

Gäller för: Ögonsjukvård

Innehållsansvar: Tobias Dahlgren, (tobda), Enhetschef

Godkänd av: Martin Thiel, (marth43), Verksamhetschef

Giltig från: 2026-04-17

Giltig till: 2028-04-16

Keratoconus

Sammanfattning

Keratoconus är en progressiv ögonsjukdom som leder till toppighet och förtunning i hornhinnan. Framför allt unga drabbas, och risken för ytterligare försämring minskar med åldern. Bromsande behandling finns i form av corneal crosslinking, vilket kan utföras vid dokumenterad progress (eller i vissa fall tidigare).

Diagnos ställs av ögonläkare på korneamottagning. Tillståndet följs därefter för att upptäcka ev. progress hos antingen läkare eller intern optiker, enligt individuell bedömning.

Kornealtomografi (Pentacam) är en grundsten i diagnostik och uppföljning. Många keratoconuspatienter har nytta av stabila kontaktlinser, men de måste göra uppehåll med dessa 2 veckor före kornealtomografi för att säkerställa tillförlitliga mätvärden.

Ändringar i denna version

Ändrad bokningsorsak (AAMOPT3) till optikermottagningen. Tilläg av länk till nationell riktlinje.

Bakgrund

Keratoconus (KC) är en kronisk hornhinn sjukdom som leder till ektatisk buktning och förtunning. Patienten får därmed en irreguljär astigmatism som inte går att korrigera till fullo med glasögon. Symptomdebuten sker ofta i tonåren. Sjukdomen är ofta progressiv men risken för progress avtar med åren och det är sällsynt med progress efter 40 års ålder. Störst risk för påtaglig progress föreligger om sjukdomen uppträder i tidig ålder. KC är i princip ett bilateralt tillstånd, men påverkan kan vara påtagligt asymmetrisk mellan ögonen.

Det finns ingen klarlagd patofysiologisk förklaring till keratoconus utan sjukdomen bedöms som multifaktoriellt betingad. Såväl genetiska, biomekaniska, biokemiska som miljömässiga faktorer kan ha betydelse för dess utveckling.

Sjukdomens utveckling är enligt det etablerade synsättet inte associerad med inflammation (även om detta ifrågasätts). Kända riskfaktorer för utveckling av KC är allergisk/atopisk keratokonjunktivit, gnuggning av ögonen, hereditet (8-10%), asiatiskt el. arabiskt ursprung, floppy eyelid-syndrom, Downs syndrom, Marfans syndrom, Ehler-Danlos syndrom, Lebers kongenitala amarous. [1,2,3,4,6]

Refraktiv laserbehandling av hornhinnan kan i vissa fall leda till utveckling av progressiv kornealektasi, men personer med risk för ektasi blir oftast bortselektade redan vid förundersökning på laserklinik. Behandling i utlandet har dock inte alltid föregåtts av topografisk screening på samma sätt som i Sverige. Ektasiutveckling efter refraktiv laserbehandling är inte liktydigt med keratoconus.

Klinisk bild

Klassiskt ställdes diagnosen KC genom identifiering av synlig ektasi vid undersökning i ögonmikroskop, asymmetrisk reflex vid undersökning med Javal, Placiduskiva eller retinoskop. Konen lokaliseras ofta inferiotemporalt om apex, men den kan också ligga centralt eller i undantagsfall upptill. Fleischerring (järninlagring) vid konens bas, Vogts striae i det djupa stromat, Munsons tecken (bukande hornhinna ses vid blick ned), oljedropsreflex vid belysning med direkt oftalmoskop samt saxreflex vid retinoskopi är också kliniska tecken som för tankarna till KC/ektasi.

Idag kan diagnosen keratoconus emellertid ställas betydligt tidigare och säkrare genom kornealtopografi eller kornealtomografi (t.ex. Pentacam), vilket också medger en betydligt mer exakt monitorering av ev. progress än vad som tidigare var möjligt. Det finns goda skäl att låta genomföra kornealtomografi vid misstanke, såsom tecken i status enl ovan, vid oförklarad synnedgång hos ung person, eller vid onormalt ökande myopi eller astigmatism. Detta särskilt i närvaro av riskfaktorer, se ovan. Posteriora cornealytan påverkas ofta tidigare än den anteriora.[6]

Pentacam-undersökning

För att säkra tillförlitligheten och kvalitén i uppföljningen ska 3 godkända Pentacam-undersökningar eftersträvas på respektive öga vid varje undersökningstillfälle. Dessa ska sparas i Pentacam-databasen. Detaljerad analys och eftergranskning är därmed möjlig med hjälp av apparatens programvara. Därutöver ska ”medianundersökningen” för varje öga laddas upp i Zeiss Forum, se nedan.

