

# Riktlinje för diagnos och uppföljning vid icke-arteritisk ischemisk optikusneuropati (NAION)

NPO Ögonsjukdomar

Remissversion

## Riktlinje för diagnos och uppföljning vid icke-arteritisk ischemisk optikusneuropati (NAION)

Hälso- och sjukvård

Sveriges regioner i samverkan

Fastställt i Nationellt programområde (NPO) för Ögonsjukdomar 2021-06-02, giltig till 2024-06-02

Fastställt regionalt AAAA-MM-DD

Kontaktperson: Carina Libert, processledare NPO Ögonsjukdomar, carina.libert@sll.se

## Innehållsförteckning

Syfte.....	4
Metodbeskrivning – Så har riktlinjen arbetats fram .....	4
Bakgrund .....	4
Definition.....	4
Epidemiologi.....	4
Etiologi.....	5
Riskfaktorer och utlösande faktorer.....	5
Symtom .....	5
Anamnes.....	6
Status.....	6
Diagnoskod.....	6
Behandling/handläggning .....	6
Läkemedelsbehandling.....	6
Remissrutiner .....	7
Sjukskrivning.....	7
Vårdnivå .....	7
Uppföljning.....	7
Innehållsansvarig.....	7
Referenser .....	8

## Riktlinje för diagnos och uppföljning vid icke-arteritisk ischemisk optikusneuropati (NAION)

Hälso- och sjukvård

Sveriges regioner i samverkan

Fastställd i Nationellt programområde (NPO) för Ögonsjukdomar 2021-06-02, giltig till 2024-06-02

Fastställd regionalt ÅÅÅÅ-MM-DD

Kontaktperson: Carina Libert, processledare NPO Ögonsjukdomar, carina.libert@sll.se

## Syfte

Icke-arteritisk anterior ischemisk optikusneuropati (NAION) är en småkärlssjukdom som påverkar den främre delen av synnerven, det vill säga papillen. Det kännetecknas av plötslig, smärtfri monokulär synnedsättning som visar sig som ensidigt papillödem och gradvis försämrad syn under en period av dagar till veckor. Skadan kan orsaka atrofi av synnerven och irreversibel synskada.

Syftet med denna riktlinje är att ge ett stöd till ögonsjukvården för att på ett enhetligt sätt bedöma och följa patienter med NAION.

Vid NAION samarbetar flera vårdgivare inom olika specialiteter kring patienten. I regel håller ögonspecialist i diagnostik och uppföljning, medan allmänmedicin bidrar med bedömning och kontroll av riskfaktorer såsom hypertoni, arterioskleros, dyslipidemi, diabetes med mera.

## Metodbeskrivning – Så har riktlinjen arbetats fram

Denna riktlinje har utarbetats i enlighet med det generiska ramverket för utarbetande av kunskapsstöd inom Nationellt system för kunskapsstyrning. Riktlinjen baseras delvis på existerande kunskapsstöd med rekommendationer som utarbetats regionalt, nationellt eller internationellt och kvalitén hos dessa har utvärderats enligt AGREE II. De slutgiltiga rekommendationerna i denna riktlinje fastställdes genom konsensus i NPO ögonsjukdomars nationella arbetsgrupp för neurooftalmologi.

I den nationella arbetsgruppen har representanter från alla sex sjukvårdsregioner med specialistkompetens i neurooftalmologi ingått. Huvudförfattare har varit Marcos Ramella, överläkare, processansvarig för Neurooftalmologi vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg. Ordförande har varit Frank Träisk överläkare, sektionschef för neurooftalmologi, S:t Eriks Ögonsjukhus, Stockholm. NPO ögonsjukdomar har godkänt riktlinjen inför remissrunda.

Patientrepresentant har inte funnits med i den nationella arbetsgruppen. Ingen patientförening finns för aktuellt område. I den öppna remissrundan ges möjlighet för patientrepresentanter att lämna synpunkter.

## Bakgrund

### Definition

Icke-arteritisk anterior ischemisk optikusneuropati (NAION) är en småkärlssjukdom som påverkar den främre delen av synnerven, det vill säga papillen. Det kännetecknas av plötslig, smärtfri monokulär synnedsättning som visar sig som ensidigt papillödem och gradvis försämrad syn under en period av dagar till veckor. Skadan kan orsaka atrofi av synnerven och irreversibel synskada.

### Epidemiologi

NAION är den vanligaste akuta optikusneuropatin bland individer över 50 år, med en beräknad årlig incidens på 2,3–10,2/100 000 invånare

## Riktlinje för diagnos och uppföljning vid icke-arteritisk ischemisk optikusneuropati (NAION)

Hälso- och sjukvård

Sveriges regioner i samverkan

Fastställd i Nationellt programområde (NPO) för Ögonsjukdomar 2021-06-02, giltig till 2024-06-02

Fastställd regionalt AAAA-MM-DD

Kontaktperson: Carina Libert, processledare NPO Ögonsjukdomar, carina.libert@sll.se

### Etiologi

Den exakta orsaken till NAION är fortfarande inte helt klarlagd. Även om den patofysiologiska grunden för NAION utan tvekan är ischemisk, finns det hittills ingen tillfredsställande förklaring till varför den kapillära mikrovaskulära bädden som ligger under synnervshuvudet främst påverkas. Mest uppmärksamhet har lagts på de korta bakre ciliära artärerna och deras grenar som sträcker sig till näthinnans peripapillära kapillärer och peripapillära choricapillaris enligt OCTA-studier (Optic Coherence Tomography-Angiography).

