

Gäller för: Ögonsjukvård

Innehållsansvar: Siri Hansen, (sirhe2), Specialistläkare

Godkänd av: Martin Thiel, (marth43), Verksamhetschef

Giltig från: 2025-02-26

Giltig till: 2027-02-13

## AION Anterior ischemisk opticusneuropati

### Revidering i denna version

Visa delar av rutinen är uppdaterad.

### Sammanfattning

Främre optikusinfarkt, AION (anterior ischemic optic neuropathy) kännetecknas av en akut synnedsättning kombinerat med svullen optikuspapill, ibland i kombination med flamformade blödningar och/eller bomullsexsudat. Det är mycket viktigt att särskilja arteritisk från icke-arteritisk AION då handläggningen skiljer sig markant och rätt behandling är avgörande.

### TVÅ OLIKA FORMER

- **icke-arteritisk AION** (NA-AION; ca 85 % av fallen)

Anses orsakas av en rubbning av mikrocirkulationen i optiska disken vanligen orsakad av ischemi i de korta bakre ciliarartärerna. Följden blir infarkt i själva papillen. Patienterna är oftast äldre än 50 år, men typiskt yngre än de som utvecklar AAION.

- **arteritisk AION** (A-AION; ca 15 % av fallen)

Orsakas av en trombotisk inflammation i de bakre ciliarartärerna på basen av temporalisartrit/jättecelsartrit. Tillståndet förekommer nästan uteslutande hos patienter över 50 år och incidensen ökar med ökande ålder. Omkring 90 % av patienterna med AAION är över 60 år. Typisk patient är kvinna 70-79 år.

### SYM TOM

#### A-AION

Det typiska för A-AION är (hos drygt 80 % av patienterna) **prodromer**, såsom:

- skalpömhet
- huvudvärk (90%)

- tugg-claudicatio (tuggsmärtorna leder i sin tur till dålig aptit och viktnedgång)

Ytterligare symptom:

- Ofta feber och generell led- och muskelvärk.
- 50% av patienter med temporaliserit har PMR (polymyalgia reumatika) vid diagnos. Ungefär 20 % av patienterna med PMR utvecklar temporaliserit.
- Plötsliga övergående attacker av synnedsättning (dimsyn) kan förekomma flera veckor före den egentliga attacken av A-AION och en mer manifest synnedsättning.
- Synnedsättningen vid A-AION är vanligen grav och bestående.

## NA-AION

- Synnedsättning som inte sällan upptäcks av patienten i samband med uppvaknandet. Detta har möjligen samband med fysiologisk nattlig hypotoni.
- Synnedsättningen är vanligen inte lika uttalad som vid en A-AION.
- Vanligen inga allmänsymtom eller prodromer som vid A-AION.
- Förloppet kan vara helt **statiskt** med omedelbar synnedsättning som sedan inte förändras, eller **progressivt**, där synen fortsätter att försämrans under de följande dagarna/veckorna efter insjuknandet.

Risken för NA-AION ökar med följande faktorer:

- "Disc at risk" – vanligen liten papill med en minimal fysiologisk exkavation
- Diabetes mellitus (25%)
- Rökning
- Hyperlipidemi, arterioskleros, hyperhomocysteinemi, anemi
- Hypertoni (50%)
- Plötslig hypotension
- Kollagen-kärlsjukdomar, antifosfolipidsyndrom
- Sömnapné
- Kataraktkirurgi
- Behandling med sildenafil, interferon

## KLINISKA FYND

### A-AION

- Den optiska disken är vid A-AION oftast blekare än vid NA-AION.
- Bomullsexsudat förekommer som tecken på retinal ischemi.
- Sänkan (SR) är vanligen ordentligt stegrad (vanligen upp till 70 mm, men SR upp över 100 mm förekommer). Normal SR förekommer hos ca 20%.
- C-reaktivt protein (CRP) är vanligen stegrad och mer specifikt än SR-stegringen. Kombinationen stegrad SR plus stegrad CRP har en specificitet på drygt 95 procent.
- Trombocytos vanligt.

- Temporalisbiopsi ska alltid göras, men ska inte fördröja behandling vid klinisk diagnos/välgrundad misstanke. Biopsi kan vara normal hos 5-13%..

## NA-AION

- Ödematös optisk disk som typiskt kan vara segmentellt svullen.
- En optikusatrofi kan vanligen ses efter 6-8 veckor efter insjuknandet och ett kvarvarande ödem efter denna tid tyder på en annan diagnos.
- Optiska disken i det friska ögat är vanligen liten och har en minimal fysiologisk exkavation.
- Fokala teleangiektasier på optiska disken, retinala arteriolerna i den peripapillära regionen är vanligen mindre i diameter (detta är dock ett svårvärderat tecken)
- Typisk altitudinal inferior synfältsdefekt, men kan även vara annorlunda.

## Akutbesök

Det viktigaste vid den akuta handläggningen är att utesluta/verifiera om det finns en temporalis/jättecellsartrit som bakomliggande orsak, d v s särskilja A-AION från NA-AION. Det finns påtaglig risk att även andra ögat ska drabbas om diagnos och behandling missas på första ögat.

**1. Anamnes** – ålder, tidigare sjukdomar, A-AION symptom?

**2. Undersökning:**

- visus, tryck
- pupillreaktion – RAPD?
- SST
- synfält (helst datorstyrd perimetri, annars manuell)
- klinisk undersökning – fundus i dilatation (papillödem?, papill utseende i andra ögat?)
- dokumentera gärna med papill-OCT

Om det utifrån 1 och 2 finns misstanke om A-AION/temporalisartrit så ska man remittera patient direkt till akuten, NÄL.