Informera patienten om hur undersökningen går till, om vikten av att hålla blicken exakt på fixationspunkten under hela undersökningen samt om att inte blinka när bilderna tas (när apparaten snurrar). Vid behov kan en kollega hålla upp pats ögonlock vid undersökning, men det är då av yttersta vikt att man inte påverkar ögats form genom ögonlocket med bomullspinnen. (Pentacam är en mycket detaljerad undersökning.)

Kriterier för god tillförlitlighet [10]:

- QS (quality specification) visar “OK”.
- Så litet extrapolerat (prickat) mätområde som möjligt.
- Undersökningar med K-max-indikator (vitt ”ruter-tecken”) nära yttre kanten av undersökningsområdet bör ifrågasättas (gör om undersökningen).

- Maximalt 0,3 D skillnad i anteriort Km (medel-K-värde) mellan de tre undersökningarna. (Upprepa tills tre undersökningar inom detta intervall uppnås.)
- Max 0,2 mm skillnad i "Pupil center Y" (fixation i höjddled) mellan höger och vänster medianundersökning.
- Max 0,2 mm skillnad i "Pupil center X" (fixation i sidled) mellan höger och vänster medianundersökning, men det är normalt att det är olika tecken (+/-).

Det är inte alltid möjligt att få tre godkända undersökningar inom rimlig tid, men man får göra så gott det går utifrån förutsättningarna.

Medianundersökningen [10]:

- Utgå från tre undersökningar som är godkända enligt ovan, eller så nära godkända det går att komma.
- Den undersökning med ett anteriort Km (medel-K-värde) i mitten av de tre undersökningarna (= medianen) har högst tillförlitlighet.
- Om undersökningarna är tveksamma får man välja den som har minst "data gaps" (tryck på "QS" för specifikation).
- Ladda upp "4-maps refractive" respektive "Belin/Ambrósio Enhanced Ectasia Display" för medianen/ den mest trovärdiga undersökningen för respektive öga i Zeiss forum, enligt ovan.
- Vid *bristande kvalitet eller stor variabilitet* ska läkaren informeras om detta för att väga in detta i analysen och ev. eftergranska samtliga Pentacam-mätningar.

Diagnos

Obligatoriska fynd för keratoconusdiagnos enligt Gomes *et al* i "Global consensus.." [1]

- Ickeinflammatorisk förtunning av cornea
- Onormal buktning av bakre kornealytan
- Onormal distribution av corneas tjocklek

Exakta diagnoskriterier i form av referensintervall eller gränsvärden saknas.

Bedömning av keratoconus med Pentacam ska i första hand baseras på korneas anteriora krökning i jämförelse med best fit sphere (BFS), dess posteriora krökning jämfört med BFS samt kornealtjocklekens fördelning över kornealytan. Dessa presenteras visuellt i presentationsläget "4 maps refractive", jämte ett stort antal mätvärden såsom Kmax och pachymetri i den tunnaste punkten.

Det finns därtill ett antal presentationslägen i programvaran som kan bidra till diagnostik och uppföljning såsom Belin-Ambrosio-analys med "enhanced BFS", ABCD-analys, pachymetri-progressionkurva och "topometric/KC-staging"-presentationen. Dessa presentationslägen behandlar och presenterar data på ett sätt som är tänkt att visualisera tecken till KC tydligare samt anger aggregerade värden där olika variabler typiska för KC vägs samman, t.ex. ART-max, BAD D och TKC. [2,6] Dessa analyser är till hjälp, men måste värderas i ljuset av den kliniska bilden och resultaten som presenteras i "4 maps refractive".

