

# Riktlinje för ögonuppföljning vid idiopatisk intrakraniell hypertension (IIH)

NPO ögonsjukdomar

## Innehållsförteckning

Syfte.....	3
Metodbeskrivning – Så har riktlinjen arbetats fram.....	3
1. Bakgrund .....	4
2. Utredda/diagnostisera hos ögonläkare .....	5
2.1. Anamnes.....	5
2.2. Status.....	5
2.3. Handläggning vid utredning .....	6
2.4. Laboratorieprover .....	6
2.5. Diagnoskod .....	6
3. Behandla/handlägga .....	7
3.1. Förebyggande åtgärder/egenvård.....	7
3.2. Läkemedelsbehandling.....	7
3.3. Kirurgisk behandling .....	7
3.4. Sjukskrivning.....	7
3.5. Komplikationer .....	7
4. Vårdnivå .....	8
5. Innehållsansvarig.....	8
6. Referenser.....	8
Bilaga: Konsekvensbeskrivning för riktlinje ögonuppföljning vid idiopatisk intrakraniell hypertension (IIH)	

## Syfte

Ett förhöjt intrakraniellt tryck kan leda till svullnad av synnervspapillerna och med tiden utveckling av synnervsatrofi med irreversibel synskada. Syn- och ögonstatus är helt centrala för bedömningen av patienten med idiopatisk intrakraniell hypertension (IIH). Resultatet av ögonundersökningarna har ofta direkt betydelse för val av behandlingsstrategi.

Syftet med detta dokument är att ge ett stöd till ögonsjukvården för att på ett enhetligt sätt bedöma och följa patienterna med IIH.

Vid IIH samarbetar flera vårdgivare inom olika specialiteter kring patienten. I regel håller neurolog eller barnneurolog i diagnostik och behandling av det förhöjda intrakraniella trycket, medan ögonspecialisten bidrar med bedömning av syn- och ögonstatus både i diagnoskedet och uppföljningen.

Detta dokument berör endast den oftalmologiska delen av sjukdomen. Det som handlar om etiologi, riskfaktorer, utredning, diagnostisering med mera beskrivs därför relativt kortfattat. Alla inblandade vårdgivare bör säkerställa så långt det är möjligt att informationen om sjukdomen och betydelsen av utredning och behandling förstås av patienten. För ögonsjukvårdens del gäller detta särskilt sjukdomens konsekvenser för synen. Särskild hänsyn bör tas till barn och ungdomar, med anpassad information, gärna med bildstöd.

## Metodbeskrivning – Så har riktlinjen arbetats fram

Denna riktlinje har utarbetats av NPO ögonsjukdomars nationella arbetsgrupp för neurooftalmologi. I den nationella arbetsgruppen har ingått representanter från alla sex sjukvårdsregioner. Ordförande har varit Frank Träisk, sjukvårdsregion Stockholm-Gotland. NPO ögonsjukdomar har godkänt riktlinjen inför remissrunda.

Vid ett multidisciplinärt nationellt möte om IIH, anordnat av Karolinska universitetssjukhuset i januari 2018, utarbetades underlag till ett nationellt handläggningsstöd för utredning, behandling och uppföljning av IIH. Resultatet av mötet ledde till en artikel i Läkartidningen 2019 [1] och har varit utgångspunkt för denna riktlinje.

Riktlinjen samt konsekvensbeskrivningen har delgivits NPO nervsystemets sjukdomar, för att ge dem möjligheten att komma med synpunkter innan den öppna remissrundan. Patientrepresentant har inte funnits med i den nationella arbetsgruppen. Ingen patientförening finns för aktuellt område. I den öppna remissrundan ges möjlighet för patientrepresentant att lämna synpunkter.

# 1. Bakgrund

Vid IIH har patienten ett förhöjt intrakraniellt tryck utan att orsaken är känd. Diagnosen ställs efter att läkare har uteslutit andra orsaker till intrakraniell hypertension enligt särskilda kriterier [2].

