

Gäller för: Verksamhet Ögonsjukvård

Giltig från: 2024-06-27

Innehållsansvar: Gunilla Magnusson, (gunma40), Överläkare

Giltig till: 2026-06-27

Granskad av: Flera granskare finns - se eftersättsblad

Godkänd av: Madeleine Zetterberg, (madan5), Överläk/Professor

# BARNÖGON Iritkontroller – Idiopatisk Juvenil Artrit

## Syfte

Att i tid upptäcka behandlingskrävande uveit vid Juvenil idiopatisk artrit (JIA).

## Bakgrund

Nedanstående är ett utdrag av nationella riktlinjer men med lokala anpassningar.

JIA är en grupp av sjukdomar som ger inflammation i en eller flera leder hos barn. Inflammation i uvea (regnbågshinna och åderhinna) i samband med JIA kan leda till bestående synnedsättning eller blindhet på grund av komplikationer såsom makulaödem, katarakt, sekundärt glaukom och amblyopi.

Vid diagnos eller misstanke om JIA bör ögonläkarbedömning ske inom 2 veckor och därefter enligt screeningprogrammet.

## Epidemiologi och etiologi

JIA är den vanligaste orsaken till uveit i barndomen och är den vanligaste extraartikulära manifestationen vid JIA. Av barnen i Sverige får 11% uveit, och de flesta drabbas inom 1 år efter JIA -debut, ofta mellan 4–6 års ålder. Uveit är vanligast hos barn med oligoartrit, det vill säga inflammation i upp till 4 leder. Uveiten kan debutera före JIA-debuten och är då förenad med en sämre prognos. JIA-associerad uveit antas vara en autoimmun sjukdom med en immunrespons mot intraokulära antigen.

## Riskfaktorer

ANA-positivitet och låg debutålder av JIA.

## Symtom

I de flesta fall finns inga subjektiva symtom. Ibland har föräldrarna noterat att pupillen är deformerad eller att pupillerna är olika stora. Är barnet lite större kan barnet uppleva dimsyn. Inflammatorisk aktivitet av uveit och artrit behöver inte följa varandra.

# Arbetsbeskrivning

## Status

- Synskärpa
- Ögontryck
- Inspektion i mikroskop av främre kammare (precipitat, ljusväg, celler), lins (bakre synekier, katarakt), glaskropp (vitrit), fundus inklusive papill och makula.

Typ	Debut	Screeningintervall
ANA-positiv artrit Psoriasis artrit	<7 år	Var 3:e månad i 4 år och därefter Var 6:e månad till 14 års ålder
ANA-positiv artrit Psoriasis artrit	>7 år	Var 3:e månad i 2 år och därefter Var 6:e månad till 14 års ålder
ANA-negativ artrit		Var 6:e månad i 4 år och därefter Var 12:e månad till 14 års ålder
Systemisk artrit		Kontroll vid debut och därefter var 12:e månad vid pågående peroral behandling
Entesitassocierad artrit		Kontroll vid debut. Information om iritsymtom

\*ANA-negativ screenas som ANA-positiv till dess att två ANA-negativa test är utförda med 3 månaders mellanrum.

## Avslutande av screeningkontroller

Om möjligt avslutas screeningkontrollerna vid 14 års ålder. Dock bör kontrollerna fortgå tills patienten varit fri från irit/uveit i två år. Har man nyligen avslutat systemisk behandling bör kontrollerna ske under ytterligare två år efter avslut.

## Gradering enligt Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN)

## Celler

Ljusspalt i mikroskop 1 mm x 1 mm (x 16 förstoring)

Gradering	Antal celler
0	0
0.5+	1–5
1+	6–15
2+	16–25
3+	26–50
4+	>50

## Ljussvåg

Gradering	Ljussvåg
0	Ingen
1+	Svag, precis detekterbar
2+	Medel (iris och lins ses klart)
3+	Stark (iris och lins ses disigt)
4+	Intensiv (fibrinutfällning, ibland fibrinsträngar)

## Differentialdiagnoser

- Idiopatisk uveit.
- Postinfektiös uveit.
- Trauma, pars planit.
- HLA B27-associerad uveit.
- Uveit vid sarkoidos, borrelia, toxoplasmos, tuberkulos.

## Behandla/handlägga

Oftalmologiska fynd som indicerar behandling är:

**Celler i främre kammaren >0,5+ (enligt SUN).**

## Topikala steroider

**Dexametason 1%** endospipetter är att föredra vid långtidsbehandling för att undvika konserveringsmedel. Droppfrekvensen baseras på graden av inflammation. Oftast räcker 2–4 droppar/dag i ett nertrappningsschema, men i perioder kan det behövas mer intensiv droppning.