Progressanalys

Signifikant progress av keratoconus kan föranleda behandling i form av corneal crosslinking (CXL). Det finns dock ingen tydlig nationell eller internationell definition av vad som är att

beteckna som signifikant progress. Den definition som läggs fram av Gomes *et al* i ”Global consensus.” [1] innebär att två av tre nedanstående kriterier ska vara uppfyllda:

- Ökad lutning av den anteriora kornealytan
- Ökad lutning av den posteriora kornealytan
- Ökad förtunning eller ökad lutning i pachy-prog-kurvan

Det finns, liksom vid flertalet andra medicinska undersökningar, en variabilitet i resultaten av kornealtomografi. Om progress ska konstateras måste den därför vara synlig ovan det ”brus” som variabiliteten utgör. Inga överenskomna referensvärden angående detta finns dock i litteraturen [1]. Visus är ett alltför variabelt mått (även med samma glas) för att kunna utgöra bas för en korrekt progressbedömning.

Kriterier för signifikant progress bör vara samordnade i regionen. Eftersom eventuell CXL utförs vid SU/Mölndal är det lämpligt att deras kriterier för progress tillämpas även i NU-sjukvården, inför beslut om remiss. Det är också viktigt att inte lita på enskilda Pentacam-resultat i denna bedömning, eftersom felmätning och variabilitet är ett problem. I Mölndal tas tre undersökningar per öga och ett medelvärde beräknas av nedanstående variabler. För NU-sjukvårdens vidkommande är det också acceptabelt att jämföra mätvärden från ”medianundersökningen” (se ovan) förutsatt att resultatet är trovärdigt och stabilt jämfört med tidigare. Vid gränsfall och inför eventuell remiss bör dock medelvärden beräknas.

Kriterier för signifikant progress (en eller flera uppfyllda):

- Ökning av anteriort Kmax med 1 D på 6 mån.
- Ökning av maximalt centralt anteriort K-värde (K2) med 1 D på 6 mån.
- Ökning av anterior astigmatism (Ast) med 1 D på 6 mån.
- Minskning av minimal cornealtjocklek (PachyMin/thinnest location) med 2,5 % på 6 månader.

Vid behov av skärpning av diagnostiken kan man även titta på maximalt K-värde i 3-5mm-zonen som ska ha försämrats med 1 D på 6 mån för att vara signifikant. Man kan även väga in successiv progress understigande ovanstående gränser, om detta pågått under längre tid än 6 månader eller har stöd i fler mättillfällen än två. Kollegial diskussion eller frågeremiss till Mölndal rekommenderas vid gränsfall. Obs! Personer under 20 år behöver inte ha dokumenterad progress för att remiss ska skrivas.

Dokumentation

Besöket journalförs enligt normala rutiner. Därtill dokumenteras ovanstående nyckelvärden från Pentacam i en tabell för att möjliggöra progressanalys. Öga, undersökningsdatum, Kmax, K2, Ast och PachyMin (=thinnest location), samt om värdena är medelvärden eller är hämtade från medianundersökningen ska dokumenteras. Bristande tillförlitlighet anges också samt eventuell frånvaro av linsvila. Förslagsvis kopieras tabellen från föregående besök och att man därefter fyller i de aktuella resultaten.

Vårdnivå

Nybesök

Keratoconus diagnosticeras och följs i första hand på klinikens korneamottagning. (Konkret misstanke ska finnas, remissfall med synnedsättning ska först undersökas på allmänmottagning.) Brådskanedegraden styrs av patientens ålder (yngre – högre risk för progress) och om anamnes eller status inger misstanke om aktuell progress. Progressionsrisken vid pediatrik KC är uppåt 90 % och påverkas även av hur avancerad sjukdomen är vid upptäckt. [8,9]

- Personer under 20 år bör undersökas på korneamottagningen inom 1 månad vid konkret KC-misstanke.
- Personer 20-40 år *utan misstanke om aktuell progress* bör få ett första besök på korneamottagningen inom 3 månader. Om det finns *misstanke om aktuell progress* undersökning inom 1 månad.
- Patienter över 40 år behöver inte undersökas med avseende på ev. progress om det inte finns en tydlig, konkret misstanke om detta. Däremot kan de sättas upp till korneamottagning om diagnosen inte är säkerställd, vid hydrops eller vid så avancerad sjukdom att patienten behöver bedömas avseende behovet av ev. kornealtransplantation.

