

# Riktlinje för korneala ektasier: keratokonus, pellucid marginell degeneration och ektasi efter refraktiv korneakirurgi

Nationellt programområde ögonsjukdomar

Nationellt programområde för ögonsjukdomar  
Version 1

<b>Datum</b>	<b>Version/beskrivning av förändring</b>
2024-01-21	Version 1

## Förord

Denna riktlinje syftar till att sammanfatta och förtydliga nationella riktlinjer som till stor del redan tillämpas i Sverige vid diagnostik och behandling av korneala ektasier. Riktlinjen baseras på tillgänglig publicerad forskning samt den samlade kliniska erfarenheten av medlemmarna i Nationella arbetsgruppen i Sverige för kornea (NAG kornea).

Wolf Wonneberger, överläkare, Ögonkliniken, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Mölndal

2024-01-21

Göteborg

# Innehållsförteckning

<b>Syfte</b> .....	<b>5</b>
<b>Metodbeskrivning – Så har riktlinjen arbetats fram</b> .....	<b>5</b>
<b>Bakgrund</b> .....	<b>5</b>
Etiologi .....	5
Symtom .....	6
<b>Utreda/diagnostisera</b> .....	<b>6</b>
Handläggning vid utredning .....	6
Diagnoskod.....	6
<b>Behandla/handlägga</b> .....	<b>6</b>
Progressiv keratokonus.....	6
Icke-progressiv keratokonus.....	6
<b>Vårdnivå</b> .....	<b>7</b>
<b>Uppföljning</b> .....	<b>7</b>
Kvalitetsuppföljning .....	7
<b>Innehållsansvarig</b> .....	<b>8</b>
<b>Referenser</b> .....	<b>8</b>

## Syfte

Syftet med riktlinjen är att vägleda ögonläkare och bredda kompetensen hos specialistsköterskor och optiker i handläggning av patienter med korneala ektasier.

## Metodbeskrivning – Så har riktlinjen arbetats fram

Riktlinjen har arbetats fram inom NAG kornea sedan våren 2020. I den nationella arbetsgruppen har representanter från alla sex sjukvårdsregionerna ingått. Patientrepresentant har inte funnits med i den nationella arbetsgruppen. Ingen patientförening finns för aktuellt område. Relevant litteratur har sökts via sökmotorer tillgängliga vid medlemmarna i NAG korneas respektive universitet och regioner och har granskats. En medlem i NAG gruppen (WW) har 2015 varit delaktig som expert i en internationell arbetsgrupp som har tagit fram en global konsensus gällande diagnostik och behandling av keratokonus.<sup>1</sup> Riktlinjen speglar också vad man har kommit fram till i denna konsensus som anges som enda referens i texten. Detta gjordes på grund av referensens sammanfattande karaktär och NAG-gruppens strävan efter att göra riktlinjen så översiktlig som möjligt.

## Bakgrund

Keratokonus och pellucid marginell degeneration (PMD) hör till sjukdomsgruppen ektasier som kännetecknas av en ökad krökning och förtunning av hornhinnan. Keratokonus är en bilateral, asymmetrisk sjukdom. Vid keratokonus sammanfaller området där hornhinnan är som tunnast med området för den största krökningen. Vid PMD ligger det tunnaste området oftast mer perifert och limbusnära, i regel i den inferiora cirkumferensen av hornhinnan.

Keratokonus debuterar oftast i tonåren, progredierar snabbare hos yngre (under 20 år) och progresstakten avtar under livets gång och stannar av mellan 30 till 40 års ålder. PMD kan debutera senare och kan progrediera högre upp i åldern.

## Etiologi

Tillståndet är multifaktoriellt där gnuggande av ögonen kan försämra status och bör undvikas. Vid allergiska besvär och atopi bör dessa behandlas. Forskning antyder att patienter med sjukdomen hos förstegradsläktingar, patienter med trisomi 21 och vissa etniska grupper (inklusive patienter med asiatisk härkomst) kan ha ökad risk för ett mer aggressivt förlopp av sjukdomen.

## Symtom

Varierande synskärpa, besvär med bländning och ljusspridning är vanliga symtom. Svårkorrigerad, snabbt progredierande myopi och/eller astigmatism ska föranleda misstanke om diagnosen.

# Utreda/diagnostisera

## Handläggning vid utredning

Den idag bästa metoden att objektivt ställa diagnosen är korneal topografi och tomografi. God bildkvalitet är avgörande och undersökningen behöver vara reproducerbar.

## Diagnoskod

H18.6

# Behandla/handlägga

Observera att barn och ungdomar (under 20 år) med topografiskt verifierad diagnos ska behandlas med kollagen-crosslinking (CXL) utan dröjsmål.