## Pupillvidgande droppar

Ges främst vid nytillkomna synekier.

**Cyclopentolat 1%** till kvällen vid kraftigare uveit och **tropikamid** till

kvällen vid lindrigare uveit. Undvik helst pupillvidgning dagtid på grund av risken för amblyopiutveckling, ljuskänslighet och trötthet.

### **Peri- eller intraokulär kortisoninjektion med slow-release effekt**

Kan vara aktuellt vid intensiv droppbehandling i väntan på effekt av insatt systembehandling eller vid bristande compliance. Kortisoninjektioner används sällan på grund av risken för katarakt- och glaukomutveckling samt att ingreppet ofta kräver narkos.

### **Perorala steroider**

Kan övervägas vid högaktiv uveit eller vid bakre engagemang, såsom makulaödem och papillödem. Utöver vanliga steroidbiverkningar såsom ulcus bör man hos barn beakta risken för påverkad längdtillväxt. Perorala steroider insättes i samråd med barnreumatolog.

### **Trycksegring**

Både uveiten i sig och den lokala kortisonbehandlingen kan leda till ögontryckstegring. Hos en så kallad ”steroidresponder” kan det räcka med 1 droppe per dygn för att få synhotande tryckstegring. Ögontrycksmätning skall därför ingå i varje undersökning när barnet behandlas med steroider eller har pågående inflammatorisk aktivitet.

Vid tryckstegring ges:

- Ögondroppe Azopt/Trusopt 1 x 2.
- Om ytterligare trycksänkning behövs ges ögondroppe Betoptic S 1 x 1–2 som tillägg alt ges kombinationsdroppen Cosopt 1 x 2.

### **Systemisk behandling**

Handläggs av barnreumatolog.

Indikationer för systemisk behandling:

- Inflammation som kräver långvarig behandling med kortisondroppar >3 ggr/dagligen.
- Pågående aktiv uveit under 3 månader med kortisondroppar eller nytt skov av uveit under nedtrappning av kortisondroppar.
- Mycket kraftig uveit.

### **Metotrexat** (peroralt eller subkutant)

Är för närvarande förstahandsbehandling. Effekt ses efter cirka 6–12 veckor. Biverkningar som illamående och förhöjning av leverenzymmer är relativt vanligt. Allvarliga biverkningar är sällsynta, dock är Metotrexat teratogent.

### **Biologiska läkemedel**

Om otillräcklig effekt, eller biverkningar, av Metotrexat, läggs TNF-hämmare till. Medför en risk (mycket låg) för allvarliga infektioner. Man har inte kunnat påvisa en ökad risk för malignitet. Adalimumab (Humira, Imraldi) är det enda biologiska läkemedel som har indikation för behandling av JIA-associerad uveit till barn > 2 års ålder men det finns erfarenhet av behandling med infliximab (Remicade) och övriga biologiska läkemedel. Vid otillräcklig eller utebliven effekt med en TNFhämmare rekommenderas byte till annan TNF-hämmare. Etanercept (Enbrel) är inte effektivt mot JIA-associerad uveit. Adalimumab kan användas i monoterapi men adjuvant terapi med Metotrexat rekommenderas.

### **Utsättande av systembehandling**

Utsättning av systemisk behandling övervägs tidigast efter 2 år utan aktiv inflammation. Risk för uppblående uveit ffa inom 24 månader varför kontroller ska ske 2 månader efter utsättning och därefter var 3:e månad under ett års tid. Därefter enligt ordinarie screeningschema. Om barnet har passerat screening åldern glesas kontrollerna ut ytterligare under 1 år innan avslut.

### **Kirurgisk behandling**

Kan vara aktuell vid komplikationer såsom bandkeratopati, katarakt, glaukom eller vitrit.

### **Kvalitetsuppföljning**

Barnreumaregistret ([www.barnreumaregistret.se](http://www.barnreumaregistret.se)) innehåller en uveitdel med relevanta variabler och illustrativa kurvor. Om användningen av detta register implementeras på samtliga ögonkliniker nationellt och data registreras fortlöpande, utgör det ett utmärkt beslutsunderlag vid samarbetet mellan ögonläkare och barnläkare/-reumatologer.

OBS! Förundersökare fyller i registermall som läggs till undersökande doktor för kompletterande uppgifter. Mallen läggs i sekreterare Annica Skogs fack på DSBS.

## Ansvar

Denna rutin gäller för process Barn/skelning/elektrofysiologi. Ansvarig för processen är processansvarig (PA) Gunilla Magnusson.

Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i Melior om rutinen är kopplad till patient. Övriga orsaker till avsteg från rutinen rapporteras i MedControlPRO.

