinal fluid, O=orange pigment, M=margin <3 mm from optic disc, UH=ultrasound hollow, H=Halo absent, D=drusen absent (Shields et al. 2024). Detta system, för att bedöma kliniska faktorer av betydelse för att värdera nevus, har många likheter och har utvecklats i samma syfte som MOLES (Shields et al. 2000, Shields et al. 2009, Shields et al. 2019).

Handläggning (remittering och uppföljning)

Gällande formen och bedömning av om lesionen är av typen svampformad (M=mushroom shape) måste som regel baseras på ultraljudsundersökning eller en samlad bedömning av flera parametrar. Svampformade tumörer är dock ofta stora och lättare att särskilja från små nevi än tumörer med andra former. Orange pigmentering (O=orange pigment) ter sig som att ytan är flammig eller har fåror av ljusare områden. Orange pigmentering förekommer ofta tillsammans med subretinal vätska (S=subretinal fluid). Att avgöra om det finns vätska kan vara svårt enkom baserat på ögonbottenundersökning och kan kräva OCT för säker bedömning. Gällande storlek är överlappen mellan nevi och melanom stora. Ett sätt att uppskatta storleken är att uttrycka den i papill/diskdiameter (1 diskdiameter motsvarar vanligtvis ca 1,5mm men normalvariationen är relativt stor). Ökad storlek medför dock större sannolikhet för melanom (Augsburger et al. 2008). Nevi ökar sällan mer än marginellt i storlek medan melanom kan växa till relativt snabbt, Jouhi et al. (2023) har kunnat se att melanom i genomsnitt kan öka sin diameter med 34% per år, medan motsvarande för nevi snarare är 1%. All tillväxt eller förändring bör dock tas i beaktan och påverka handläggningen gällande lämplig vårdnivå, se flödesschema nedan.

Schematisk beskrivning av handläggning och lämplig vårdnivå baserat på kriterierna för MOLES



Flödesschema för handläggning. Alla nevi med en MOLES score ≥ 1 bör remitteras till ögonläkare för bedömning. Grå ruta avser lämplig vårdnivå. MOLES är ett graderingssystem för att skatta risken för förekomst av uvealt melanom och en förkortning av: M=mushroom shape, O=orange pigmentation, L=large size, E=enlargement och S=subretinal fluid. Guiden

är baserad på en review-artikel författad av Bertil Damato som är världsledande forskare inom området (Damato 2023).

Journalföring

Uppgifter om symptom, eventuell funktionspåverkan i relation till lokalisation (nedsatt synskärpa eller synfältspåverkan) bör ingå samt uppgifter om patienten har annan cancerdiagnos. Beskriv fyndet genom att ange förändringens utbredning (angivet i papilldiameter) och lokalisation. Bedöm om det är upphöjt, förekomst av orange pigmentering och/eller subretinal vätska.

Vid uppföljning, beskriv om utseendet och utbredningen har förändrats och ange med vilka intervallaler undersökningarna gjorts.

Gradera enligt MOLES-poängskala.

Allra viktigast för en adekvat dokumentation och uppföljning är bildmaterial. Om lesionen fotograferas med ögonbottenbild eller OCT vid varje besök blir det betydligt lättare att avgöra om tillväxt eller annan förändring sker. Det blir dessutom lättare för en remissbedömare att avgöra prioritet om det tydligt framgår att bedömningen är baserad på analys av bildmaterial. Det är lämpligt att bilddokumentationen ingår i remissen som underlag.

Hantering och information till patienten

Ytterst få nevus utvecklas till melanom samtidigt som många av de som drabbas utvecklar metastaser och dödlig cancer. Överlevnaden har uppskattats till 79, 66, och 60% efter 5, 10, och 15 år (Stålhammar et al. 2022). Med anledning av att nevus är vanligt förekommande och melanom ytterst ovanligt är det viktigt att inte skapa onödig oro hos patienten. För att motivera uppföljning kan ett bra sätt vara att informera om att det finns ett födelsemärke i ögat, och då patienten själv inte kan se det på samma sätt som på huden, behövs uppföljning hos optiker/optometrist. I de fall förändringen inte ser godartad ut och det är motiverat att skicka en remiss kan det vara klokt att informera om hur ytterst ovanligt det är med ögontumörer men att det kan krävas en specialist för bedömning.

Övrigt att ta hänsyn till för problemet/tillståndet

Att låta ögonläkare undersöka alla som presenterar sig med en pigmentering eller nevus i ögonbotten skulle innebära en omotiverad belastning för ögonvården. Samtidigt har allt fler optikerverksamheter ögonbottenkameror som används rutinmässigt i samband med synundersökning. Fler ögonbottenundersökningar har medfört upptäckt av fler nevus och det är därför viktigt att kunna sälla ut vilka individer som behöver träffa en ögonläkare.

Handläggningsriktlinjerna i detta dokument bygger på rekommendationer framtagna av Bertil Damato som är en framstående expert inom området (Damato 2023). MOLES-kriterierna är utvecklade i England i syfte att hjälpa icke-expertter att skatta risken för ett nevus att vara malignt. Att ta i beaktan är att då tillståndet korioidalt melanom är mycket ovanligt kommer det ta tid att till fullo validera metoden. Stödsystem baserade på artificiell intelligens är under utveckling, och väntas introduceras inom kort. Dessa kommer erbjuda ett komplement och stöd för optiker, optometrist och icke-specialiserade ögonläkare i deras bedömning av pigmenterade fläckar i ögonbotten. Systemet analyserar fotografier av korioidala nevi och hjälper till med en skattning av hur stor risken är att de kommer utvecklas till ett melanom.