Uppföljning

Standardintervall för undersökning av patient med KC på korneamottagningen är 6 månader. Beroende på patientens ålder, riskfaktorer och om misstanke om progress finns kan intervallet sättas kortare. Om signifikant progress dokumenteras (se ovan) remitteras patient till SU/Mölndal för ställningstagande till crosslinking (CXL). I undantagsfall kan remiss skrivas innan progress uppmätts, men detta ska i så fall noga motiveras. Vid frånvaro av progress under 2-3 år hos vuxen patient kan kontrollerna avslutas, men detta kan anpassas individuell bl.a. beroende på ålder. Se rutin från SU/Mölndal med förslag till uppföljning [här](#).

Linsvila 2 v före undersökning om patienten använder stabila linser, 3 dagar om patienten använder mjuka linser.

Om progressanalys utgår ifrån medianundersökning så föreligger viss osäkerhet och man behöver därför gå in och granska *samtliga* undersökningar *om det föreligger någon tveksamhet, eller vid gränsfall*.

Remiss till SU/Mölndal

- Personer under 20 år med konstaterad KC.
- Personer över 20 år med KC-diagnos och påvisad progress enligt ovanstående kriterier, eller vid stark misstanke om progress (vilket ska motiveras), om patienten har intresse för CXL.
- Patient med stora synbesvär som inte går att lösa med adekvat utprovade stabila linser (t.ex. p g a ärrbildning) om patienten har intresse för kornealtransplantation.

Keratoconusmottagning hos intern optiker (AAMOPT3)

Efter läkarbedömning på corneamottagning ska fall med keratoconus eller misstänkt keratoconus i första hand följas på optikermottagningen (AAMOPT). Undantag är fall då klinisk undersökning misstänks behövas (inkl. stor tveksamhet kring om patienten klarar att genomföra Pentacam). Endast kornealäkare får sätta upp patienter till optikermottagningen på denna indikation. Patienter ska inte bokas till optikermottagningen direkt från remiss utan tydliga instruktioner från cornealäkare.

Planering: *Orsak AAOPT3, åtgärd Pentacam.*

Arbetsbeskrivning:

Bästa korrigerade visus ska kontrolleras och tre godkända Pentacam-undersökningar per öga genomförs och sparas i apparaten. Medianundersökningen (se ovan) för varje öga ska även föras över till Zeiss Forum. Ögonundersökning i mikroskop är inte obligatorisk utan görs vid behov.

Om anamnes eller fynd inger misstanke om brådskande tillstånd som behöver undersökas kliniskt kan bakjournen tillfrågas. I övrigt läggs underlaget till senaste kornealäkare för bedömning (progressanalys) och planering. Om optiker misstänker progress ska underlaget läggas som brådskande. Samtliga tre ”4-maps refractive” för både nuvarande och föregående besök för aktuellt öga ska i så fall även skrivas ut på papper och bifogas.

Information

Information om tillståndet, dess prognos och möjlig behandling ska ges muntligen och skriftligen, särskilt vid diagnos. Alla patienter ska få information om att inte gnugga ögonen. Vid allergisk konjunktivit ska man se till att patienten har en effektiv behandling för detta. Avrådan från refraktivkirurgisk laserbehandling bör också nå alla patienter.

Behandling

För att uppnå god synkvalitet behöver keratoconuspatienter ofta använda stabila kontaktlinser. Dessa prövas inte ut på ögonmottagningen utan via privatpraktiserande optiker. Om lokala optikers kunnande inte räcker till kan patienten hänvisas till optiker i Göteborg där vanan är större och därefter slutligen till syncentralens optiker, men detta måste i så fall noga motiveras eftersom stor restriktivitet råder.

Linserna har ingen behandlande/progresshämmande effekt utan ges för att optimera patientens synfunktion. Man behöver alltså inte ”övertala” patienten att använda kontaktlinser om intresse och subjektivt behov av detta saknas. Patient som kör bil kan dock behöva upplysas om körkortsgränser i de fall då de inte ser tillräckligt med befintlig korrektion. Anmälan till Transportstyrelsen ska ske vid behov enligt vanliga rutiner.