IIH förekommer både hos vuxna och barn. Incidensen i den vuxna befolkningen är cirka 1–2/100 000 invånare per år och ses framför allt hos postpubertala flickor med övervikt och kvinnor i åldern 20–44år.

Vanliga symtom vid IIH [2] är

- daglig huvudvärk
- synobscurationer (övergående sekundkorta synbortfall)
- ryggvärk
- nackvärk
- pulserande tinnitus
- yrsel
- fotofobi
- synnedsättning
- dubbelseende.

Det intrakraniella trycket leder i de flesta fall till svullnad av synnervspapillerna, men IIH utan papillödem förekommer också (så kallad IIHWOP - IIH without papilledema).

## 2. Utreda/diagnostisera hos ögonläkare

Utredning, diagnostisering och uppföljning av en patient med IIH sköts multidisciplinärt och det är viktigt att alla vårdgivare aktivt samarbetar. Neurologen/barnneurologen är ofta den som styr behandlingen. På ögonmottagningen möter patienten ögonsjuksköterska/optiker/undersköterska som utför de undersökningar som utgör underlag för ögonläkarens bedömning av eventuell påverkan av syn, synfält och synnervspapillerna. Ögonläkaren bör tydligt rapportera förändringar av fynd vid ögonundersökningen till behandlande läkare.

### 2.1. Anamnes

I samband med upptäckt av papillödem, samt vid uppföljande besök behöver ögonläkaren fråga eftersymtom på intrakraniell hypertension, till exempel huvudvärk, pulsatil tinnitus, visuella obskurationer, ljuskänslighet, dubbelseende och synnedsättning. Hos barn bör man aktivt fråga om förändrat beteende såsom trötthet och irritabilitet.

### 2.2. Status

Ögonstatus bör inkludera minst visus, synfältsundersökning och fotodokumentation av papillerna:

- Synskärpa (bästa korrigerade).
- Fotodokumentation av papillen. Utseendet bör beskrivas och bedömas i förhållande till normalt papillutseende och föregående fotografier. Man kan här med fördel använda Frisénsgradering av papillödem [3]. I bedömningen bör man vara observant på att papillsvullnad utvecklas i mindre grad vid partiell papillatrofi och inte alls vid komplett papillatrofi.
- Synfältsundersökning bör utföras med statisk automatiserad perimetri av det centrala synfältet, till exempel Humphrey 24-2 eller 30-2. Om detta inte kan genomföras av någon anledning, kan man använda kinetisk metod, till exempel Goldmann. Ändring av synfältsprogram bör undvikas mellan gångerna. Man bör med fördel ange ett siffermätt på grad av synfältspåverkan, till exempel mean deviation eller visual field index samt bedöma synfältstestets tillförlitlighet. Vid bristande tillförlitlighet av synfältsresultatet bör undersökningen göras om.

Övrigt:

- Andra orsaker till papillödem (till exempel neuroretinit, hypertensiv retinopati) och eventuell papilldrusen/pseudopapillödem måste identifieras. Särskilt viktigt är detta förstås i diagnoskedet.
- OCT (Optical Coherence Tomography) av papill och makula ger ofta ytterligare information, dels avseende graden respektive förändringen av papillsvullnaden, dels utvecklingen av eventuell förlust av nervfiberlagret/gangliecellslagret [4]. OCT kan bidra till att ögonläkaren får bättre uppfattning av synbortfallet särskilt när synfältsundersökningarna inte blir tillförlitliga eller inte kan genomföras, till exempel hos barn.
- Förekomst av synlig pulsation i papillens vener talar emot aktuellt förhöjt intrakraniellt tryck.
- Färgseendeundersökning liksom afferent och efferent pupillfunktion kan också vara av värde.

- Ögonmotiliteten kan vara påverkad och bör förstås undersökas om patienten rapporterar dubbelseende. Vanligast är abduktionssvaghet med inåtskelning, men även vertikal skelningförekommer.