### Riskfaktorer och utlösande faktorer

Drusenpapill har i ett antal rapporter föreslagits som riskfaktor för NAION, särskilt hos yngre under 18 år. De vanligaste systemiska sjukdomarna associerade med NAION är högt blodtryck (hos 50 % av patienterna) och diabetes mellitus (hos 25 %). Hyperkolesterolemi, stroke, ischemisk hjärtsjukdom, nattlig hypotension, användning av tobak, systemisk ateroskleros och obstruktiv sömnapné har också associerats med risk för att utveckla NAION. [1,2]

Akut förhöjning av det intraokulära trycket under kataraktoperation kan också utlösa NAION. [3]

Vissa läkemedel, såsom amiodaron (antiarytmika) och sildenafil (läkemedel vid erektil dysfunktion), nasala avsvällande medel samt vasopressormedel har också kopplats som risk för NAION. [4]

### Symtom

Diagnosen NAION är främst klinisk. De viktigaste kliniska särdragen är ensidigt papillödem och förekomsten av relativ afferent pupilldefekt (RAPD). Ett viktigt fynd är närvaron av en liten och trång papill med en liten eller nästan osynlig fysiologisk exkavation, som definierar den så kallade "disc at risk". [5] Papillödemet klingar av under en period av 5–10 veckor och efterlämnar en blek papill. Ibland ses endast en sektoriell papillblekhet.

Synstörningen sträcker sig från nästan normal synskärpa till djup synnedsättning. Typiska synfältsdefekter är ofta altitudinella. Synförbättring är inte ovanlig, hos cirka 40 % sker en förbättring på minst tre rader inom 6 månader.[6]

Risken för återfall i samma öga är väldigt låg, och drabbar mindre än 5 % av patienterna. Detta förklaras av det faktum att den första synnervsinfarkten minskar trycket som nervfibrerna förmodligen utsätts för som en följd av papillens trängsel. Engagemang av det andra ögat har rapporterats i intervallet 12–15 % på fem år. [7]

## Riktlinje för diagnos och uppföljning vid icke-arteritisk ischemisk optikusneuropati (NAION)

Hälso- och sjukvård

Sveriges regioner i samverkan

Fastställt i Nationellt programområde (NPO) för Ögonsjukdomar 2021-06-02, giltig till 2024-06-02

Fastställt regionalt AAAA-MM-DD

Kontaktperson: Carina Libert, processledare NPO Ögonsjukdomar, carina.libert@sll.se

### Utredning/diagnostisering

Utredning, diagnostisering och uppföljning av en patient med NAION sköts av ögonläkare och kontroll av riskfaktorer sköts av allmänmedicin.

### Anamnes

NAION är oftast en plötslig smärtfri monokulär synnedsättning som kännetecknas av ensidigt papillödem och gradvis försämrad syn under en period av dagar till veckor. Ögonsmärta i samband med synnedsättningen är mycket ovanlig och det bör då övervägas andra orsaker till synnedsättning, framförallt optikusneurit. Temporalisarterit-relaterad A-AION (arteritisk anterior ischemisk optikus neuropati) måste alltid övervägas som differentialdiagnos till NAION.

### Status

Ögonstatus bör inkludera minst synskärpa, synfältsundersökning och fundusundersökning.

- Synskärpa (bästa korrigerade).
- Rutinundersökning/beskrivning av papillstatus bilateralt.
- Synfältsundersökning bör utföras med statisk automatiserad perimetri av det centrala synfältet. Det vanligaste synfältsdefekten är en nedre altitudinell synfältsdefekt men andra defekter kan också orsakas av NAION, såsom centrala skotom. En uttalad sådan synfältsdefekt är oftast ganska lätt att fånga även med synfältsundersökning enligt Donders (enkelt konfrontationstest).
- Andra orsaker till ensidigt papillödem (till exempel papillit, neuroretinit, A-AION/temporalis arterit, CRVO med mera) och eventuell papilldrusen/pseudopapillödem måste identifieras. Särskilt viktigt är detta förstås i diagnoskedet.
- OCT-undersökning (Optic Coherence Tomography) av papill och makula ger ofta ytterligare information, dels avseende graden respektive förändringen av papillsvullnaden, dels utvecklingen av eventuell förlust av nervfiberlagret/gangliecellslagret.

