

Gäller för: Verksamhet Ögonsjukvård

Giltig från: 2025-03-24

Innehållsansvar: Madeleine Zetterberg, (madan5), Överläkare/Professor

Giltig till: 2027-03-20

Granskad av: Maria Mas Castells, (marma292), Överläkare

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

# ÖGONPLASTIK NAG Nekrotiserande periorbital fasciit

## Sammanfattning

Riktlinje för periorbital nekrotiserande fasciit.

NPO Ögonsjukdomar /NAG Plastik Orbita

Version	Godkänt datum	Beskrivning av förändring
Version 1	2021-12-15	

## Innehållsförteckning

Förändringar sedan föregående version .....	<b>Error! Bookmark not defined.</b>
Sammanfattning .....	1
Syfte .....	2
Metodbeskrivning – Så har riktlinjen arbetats fram.....	2
Bakgrund .....	3
Utredning/diagnostisering .....	4
Behandling/handläggning [1–4] .....	6
Vårdnivå .....	7
Kvalitetsuppföljning .....	7

Nationellt system för kunskapsstyrning Hälso- och sjukvård  
Nationellt vårdprogram för periorbital nekrotiserande fasciit  
Nationellt programområde (NPO) för ögonsjukdomar  
Kontaktperson: Carina Libert, processledare, carina.libert@regionstockholm.se

Innehållsansvarig.....	8
Källförteckning.....	8

## Syfte

Syftet med riktlinjen är att skapa ett underlag för en vård i Sverige, genom att upprätta nationell riktlinje för utredning, behandling och uppföljning av patienter med periorbital nekrotiserande fasciit, baserat på vetenskap och beprövad erfarenhet.

## Metodbeskrivning – Så har riktlinjen arbetats fram

Denna riktlinje har utarbetats av NPO ögonsjukdomars nationella arbetsgrupp (NAG) för Plastik/ orbita. Västra regionens representant i gruppen, ögonläkare Karin Svedberg har varit huvudförfattare till dokumentet. I den nationella arbetsgruppen har ingått representanter från alla sex sjukvårdsregioner. Ordförande har varit Eva Dafgård Kopp, ögonläkare (Stockholm-Gotland). Övriga ledamöter Eva Källsbo, ögonsjuksköterska (Stockholm – Gotland), Karl Engelsberg, ögonläkare (Södra), Annelie Hamrin ögonläkare (Norra), Kersti Sjövall, ögonläkare (Uppsala-Örebro) och Sofia Hjärsing, ögonläkare (Sydöstra).

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

Den nationella arbetsgruppen inventerade initialt befintliga kunskapsstöd inom regionerna. Det fanns inget nationellt kunskapsstöd men ett antal regionala kunskapsstöd med nästan identiskt innehåll. Arbetsgruppen har också eftersökt nationella kunskapsstöd via Svensk förening för otorhinolaryngologi, huvud- och halskirurgi samt infektionsläkarföreningen. Några sådana fanns inte. En systematisk sökning av internationell litteratur inom området gjordes med hjälp av sökmotorn Pubmed. Förutom gruppens egen sökning av relevant litteratur har bibliotekarien Linda Hammarbäck på biomedicinska biblioteket, Göteborgs universitetsbibliotek, hjälpt till med referenssökningen. Några randomiserade studier finns inte inom området utan kunskapsstödet baseras på fallstudier och översiktsartiklar.

Nationellt system för kunskapsstyrning Hälso- och sjukvård  
Nationellt vårdprogram för periorbital nekrotiserande fasciit  
Nationellt programområde (NPO) för ögonsjukdomar  
Kontaktperson: Carina Libert, processledare, carina.libert@regionstockholm.se

Sofia Hultman-Dennison, ÖNH-specialist vid Karolinska sjukhuset, har granskat dokumentet och tillfört synpunkter liksom Anders Ternhag, docent i infektionssjukdomar, Karolinska Sjukhuset har givit synpunkter på antibiotikaval. Hela arbetsgruppen för plastik/orbita har granskat riktlinjen och kommit fram till detta konsensusdokument. I brist på randomiserade studier baseras riktlinjen på det publicerade material som finns och arbetsgruppens samlade erfarenhet. Syftet att basera riktlinjerna på vetenskap har nåtts så långt det varit möjligt.

## Bakgrund

Nekrotiserande fasciit (NF) är en snabbt progredierande nekrotiserande infektion av den superficiella muskelfascian med sekundär nekros av överliggande hud och fettväv. Den kan förekomma var som helst i mjukvävnaden men denna riktlinje behandlar NF periokulärt. Vävnadsskadan orsakas av bakteriella nekrotoxiner som sannolikt också är upphovet till glomerulonefrit, endokardit, toxisk chock och död. Subkutana kärltromboser som leder till nekros gör att antibiotika penetrerar dåligt [1–4].