Om misstanke låg och anamnes för NA-AION fortsatt med:

**3. Lab-tester**

- sänka, CRP, trombocyter akut (-om patologiskt remittera till akutmottagningen NÄL alternativt diskutera akut remittering med medicinkonsult).

**4. Remiss till VC** för utredning av kardiovaskulära riskfaktorer, nattlig hypotension, sömnapné, anemi.

**5. Rekommendera rökstopp.**

**6. Överväga andra utredningar om:** NAION atypisk patient (värk, progressiv synförsämring efter 1 månad, persistent papillödem efter 6-8 veckor, patient under 50 år)

- MR hjärna och orbita
- vaskulit utredning
- protrombotisk utredning
- inflammatorisk utredning

## **UPPFÖLJNING OCH BEHANDLING**

### **A-AION**

Vid signifikant misstanke remitteras patienten till akutmottagningen NÄL för fortsatt handläggning och behandling. Patient med A-AION ska i allmänhet behandlas med steroider 1 g/dag iv i 3 dagar och därefter 1 mg/kg/dag. Akut behandling sköts av reumatolog eller invärtesmedicinare.

Första uppföljningsbesök på ögon om 2 veckor, sedan 1 gång i månaden tills papillödem är borta och visus är stabilt. Sedan glesa kontroller 1-2 gånger, därefter avslut med information till behandlande klinik (medicin/primärvård).

Steroider ska behållas i flera månader under upprepad kontroll av SR vilket sköts av medicin/primärvård. Vid återkommande sjukdomssymtom, ska dosen av prednisolon ökas till senast effektiva dos. Alternativ till steroider eller som tillägg till steroider vid återfall eller aktiv sjukdom kan vara Tocilizumab (IL-6 hämmare). Sköts via reumatologen.

### **NA-AION**

Det finns ingen känd verksam behandling för NA-AION. Man kan överväga steroidbehandling om visus försämras progressivt, är under 0,25 eller om det gäller ett andra öga som är drabbat nu (80 mg po och trappa ner).

Det finns ingen känd profylax mot NAION. Rekommenderas bra kontroll av kardiovaskulära riskfaktorer.

Återbesök månadsvis tills papillen fortfarande inte är svullen och synen stabil. Därefter endast vid behov. Svårare och avvikande synnedsättning, komplicerade fall med påverkan av andra ögat bör följas med tätare kontroller.

### **Bilkörning**

Patient med hastig, kraftig, kvarstående synnedsättning på ett öga får inte köra bil under en inställningsperiod. Se gällande körkortsregler.

### **Kliniska fynd AAION/NAION/optikusneurit**

<b>Fynd</b>	<b>AAION (arteritisk AION)</b>	<b>NAION (icke-arteritisk AION)</b>	<b>ON - optikusneurit (för jämförelse)</b>
-------------	--------------------------------	-------------------------------------	--

<b>Medelålder</b>	ca 70 år	ca 60 år	< 40 år
<b>Associerade symtom</b>	Huvudvärk Skalpömhets Tugg-claudicatio Plötslig övergående synnedsättning	Vanligen inga	Uhthoffs fenomen Färgmättnadsdefekt
<b>Synskärpa</b>	< 0.1 i 60 % av fallen	> 0.1 i 60 % av fallen	Mycket varierande från någon rad på syntavlan ner till blindhet (amauros)
<b>Papill</b>	Blek, svullen papill Normal papillekkavation	Blek/hyperemisk papill hos 100 % Liten/ingen papillekkavation	Hyperemisk papill hos 33 %
<b>SR</b>	Medel 70 mm	Medel 20-40 mm	Ej förhöjd
<b>Förlopp</b>	Sällan förbättring Risk för andra ögat 55-95 %	15-40 % liten förbättring Risk för andra ögat ca 15 %	Progress av synförlusten vanligen första veckan, därefter långsam förbättring
<b>Behandling</b>	Steroider systemiskt	Ingen känd verksam behandling	Steroider systemiskt

## DIFFERENTIALDIAGNOSER

- ON - optikusneurit
- Övriga optikusneuropatier såsom toxiska, infiltrativa, diabetespapillopati
- Papilloflebit
- Amiodarone optikus neuropati
- Drusenpapill

## Referenser

Nationellt kliniskt kunskapsstöd: Anterior icke-arteritisk ischemisk optikusneuropati (NAION) ([nationelltkliniskt-kunskapsstod.se](https://www.nationelltkliniskt-kunskapsstod.se))

Bowling, Brad. 2019. *Kanski's Clinical Ophthalmology*. 9th ed. London, England: W B Saunders.

[Optikusinfarkt \(https://www.internetmedicin.se/ogonsjukdomar/optikusinfarkt\)](https://www.internetmedicin.se/ogonsjukdomar/optikusinfarkt)

Svensk reumatologisk riktlinjer för utredning, behandling och uppföljning av jättecellsartrit (GCA), senast uppdaterade 2023

([https://riktlinjer.svenskreumatologi.se/wp-content/uploads/2022/03/jattecellsartrit\\_gca\\_riktlinjer\\_2023.pdf](https://riktlinjer.svenskreumatologi.se/wp-content/uploads/2022/03/jattecellsartrit_gca_riktlinjer_2023.pdf))

# Information om handlingen

**Handlingstyp:** Rutin

**Gäller för:** Ögonsjukvård

**Innehållsansvar:** Siri Hansen, (sirhe2), Specialistläkare

**Godkänd av:** Martin Thiel, (marth43), Verksamhetschef

**Dokument-ID:** NU10102-675416934-5

**Version:** 13.0

**Giltig från:** 2025-02-26

**Giltig till:** 2027-02-13