Riktlinje för screening och behandling av uveit vid juvenil idiopatisk artrit (JIA)

NPO Ögonsjukdomar
<table>
<thead>
<tr>
<th>Datum</th>
<th>Version/beskrivning av förändring</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>2021-11-16</td>
<td>Version 1</td>
</tr>
<tr>
<td>2022-10-06</td>
<td>Version 2. Uppdatering av screeningprogram för uveit</td>
</tr>
</tbody>
</table>
Innehållsförteckning

Syfte ................................................................................................................................................. - 4 -
Metodbeskrivning – Så har riktlinjen arbetats fram ....................................................................... - 4 -
Bakgrund ......................................................................................................................................... - 4 -
  Definition ..................................................................................................................................... - 4 -
  Epidemiologi och etiologi ............................................................................................................ - 4 -
  Riskfaktorer ................................................................................................................................. - 5 -
  Symtom ....................................................................................................................................... - 5 -
Utreda/diagnostisera ...................................................................................................................... - 5 -
  Anamnes ...................................................................................................................................... - 5 -
  Status ........................................................................................................................................... - 5 -
  Handläggning vid utredning ........................................................................................................ - 5 -
Screeningprogram för uveit ............................................................................................................ - 6 -
Behandla / handlägga .......................................................................................................................... - 7 -
  Läkemedelsbehandling .................................................................................................................... - 7 -
  Lokalbehandling .......................................................................................................................... - 7 -
  Systemisk behandling .................................................................................................................. - 8 -
Kirurgisk behandling ........................................................................................................................ - 8 -
Patientinformation .......................................................................................................................... - 9 -
Remissrutiner .................................................................................................................................. - 9 -
Komplikationer ................................................................................................................................ - 9 -
Klinisk uppföljning ........................................................................................................................... - 9 -
Vårdnivå .......................................................................................................................................... - 9 -
Uppföljning ...................................................................................................................................... - 9 -
Kvalitetsuppföljning .......................................................................................................................... - 10 -
Innehållsansvarig ............................................................................................................................ - 10 -
Referenser ..................................................................................................................................... - 10 -
Syfte
- Att ge stöd till ögonläkare vid screening och behandling av uveit vid Juvenil idiopatisk artrit (JIA).
- Att ge samma vård för barn som har JIA-associerad uveit nationellt.
- Att i tid upptäcka behandlingskrävande JIA-associerad uveit.

Metodbeskrivning – Så har riktlinjen arbetats fram
Denna riktlinje har utarbetats av NPO ögonsjukdomars nationella arbetsgrupp barnoftalmologi och skelning. I den nationella arbetsgruppen har ingått representanter från alla sex sjukvårdsregionerna. Ordförande har varit Eva Larsson ögonläkare, Sjukvårdsregion Mellansverige.

Nationella arbetsgruppen har först inventerat befintliga kunskapsstöd i Sveriges samtliga samverkansregioner. Vi har funnit den nu föreslagna riktlinjen vara implementerad i många delar av landet, dock inte i samtliga samverkansregioner.

En inventering har även genomförts av befintliga vårdprogram hos Svensk barnreumatologisk förening samt en genomgång av litteratur nationellt och internationellt inom området med hjälp av litteraturöversikt via sökmotorn Pubmed. De nu framtagna riktlinjerna bedömer vi ha god evidens och lutar sig mot underlag av hög kvalitet. Screeningkriterierna har tidigt skede diskuterats i en arbetsgrupp med representant från varje Universitetssjukhus samt bland Sveriges barnoftalmologer vid Svenska Ögonläkarföreningens årsmöte 2019. Riktlinjerna har arbetats fram genom konsensus i nationella arbetsgruppen.

NPO ögonsjukdomar har innehållsgranskat samt godkänt riktlinjen inför den öppna nationella remissrundan.

Patientrepresentant har inte funnits med i den nationella arbetsgruppen. I den öppna remissrundan ges möjlighet för patientrepresentant att lämna synpunkter.

Bakgrund
Definition
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 är icke-granulomatös, vanligen bilateral och oftast kroniskt recidiverande eller persistierande. Grade av uveit varierar, i allvarliga fall kan den leda till bestående synnedsättning eller blindhet på grund av komplikationer såsom makulaödem, katarakt, sekundärt glaukom och amblyopi.