Corneal crosslinking (CXL) är en metod att genom applikation av riboflavin (vitamin b2) och belysning med UV-ljus ge upphov till syreradikaler som skapar tvärbryggor mellan kollagenmolekylerna i kornea som därmed stabiliseras. [7] Syftet med CXL är att stoppa progress, men i en del fall kan även viss förbättring av tillståndet ske. Behandlingen är väletablerad och resultaten i genomförda studier i allmänhet goda, några studier visar också på goda resultat vid 7-10 års uppföljning. Svagheter i studieupplägget i några viktiga studier har noterats [3,7]. Barn förefaller ha sämre effekt av CXL än vuxna [9]. Behandlingen leder ofta till kraftig smärta under de närmaste dagarna efter ingreppet. Potentiella komplikationer är i första hand relaterade till epiteldefekten. I första hand svårläkt kornealsår, keratit, sterila infiltrat, haze, kornealödem. Vid kornealtjocklek <400um risk att endotelet skadas om detta inte hanteras enligt nedan. [3,4,5,7]

För att CXL skall vara aktuell fordras i allmänhet dokumenterad aktuell progress, se ovanstående kriterier. Det finns ingen bestämd övre åldersgräns för CXL vid påvisad progress. Om progress påvisas och om patienten är intresserad av CXL skrivs remiss till Mölndal. Om man ser särskilda skäl till CXL (dvs påtaglig risk för progress) trots att kriterierna inte är uppfyllda kan remiss också skrivas [3]. Personer under 20 år remitteras till Mölndal redan vid diagnos, där man tar ställning till CXL direkt.

Minimal kornealtjocklek <400um är ingen kontraindikation då man kan använda sig av hypotona droppar för att öka kornealtjockleken i samband med ingreppet, så remiss kan ändå skrivas, men man bör påpeka detta i remisstexten så att ingreppet ev. kan prioriteras.[3]

Kornealtransplantation (PKP eller DALK) kan vara aktuellt om stabila kontaktlinser inte räcker för att patient ska uppnå en godtagbar synskärpa alternativt om kontaktlinsbehandling inte alls fungerar trots ordentlig utprovning.

Hydrops

Patienter med avancerad keratoconus kan drabbas av hydrops, dvs. brott i Descemets membran som ger upphov till vätskeinflöde och svullnad i kornealstromat. Patient upplever hastig synförsämring, smärta och ljuskänslighet och vid undersökning ses kornealödem. Tillståndet är i allmänhet självbegränsande och går över på ett par månader. Under tiden kan behandling med NaCl 5 % ges i ett försök att minska svullnaden samt ev. cycloplegi mot smärta. Vid kornealsår ges Kloramfenikolsalva.

Länk: [Nationell riktlinje för korneala ektasier](#)

Referenser

- 1 Gomes *et al.* Global consensus on keratoconus and ectatic diseases. *Cornea*. 2015 Apr;34(4):359-69.
- 2 Duncan *et al.* Assessing progression of keratoconus: novel tomographic determinants. *Eye Vis (Lond)*. 2016 Mar 11;3:6.
- 3 Galvis *et al.* Patient selection för corneal collagen crosslinking: an updated review.
- 4 Andreanos *et al.* Keratoconus treatment algorithm. *Ophthalmol Ther* 2017 jul 28 [Epub ahead of print].
- 5 Evangelista CB, Hatch KM. Corneal collagen cross-linking complications *Semin Ophthalmol*. 2017 Sep 6:1-7. [Epub ahead of print]
- 6 Mas Tur V. A review of keratoconus: Diagnosis, pathophysiology, and genetics. *Surv Ophthalmol*. 2017 Nov - Dec;62(6):770-783.
- 7 Kobashi H, Rong S. Corneal Collagen Cross-Linking for Keratoconus: Systematic Review. *Biomed Res Int*. 2017;2017:8145651.
- 8 Martínez-Abad A, Piñero DP. New perspectives on the detection and progression of keratoconus. *J Cataract Refract Surg*. 2017 Sep;43(9):1213-1227.
- 9 Mukhtar S, Ambati BK. Pediatric keratoconus: a review of the literature. *Int Ophthalmol*. 2017 Aug 29. [Epub ahead of print]
- 10 Mazen M Sinjab. *Corneal Tomography in Clinical Practice (Pentacam System): Basics and Clinical Interpretation 4th Edition*. Jaypee Brothers Medical Publishers 2021.

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Ögonsjukvård

Innehållsansvar: Tobias Dahlgren, (tobda), Enhetschef

Godkänd av: Martin Thiel, (marth43), Verksamhetschef

Dokument-ID: NU10102-675416934-180

Version: 14.0

Giltig från: 2026-04-17

Giltig till: 2028-04-16