### **Epidemiologi (incidens och prevalens)**

NF är en sällsynt sjukdom. Data om incidens och prevalens är inte tillgängliga. Infektionen är ännu mer sällsynt hos barn än hos vuxna.

### **Etiologi**

Den vanligaste orsakande patogenen är Grupp A hemolytiska streptokocker som står för cirka hälften av sjukdomsfallen. Därefter följer *Pseudomonas aerogenosa*, *Stafylokokkus aureus*, blandinfektioner med olika bakterier och en stor mängd ovanligare bakterie- och svampinfektioner. Även anaeroba bakterier förekommer som agens [1–4].

### **Riskfaktorer**

- Immunosuppressiv behandling.
- Missbruk.
- Diabetes mellitus.
- Autoimmuna sjukdomar.
- Malnutrition.

Nationellt system för kunskapsstyrning Hälsa- och sjukvård  
Nationellt vårdprogram för periorbital nekrotiserande fasciit  
Nationellt programområde (NPO) för ögonsjukdomar  
Kontaktperson: Carina Libert, processledare, carina.libert@regionstockholm.se

- Hjärt-kärlsjukdomar.
- Andra pågående infektioner.

Cirka hälften av sjukdomsfallen av NF inträffar hos i övrigt helt friska individer utan predisponerande faktorer. [1–4]

### Utlösande faktorer [1–4]

- Trauma.
- Kirurgi.
- Tandinfektion.
- Pågående infektion i sinus.
- Pågående infektion i och omkring ögat.

### Symtom

- Svår smärta (oproportionellt svår smärta) i ett område med svullen, rodnad, varm, ömmande hud/mjukvävnad. Huden kan också vara blek och cyanotisk då infektionen sitter på djupet.
- Eventuellt förekommer redan vid diagnosen hudnekroser och blåsor i huden.
- Allmänpåverkan med sjukdomskänsla, illamående, svettning och feber är vanligt.

## Utredning/diagnostisering

Utredningen och behandlingen av NF är mycket brådskande. Sjukdomen har ett snabbt förlopp, ibland kan det gå enbart ett par timmar mellan insjuknande och död. Handläggningen har högsta prioritet.

### Anamnes

Riskfaktorer och utlösande faktorer enligt ovan.

### Status

- Allmäntillståndet är ofta påverkat.
- Förhöjd kroppstemperatur kan förekomma. Mätning av kroppstemperatur.

Nationellt system för kunskapsstyrning Hälso- och sjukvård  
Nationellt vårdprogram för periorbital nekrotiserande fasciit  
Nationellt programområde (NPO) för ögonsjukdomar  
Kontaktperson: Carina Libert, processledare, carina.libert@regionstockholm.se

- Tecken på inflammation och eventuellt hudnekros av det angripna området.
- Själva ögat är vanligen opåverkat.
- Orbitastatus (visus, pupillreaktioner, motilitet, proptos, inflammationstecken på eller i ögat) bör göras för att differentiera mot preseptal och orbital cellulit.
- Vid palpation av området kan man ibland höra krepitationer subkutant. Luft subkutant kan ses på röntgenbilder.
- Mätning och fortsatta kontroller av vitala funktioner som puls, blodtryck, syremättnad och kroppstemperatur.

### Handläggning vid utredning

Diagnosen ställs vanligen utifrån det kliniska utseendet och en hög nivå av misstänksamhet krävs av klinikern. Vid eventuell tveksamhet är det lämpligt att via utforskerande incision undersöka om infektionen breder ut sig längs fasciaplanet utanför det angripna hudområdet. [1–4]

### Laboratorieprover

- CRP (vanligen hög eller mycket hög).LPK (både leukopeni och leukocytos finns beskrivna)
- Odling tas från eventuella sår samt vid kirurgi. Odling ska tas innan antibiotika ges.
- Blododling kan tas men har begränsat värde och får inte fördröja igångsättande av behandling.
- Det är viktigt för laboratoriet att man skriver på remissen att det rör sig om en nekrotiserande fasciit.

### Bilddiagnostik

CT kan bli aktuellt i ett senare skede.

### Diagnoskriterier

Klinisk diagnos enligt ovan.

Nationellt system för kunskapsstyrning Hälso- och sjukvård  
Nationellt vårdprogram för periorbital nekrotiserande fasciit  
Nationellt programområde (NPO) för ögonsjukdomar  
Kontaktperson: Carina Libert, processledare, carina.libert@regionstockholm.se

## Differentialdiagnoser

- Orbital cellulit.
- Preseptal cellulit.
- Dacryocystit.
- Infektion med herpesvirus.

## Diagnoskod

M 72.6 Nekrotiserande fasciit

## Behandling/handläggning [1–4]

Stödjande intensivvårdsbehandling behövs ofta. Hyperbar syrgasbehandling i tryckkammare kan övervägas i svårare fall.