Epidemiologi och etiologi
JIA är den vanligaste orsaken till uveit i barndomen och är den vanligaste extraartikulära manifestationen vid JIA. Uveiten kan vara kronisk och förekommer främst hos barn med oligoartrit, det vill säga inflammation i upp till 4 leder. Incidensen i Sverige är 11 procent hos barn med JIA. De flesta barnen insjuknar mellan 4 och 6 års ålder och 75 procent inom ett år från JIA-debut. Uveiten kan ibland komma 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, såsom värk eller rodnad av ögat, det vill säga uveiten är asymptomatisk. Fungerande screening är viktigt på grund av avsaknad av symtom och risk för komplikationer som hotar synen. Inflammatorisk aktivitet av uveit och artrit behöver inte följa varandra.

Utreda/diagnostisera

Anamnes
- Typ av JIA.
- Hereditet.
- Debutålder.
- Kön.
- Duration av JIA.
- ANA positiv eller negativ.
- Eventuella symptom på uveit.
- Eventuell systemisk behandling.

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

Handläggning vid utredning
Utredning sker via barnreumatolog.
### Screeningprogram för uveit

<table>
<thead>
<tr>
<th>Typ</th>
<th>Debutålder</th>
<th>Screeningintervall</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>ANA-positiv artrit</td>
<td>&lt;7 år</td>
<td>Var 3:e månad i 4 år och därefter var 6:e månad till 14 års ålder</td>
</tr>
<tr>
<td>Psoriasis artrit</td>
<td>≥7 år</td>
<td>Var 3:e månad i 2 år och därefter var 6:e månad till 14 års ålder</td>
</tr>
<tr>
<td>ANA-negativ artrit (definitiv) *</td>
<td></td>
<td>Var 6:e månad i 4 år och därefter var 12:e månad till 14 års ålder</td>
</tr>
<tr>
<td>Entesitassocierad artrit</td>
<td></td>
<td>Kontroll vid debut och därefter var 12:e månad vid pågående peroral kortisonbehandling</td>
</tr>
<tr>
<td>Systemisk artrit</td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

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

Ungdom med debut av JIA efter 14 års ålder bör bedömas vid åtminstone 1 tillfälle.

Diagnoskriterier/aktivitetsgradering enligt Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN):

**Celler:** Ljusspalt i biomikroskop 1 mm x 1 mm (x16 förstorning)

<table>
<thead>
<tr>
<th>Gradering</th>
<th>Antal celler</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>0</td>
<td>0</td>
</tr>
<tr>
<td>0,5+</td>
<td>1–5</td>
</tr>
<tr>
<td>1+</td>
<td>6–15</td>
</tr>
<tr>
<td>2+</td>
<td>16–25</td>
</tr>
<tr>
<td>3+</td>
<td>26–50</td>
</tr>
<tr>
<td>4+</td>
<td>&gt;50</td>
</tr>
</tbody>
</table>

**Ljusväg:**

| 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.

Diagnoskod H20.0, H20.1, H20.9

**Behandla / handlägga**

**Läkemedelsbehandling**

Oftalmologiska fynd som indicerar behandling:

Celler i främre kammaren >0,5+ (enligt SUN). Målet med behandlingen är att det inte ska finnas några celler eller <0,5+.

**Lokalbehandling**

**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.

Uveiten i sig liksom lokal kortisonbehandling kan leda till ögontryckstegring. Hos patienter som är så kallade steroidresponders kan det räcka med 1 droppe per dygn för att få synhotande tryckstegring. Ögontryckmätning ska därför ingå i varje undersökning när det pågår inflammatorisk aktivitet och barnet behandlas med steroider.

Vid tryckstegring behandling på sedvanligt sätt.

**Pupillvidgande droppar**

Peri- eller intraokulär kortisoninjektion med slow-release effekt
Kan vara aktuellt som alternativ vid intensiv droppbehandling i väntan på effekt av insatt systembehandling eller bristande compliance. Används sällan på grund av ökad risk för katarakt- och glaukomutveckling samt att ingreppet ofta kräver narkos.