Referenser

- Augsburger, J. J., Correa, Z. M., Trichopoulos, N., & Shaikh, A. (2008). Size Overlap between Benign Melanocytic Choroidal Nevi and Choroidal Malignant Melanomas. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 49(7), 2823–2828. <https://doi.org/10.1167/iovs.07-1603>
- Bergman, L., Seregard, S., Nilsson, B., Ringborg, U., Lundell, G., & Ragnarsson-Olding, B. (2002). Incidence of Uveal Melanoma in Sweden from 1960 to 1998. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 43(8), 2579–2583.
- Char, D. H. (2003). Ocular melanoma. *Surgical Clinics of North America*, 83(2), 253-274. [https://doi.org/10.1016/S0039-6109\(02\)00098-1](https://doi.org/10.1016/S0039-6109(02)00098-1)
- Damato, B. (2006). Treatment of primary intraocular melanoma. *Expert Review of Anticancer Therapy*, 6(4), 493–506. <https://doi.org/10.1586/14737140.6.4.493>
- Damato, B. E. (2023). Can the MOLES acronym and scoring system improve the management of patients with melanocytic choroidal tumours? *Eye*, 37(5), 830–836. <https://doi.org/10.1038/s41433-022-02143-x>
- Greenstein, M. B., Myers, C. E., Meuer, S. M., Klein, B. E. K., Cotch, M. F., Wong, T. Y., & Klein, R. (2011). Prevalence and Characteristics of Choroidal Nevi: The Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis. *Ophthalmology*, 118(12), 2468–2473. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2011.05.007>
- Jouhi, S., Al-Jamal, R. T., Täll, M., Eskelin, S., & Kivelä, T. T. (2023). Presumed incipient choroidal melanoma: proposed diagnostic criteria and management. *British Journal of Ophthalmology*, 107(3), 412–417. <https://doi.org/10.1136/bjophthalmol-2020-318658>
- Shields, C. L., Cater, J., Shields, J. A., Singh, A. D., Santos, M. C. M., & Carvalho, C. (2000). Combination of Clinical Factors Predictive of Growth of Small Choroidal Melanocytic Tumors. *Archives of Ophthalmology*, 118(3), 360–364. <https://doi.org/10.1001/archophth.118.3.360>
- Shields, C. L., Dalvin, L. A., Ancona-Lezama, D., Yu, M. D., Di Nicola, M., Williams, J., Lucio-Alvarez, J. A., Ang, S. M., Maloney, S., Welch, R. J., & Shields, J. A. (2019). CHOROIDAL NEVUS IMAGING FEATURES IN 3,806 CASES AND RISK FACTORS FOR TRANSFORMATION INTO MELANOMA IN 2,355 CASES: The 2020 Taylor R. Smith and Victor T. Curtin Lecture. *Retina (Philadelphia, Pa.)*, 39(10), 1840–1851. <https://doi.org/10.1097/IAE.0000000000002440>
- Shields, C. L., Demirci, H., Materin, M. A., Marr, B. P., Mashayekhi, A., & Shields, J. A. (2004). Clinical factors in the identification of small choroidal melanoma. *Canadian Journal of Ophthalmology*, 39(4), 351–357. [https://doi.org/10.1016/S0008-4182\(04\)80005-X](https://doi.org/10.1016/S0008-4182(04)80005-X)
- Shields, C. L., Furuta, M., Berman, E. L., Zahler, J. D., Hoberman, D. M., Dinh, D. H., Mashayekhi, A., & Shields, J. A. (2009). Choroidal Nevus Transformation Into Melanoma: Analysis of 2514 Consecutive Cases. *Archives of Ophthalmology (1960)*, 127(8), 981–987. <https://doi.org/10.1001/archophthalmol.2009.151>
- Stålhammar, G., & Herrspiegel, C. (2022). Long-term relative survival in uveal melanoma: a systematic review and meta-analysis. *Communications Medicine*, 2(1), 18–18. <https://doi.org/10.1038/s43856-022-00082-y>

Stålhammar, G., Coupland, S. E., Ewens, K. G., Ganguly, A., Heimann, H., Shields, C. L., & Damato, B. (2024). Improved Staging of Ciliary Body and Choroidal Melanomas Based on Estimation of Tumor Volume and Competing Risk Analyses. *Ophthalmology*, 131(4), 478–491. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2023.10.026>

Sumich, P., Mitchell, P., & Wang, J. J. (1998). Choroidal Nevi in a White Population: The Blue Mountains Eye Study. *Archives of Ophthalmology* (1960), 116(5), 645–650. <https://doi.org/10.1001/archopht.116.5.645>

Triay, E., Bergman, L., Nilsson, B., All-Ericsson, C., & Seregard, S. (2009). Time trends in the incidence of conjunctival melanoma in Sweden. *British Journal of Ophthalmology*, 93(11), 1524–1528. <https://doi.org/10.1136/bjo.2009.157933>