## Kirurgisk behandling

Kirurgisk debridering av all nekrotisk vävnad är den viktigaste behandlingen. Detta måste vanligen upprepas, ofta dagligen, till dess att infektionen är under kontroll och inga nya nekrotiska områden bildas. Infektionens utbredning på hudnivå kan markeras med en penna för att följa eventuell progress eller regress.

Så länge det är aktuellt med operation i narkos ska patienten hållas fastande.

## Läkemedelsbehandling

Intravenös behandling med antibiotika i högdos riktad mot sannolik eller odlingsverifierad patogen är obligat. Empirisk behandling (innan odlingssvar) inleds med en karbapenem tillsammans med klindamycin. Vid hög misstanke om MRSA ges kombinationsbehandling med vancomycin istället för klindamycin.

- Vuxna: meropenem 1g x 3 intravenöst + klindamycin 600 mg x 3 intravenöst.
- Barn: meropenem 20 mg/kg x 3 intravenöst + klindamycin 10 mg/kg x 3 intravenöst.

## Komplikationer

- Förlust av ögat.

Nationellt system för kunskapsstyrning Hälsa- och sjukvård  
Nationellt vårdprogram för periorbital nekrotiserande fasciit  
Nationellt programområde (NPO) för ögonsjukdomar  
Kontaktperson: Carina Libert, processledare, carina.libert@regionstockholm.se

- Bestående skador av mjukvävnad.
- Tillfälligt eller bestående nedsatt synfunktion.
- Vid spridning av NF till omkringliggande vävnader såsom hals eller mediastinum – septisk chock, endokardit, njursvikt, tromboser i venösa och arteriella kärl.
- Tillståndet kan leda till döden.

Mortaliteten har rapporterats i sjunkande. Den senaste siffran angående mortalitet av periokulär NF är 8,5% [2]. Storleken på vävnadsförlusten är beroende av hur långt infektionen hunnit progrediera innan den stoppas upp.

### **Klinisk uppföljning**

På ögonklinik och eventuellt på plastikkirurgisk klinik. Omfattande rekonstruerande kirurgiska åtgärder kan behövas efter utläkt infektion. NF är en sällsynt diagnos med ett variabelt förlopp varför vården måste individualiseras.

## **Vårdnivå**

NF kräver multidisciplinärt samarbete. Patienten ska vårdas ineliggande på klinik som har tillgång till intensivvård och kirurgi. Infektionsläkare, ögonläkare, specialister i anestesi- och intensivvård och ibland ÖNH-läkare och/eller plastikkirurg är de specialister som har huvudrollen i patientens vård.

Ledtider för utredning och behandling: Högsta prioritet gällande diagnostik och behandling på grund av sjukdomens snabba och allvarliga förlopp.

## **Kvalitetsuppföljning**

Kvalitetsuppföljning förutsätter någon typ av internationellt eller nationellt register vilket inte finns idag. I händelse av ett inrättande av ett sådant kunde man exempelvis registrera vårdtid, funktionsförlust eller funktionsnedsättning, antal operationer, död.

Nationellt system för kunskapsstyrning Hälsa- och sjukvård  
Nationellt vårdprogram för periorbital nekrotiserande fasciit  
Nationellt programområde (NPO) för ögonsjukdomar  
Kontaktperson: Carina Libert, processledare, carina.libert@regionstockholm.se

## Innehållsansvarig

Eva Dafgård Kopp, överläkare och docent, S:t Eriks ögonsjukhus och Karolinska institutet, Solna.

## Källförteckning

1. Lazzeri D, Lazzeri S, Figus M, Tascini C, Bocci G, Colizzi L et al. Periorbital necrotising fasciitis. *Br J Ophthalmol*. 2010;94:1577-85.
2. Amrith S, Hosdurga Pai V, Wan Ling W. Periorbital necrotizing fasciitis – a review. *Acta Ophthalmol*. 2013;91:596-603.
3. Clebak KT, Malone MA. Skin infections. *Prim Care* 2018;45(3):433-54.
4. Hamed-Azzam S, AlHashash I, Briscoe D, Rose GE, Verity DH. Common Orbital Infections – State of the Art – Part I. *J Ophthalmic Vis Res*. 2018;13(2):175-82.

# Information om handlingen

**Handlingstyp:** Riktlinje verkställighet

**Gäller för:** Verksamhet Ögonsjukvård

**Innehållsansvar:** Madeleine Zetterberg, (madan5),  
Överläkare/Professor

**Granskad av:** Maria Mas Castells, (marma292), Överläkare

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

**Dokument-ID:** SU9820-1156830909-180

**Version:** 2.0

**Giltig från:** 2025-03-24

**Giltig till:** 2027-03-20