## Kunskapsöversikt

- Webbplats för Svensk Barnreumatologisk Förening:
  - <https://reuma.barnlakarforeningen.se/wp-content/uploads/sites/11/2018/11/Behandlingsrekommendationer-uveit-18-10-30.pdf>
  - <https://reuma.barnlakarforeningen.se/wpcontent/uploads/sites/11/2019/11/Farmakologisk-beh-JIA-2019-05-31b.pdf>
- Angeles-Han ST et al. Foundation Guideline for the Screening, Monitoring, and Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis–Associated Uveitis. *Arthritis & Rheumatology* 2019;71:864–877
- Carvounis PE et al. Incidence and outcomes of uveitis in juvenile rheumatoid arthritis, a synthesis of the literature. *Graefe’s Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2006;244:281–90.
- Chia A et al. Factors related to severe uveitis at diagnosis in children with juvenile idiopathic arthritis in a screening program. *Am J Ophthalmol* 2003; 135:757–62
- Clarke S et al. Juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis. *Pediatr Rheumatol.* 2016; 27:1-11.
- Constantin T et al. Consensus-based recommendations for the management of uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis: the SHARE initiative. *Ann Rheum Dis* 2018 Aug;77(8):1107-17
- Edelsten C et al. Visual loss associated with paediatric uveitis in english primary and referral centers. *Am J Ophthalmol.* 2003; 135:676–680.
- Hawkins MJ et al. Managing juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis. *Surv Ophthalmol* 2016;61:197-210.

- Heiligenhaus A et al. Prevalence and complications of uveitis in juvenile idiopathic arthritis in a population-based nation-wide study in Germany: suggested modification of the current screening guidelines. *Rheumatology*. 2007; 46:1015–19
- Heiligenhaus A et al. Proposed outcome measures for prospective clinical trials in juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis: a consensus effort from the multinational interdisciplinary working group for uveitis in childhood. *Arthritis Care Res* 2012; 64:1365–72
- Heiligenhaus A et al. Uveitis in Juvenile Idiopathic Arthritis. 2015. *Dtsch Arztebl Int*. 2015;112(6):92–100.
- Jabs DA et al. Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group. Standardization of uveitis nomenclature for reporting clinical data. Results of the First International Workshop. *Am J Ophthalmol*. 2005 Sep;140(3):509-16.
- Kalinina Ayuso V et al. Male gender as a risk factor for complications in uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis. *Am J Ophthalmol* 2010; 149:994–9.
- Kotaniemi K et al. Occurrence of uveitis in recently diagnosed juvenile chronic arthritis. A prospective study. *Ophthalmology* 2001; 108:2071–5.
- Kotaniemi K et al. Uveitis in young adults with juvenile idiopathic arthritis: a clinical evaluation of 123 patients. *Ann Rheum Dis* 2005; 64:871-4. Lee RW, Dick AD. Current concepts and future directions in the pathogenesis and treatment of non-infectious intraocular inflammation. *Eye* 2012;26(1):17–28.
- Papadopoulou M et al. Assessment of the outcome of ophthalmological screening for uveitis in a cohort of Swedish children with juvenile idiopathic arthritis. *Acta Ophthalmol*. 2017; 95:741-7. Saurenmann RK et al. Prevalence, risk factors, and outcome of uveitis in juvenile idiopathic arthritis: a long-term followup study. *Arthritis Rheum* 2007; 56:647–57. Saurenmann RK et al. Risk factors for development of uveitis differ between girls and boys with juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2010; 62:1824–8. Skarin A et al. E. Long-term follow-up of patients with uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis: a cohort study. *Ocul Immunol Inflamm* 2009;17(2):104-8.

## Arbetsgrupp

Gunilla Magnusson, Överläkare, Ögonsjukvården, Barn Östra sjukhuset,  
Område 3, SU.

Pia Lundgren, Överläkare, Ögonsjukvården, Barn Östra sjukhuset,  
Område 3, SU.

Mariya Petrishka-Lozenska, Överläkare, Ögonsjukvården, Barn Östra  
sjukhuset, Område 3, SU.

# Information om handlingen

**Handlingstyp:** Rutin

**Gäller för:** Verksamhet Ögonsjukvård

**Innehållsansvar:** Gunilla Magnusson, (gunma40), Överläkare

**Granskad av:** Lada Kalaboukhova, (ladka1), Sektionschef, Pia Lundgren, (pialu6), Överläkare

**Godkänd av:** Madeleine Zetterberg, (madan5), Överläk/Professor

**Dokument-ID:** SU9820-1156830909-53

**Version:** 9.0

**Giltig från:** 2024-06-27

**Giltig till:** 2026-06-27