Systemisk behandling
Handläggs av barnläkare. Indikationer för systemisk behandling:

- Kontinuerligt behov av kortisondroppar ≥3 gånger dagligen för att kontrollera inflammationen.
- Pågående aktiv uveit under 3 månader med kortisondroppar eller nytt skov av uveit under nedtrappning av kortisondroppar.
- Mycket kraftig uveit.

Metotrexat (peroralt eller subkutan)

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.


Perorala steroider
Perorala steroider kan övervägas vid högaktiv uveit. Vid bakre engagemang, såsom makulaödem och papillödem, kan det vara indicerat med peroralt kortison i hög dos. Utöver vanliga steroidbiverkningar såsom ulcer bör man hos barn beakta risken för påverkad längdtillväxt.

Utsättning av systemisk behandling
Övervägs tidigast efter 2 år utan aktiv inflammation.

Vid utsättning finns det risk för att uveiten bussar upp, varför kontroller ska ske 2 månader efter utsättning och därefter var 3:e månad under ett års tid. Därefter enligt ordinarie screeningschema.

Kirurgisk behandling
Kirurgisk behandling kan vara aktuell vid komplikationer såsom bandkeratopati, katarakt, glaukom eller vitrit. I samband med intraokulär kirurgi behövs tillägg av immunosuppressiv behandling på grund av den stora risken för uppblössande uveit.
Patientinformation

Noggrann information om vikten av att följa screeningprogrammet. Vårdnadshavare och patient informeras om symtom på uveit samt att pupillerna ska bli stora och runda i dämpad belysning. Alla vårdnadshavare och patienter bör få information, gärna skriftligt, då screening påbörjas och avslutas.

Remissrutiner

Vid uveit som debutsymtom skall barnet remitteras till barnläkare för utredning.

Komplikationer

- Bandkeratopati.
- Bakre synekier.
- Katarakt.
- Glaukom.
- Hypotoni.
- Makulaödem.
- Epiretinalt membran.
- Papillödem.

Klinisk uppföljning

Om patienten inte har uveit sker uppföljning enligt screeningprogrammet. Vid pågående uveit individualiseras kontrollerna.

Vårdnivå

- Utredning, behandling och uppföljning är specialistvård och ska skötas av ögonläkare och barnläkare i tätt samarbete. Komplikerede fall kan behöva diskuteras såväl regionalt som nationellt.
- I huvudsak ansvarar barnläkaren för utredning och systemisk behandling. Oftalmologen ansvarar för den lokala behandlingen.
- Kommunikation mellan behandlande ögonläkare och barnläkare är oerhört viktigt för välgrundade beslut om behandling av uveit. Förändringar i inflammatorisk aktivitet och behandling behöver kommuniceras utan fördröjning, detta är relevant t.ex då systemisk behandling sätts ut så att tätare ögonkontroller kan planeras.
- Levtider för utredning:
  Vid diagnos eller misstanke om JIA, oavsett ålder på patienten, bör ögonläkarbedömning ske inom 2 veckor och därefter enligt screeningprogrammet.

Uppföljning

Screeningprogrammet avslutas vid 14 års ålder om ingen uveit förekommit. Efter utsatt systemisk behandling, bör uppföljning ske enligt ovan (se utsättning av systemisk behandling) oavsett om barnet haft uveit eller ej. Ny remiss kan behövas från barnkliniken. Cirka 50% av patienterna med
uveit i barndomen har aktiv sjukdom i vuxen ålder, och kontroller kan behöva individualiseras efter 14 års ålder. Det är viktigt att informera om symtom på uveit när patienten släpps från kontroller.

Kvalitetssuppföljning

Barnreumaregistret (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 en utmärkt förutsättning för samarbete mellan ögonläkare och barnläkare/-reumatologer med god potential att hämta uppgifter som underlag för att utvärdera resultat och optimera behandling.

Innehållsansvarig

Nationella Arbetsgruppen - barnoftalmologi och skelning

Referenser

Nedanstående referenser gäller generellt för kunskapsstödet.

Webbplats för Svensk Barnreumatologisk Förening:


Aug;77(8):1107-17