## Progressiv keratokonus

Vid progressiv keratokonus bör patienten behandlas med CXL.

Hornhinnetransplantation (penetrerande keratoplastik (PKP)) kan övervägas om en tillfredställande synfunktion inte kan uppnås med korrektion (specialtillpassade kontaktlinser) eller Deep Anterior Lamellar Keratoplasty (DALK).

## Icke-progressiv keratokonus

Vid icke-progressiv keratokonus styrs behandlingen av patientens behov. Icke-progressiv keratokonus ska inte behandlas med CXL. Utvärdera om patienten har en tillfredsställande synfunktion eller ej. Patienten behöver inte använda några synkorrigerande medel om hen är nöjd med sin synfunktion utan korrektion (förutsatt att eventuella lagliga krav är uppfyllda, till exempel körkortskrav). Glasögon kan fungera, oftast blir dock inte synfunktionen tillfredsställande. Patienten behöver därför i regel korrigera synfelet med specialanpassade kontaktlinser. Observera att hårda kontaktlinser inte bromsar en eventuell progress. Att patienten har god kontakt med en erfaren optiker är av stor betydelse om man vill lyckas med tillpassningen av hårda kontaktlinser. Patienten bör informeras om att tillpassningen kan ta längre tid (månader) och att ett flertal besök hos optikern kan behövas.

## Vårdnivå

En första misstanke om korneal ektasi uppkommer ofta i samband med undersökningar hos privata optiker. Även privata refraktivkirurgiska enheter upptäcker ektasier i samband med förundersökningar.

Patienter med misstanke om ektasi bör remitteras till ögonläkare med tillgång till topografiapparat för bekräftande av diagnos, information om sjukdomen samt fortsatt behandling och uppföljning.

Eftersom tillpassning av hårda kontaktlinser har stor betydelse för patienternas syn- och livskvalitet är ett nära samarbete med specialiserade optiker nödvändigt. Dessa optiker finns idag hos privata optikerföretag men även anslutna till vissa ögonkliniker och inom habilitering/syncentral. Kriterierna för mottagande av dessa patienter inom offentlig verksamhet skiljer sig för närvarande betydligt åt inom landet.

## Uppföljning

Bedömning av progress bör ske med hjälp av upprepade topografiundersökningar med samma apparat. Vid första läkarbesöket diagnostiseras keratokonus med topografi och upprepade mätningar tas vid samma tillfälle. Man använder sig sedan av ett medelvärde av uppmätta parametrar. Patienten bör ha haft kontaktlinsvila för att förhindra en påverkan av mätresultaten. En kontaktlinsvila i en vecka för hårda kontaktlinser och i minst tre dagar för mjuka kontaktlinser kan vara rimligt. Observera dock att många patienter är beroende av sina kontaktlinser vilket kan försvåra kontaktlinsvila. Indikationen för CXL är progredierande ektasi och mätningar måste således ske över tid för att kunna bekräfta eller avfärda progress. Det föreligger internationellt konsensus på att tilltagande krökning av hornhinnans främre och bakre yta samt förtunning utgör kriterier för att definiera progress. Det är rimligt att använda en ökning av  $K_{max}$  om 1–1,5 D som tecken till progress. Progress är oftast associerad med progredierande förtunning. Sex månaders observationstid är oftast rimligt. Kortare uppföljningsintervall (till exempel 1 till 3 månader) kan dock behövas hos högriskpatienter som atopiker, lägre ålder, trisomi 21 och vissa etniska grupper (inklusive patienter med asiatisk härkomst). Ett längre uppföljningsintervall (till exempel 9 till 12 månader) kan var rimligt vid mer stabil sjukdom.

## Kvalitetsuppföljning

Det enskilt viktigaste kriteriet för framgång i behandlingen av patienter med korneal ektasi är om patienten uppnår en tillfredställande synfunktion. Uppmätt synskärpa speglar inte alltid subjektiv synfunktion och är därför inte tillräckligt som kvalitetsuppföljningsmått.

# Innehållsansvarig

Wolf Wonneberger, överläkare, Ögonkliniken, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Mölndal.

## Arbetsgrupp:

Berit Byström, överläkare, med. Dr., Ögonkliniken, Norrlands universitetssjukhus, Umeå.

Eydis Olafsdottir, överläkare, Ögonkliniken, Universitetssjukhuset Örebro, Örebro.

Angelika, Skarin, överläkare, med. Dr., VO Ögon, Skånes universitetssjukhus, Lund.

Branka Samolov, överläkare, med. Dr., Eyecenter of Excellence, St:Eriks ögonsjukhus, Stockholm.

# Referenser

1. Gomes, JA, Tan D, Rapuano CJ, et al. Global consensus on keratoconus and ectatic diseases. *Cornea*. 2015. 34(4):359-69.