### Diagnoskod

ICD H47.0

### Behandling/handläggning

Det finns ingen etablerad behandling hittills för NAION. Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial (IONDT), den hittills största multicenterstudien, visade ingen fördel med kirurgisk dekompression av synnerven. [8]

### Läkemedelsbehandling

Användningen av intravitreal injektion av antivaskulära endotel-tillväxtfaktorer och användningen av glukokortikoider är båda effektiva för att minska storleken på cirkulatoriskt orsakat ödem men verkar inte förbättra det visuella resultatet på lång sikt [9].

## Riktlinje för diagnos och uppföljning vid icke-arteritisk ischemisk optikusneuropati (NAION)

Hälso- och sjukvård

Sveriges regioner i samverkan

Fastställd i Nationellt programområde (NPO) för Ögonsjukdomar 2021-06-02, giltig till 2024-06-02

Fastställd regionalt ÅÅÅÅ-MM-DD

Kontaktperson: Carina Libert, processledare NPO Ögonsjukdomar, carina.libert@sll.se

Orala glukokortikoider kan övervägas i speciella fall där det finns sekventiell involvering av båda synnerverna eller ovanligt ihållande och svår progressiv synnedsättning under en period av mer än 2–3 veckor. Det finns visst stöd för att kortison kan hjälpa trots att detta inte är bekräftat i olika studier. I studien av Hayreh et.al gavs behandling med 80 mg prednisolon dagligen i 2 veckor och sedan nedtrappning till 70 mg i 5 dagar, 60 mg i 5 dagar och sedan minskat med 5 mg var 5:e dag. Man får i det enskilda fallet ta resonemanget med patienten om biverkningar kontra risker med behandlingen. [10] Vid tveksamhet rekommenderas neurooftalmologisk konsultation.

Aspirin har prövats som ett förebyggande medel för att minska risken för andra ögat, men resultaten är fortfarande kontroversiella.

### Remissrutiner

Vid upptäckt av ensidigt papillödem som är kliniskt förenligt med NAION remitteras patienten till primärvårdsläkare för att påbörja kontroll av de ovannämnda riskfaktorerna.

### Sjukskrivning

Sjukskrivning kan övervägas om synnedsättningen påverkar patientens arbetsförmåga.

### Vårdnivå

Specialistmottagning för ögonsjukdomar har ansvaret för att utreda behandla och följa upp NAION. Primärvården ansvarar för kontroll och behandling av nämnda riskfaktorer.

### Uppföljning

Förslag till tidsintervall för syn-/ögonuppföljning:

- Återbesök: Månadsvis kontroller tills att papillen inte längre är svullen och synen är stabil. Därefter endast vid behov.
- Svårare och avvikande synnedsättningar, komplicerade fall med påverkan av andra ögat med mera bör följas med tätare kontroller.

### Innehållsansvarig

Huvudförfattare har varit Marcos Ramella, överläkare, processansvarig för neurooftalmologi vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg och ledamot i nationell arbetsgrupp för neurooftalmologi under NPO Ögonsjukdomar.

## Riktlinje för diagnos och uppföljning vid icke-arteritisk ischemisk optikusneuropati (NAION)

Hälso- och sjukvård

Sveriges regioner i samverkan

Fastställd i Nationellt programområde (NPO) för Ögonsjukdomar 2021-06-02, giltig till 2024-06-02

Fastställd regionalt AAAA-MM-DD

Kontaktperson: Carina Libert, processledare NPO Ögonsjukdomar, carina.libert@sll.se

## Referenser

1. Arnold AC. Pathogenesis of nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *J Neuroophthalmol* 2003;23:157-163)
2. Hayreh SS. Ischemic optic neuropathies — where are we now? *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2013;251:1873-1884)
3. McCulley TJ, Lam BL, Feuer WJ. Nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy and surgery of the anterior segment: temporal relationship analysis. *Am. J. Ophthalmol.* 2003;136:1171-2
4. Fivgas GD, Newman NJ. Anterior ischemic optic neuropathy following the use of a nasal decongestant. *Am. J. Ophthalmol.* 1999;127:104-6
5. Doro S, Lessell S. Cup-disc ratio and ischemic optic neuropathy. *Arch Ophthalmol* 1985;103:1143-1144)
6. David Kaufman, DO, Kay Dickersin et al. Ischemic optic neuropathy decompression trial: twenty four month update. *Arch Ophthalmol* 2000; 118:793-798)
7. Biousse V, Newman, N. *N Engl J Med* 2015; 372:2428-2436).
8. The IONDT Research Group. The ischemic optic neuropathy decompression trial (IONDT): design and methods. *Control Clin Trials.* 1998 Jun;19(3):276-96. doi: 10.1016/s0197-2456(98)00003-8. PMID: 9620811.
9. Atkins EJ, Bruce BB, Newmann NJ, Biousse V. Treatment of nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Surv. Ophthalmol* 2010;55:47-63
10. Hayreh, S. S., Zimmerman M.B. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2008 Jul; 246(7): 1029–1046.