### **2.3. Handläggning vid utredning**

Om en patient söker för synsymtom och visar sig ha bilaterala staspapiller, behöver kontakt tas med medicinsk/neurologisk akutmottagning alternativt barnjour för att snabbt lägga upp en plan för utredning.

Utredningen och behandlingen tillhör normalt neurologspecialistens uppgifter. Ögonläkaren har en mycket viktig uppgift i att beskriva graden av papillödem, eventuell nedsatt synskärpa och synfältspåverkan. Ögonläkaren bör värdera och tydligt förmedla sin bedömning av risken för patienten att drabbas av irreversibel synskada. Vid kraftigt papillödem, särskilt om ödemet är blekteller om synnedsättningen och synfältspåverkan är uttalad bör kirurgisk behandling övervägas i akutskedet.

### **2.4. Laboratorieprover**

Likvorundersökning och radiologisk diagnostik är nödvändig för att kunna ställa diagnos. Detta skernormalt via utredande klinik (neurologi/internmedicin/barnmedicin/barnneurologi).

### **2.5. Diagnoskod**

ICD G932

## 3. Behandla/handlägga

### 3.1. Förebyggande åtgärder/egenvård

Viktminskning är en viktig del behandlingen. Framhåll med empati och stöttning möjligheten att genom viktminskning kunna slippa mediciner och operationer samt minska risken för permanent synskada. Här kan med fördel primärvården kopplas in tidigt.

### 3.2. Läkemedelsbehandling

Läkemedelsbehandlingen sköter normalt specialist i neurologi/intermedicin/barnmedicin/barnneurologi. Ögonläkaren bör dock förhöra sig om vilken behandling som pågår och om ändringar i behandlingen har skett mellan besöken med syftet att kunna återkoppla hur en sådan har påverkat syn- och ögonstatus.

### 3.3. Kirurgisk behandling

Operationer för att sänka det intrakraniella trycket kommer i fråga när symtomen progredierar trotsbehandling och framför allt om synen är hotad.

Vid kraftigt förhöjda likvortryck och allvarlig syn- och papillpåverkan kan kirurgi behövas redan i akutskedet. Ögonläkaren ska förse neurolog och neurokirurg ett tydligt oftalmologiskt underlag inför beslut om eventuell kirurgisk intervention.

### 3.4. Sjukskrivning

Behandlande läkare sjukskriver vid behov. Det innebär i praktiken att ögonläkaren sällan är den som avgör graden av arbetsoförmåga, om den inte direkt är kopplad till synnedsättningen.

### 3.5. Komplikationer

Patienten med IIH riskerar att drabbas av bestående synskada om papillsvullnaden inte går tillbaka tillräckligt snabbt eller om den kvarstår underbehandlad under längre tid. Ögonläkaren har ansvar för att hålla synnervernas tillstånd under uppsikt.

Kontrollintervallen bör anpassas till om syn- och synfältsresultaten försämras eller förbättras. Vid klarförväring av synfälten bör tätare kontroller planeras in. Glesare kontroller kan accepteras om synfälten vid upprepad testning är på väg att förbättras. Ökad uppmärksamhet för förväring bör föranleda tätare kontroller, tex viktuppgång, graviditet, ökade symtom och compliance-problematik. Ögonkontrollerna kan avslutas när sjukdomen bedöms stabil utan behandling. I ögonstatus bör man som vuxen inte ha uppvisat papillödem under ett år (barn <16 år minst 2 år).

**Figur 1.** Förslag till tidsintervall för uppföljning av synfält och papillödem [1, 5].

Papillödemsgrad	Synfältsstatus			
	Normalt	Defekter, regress	Defekter, stabilt	Defekter, progress
Atrofisk			4-6 månader	Inom 4 veckor
Lågt	6 månader	3-6 månader	3-4 månader	Inom 4 veckor
Måttligt	3-4 månader	1-3 månader	1-3 månader	Inom 2 veckor
Uttalat		1-3 månader	Inom 4 veckor	Inom 1 veckor
Inget ödem med behandling	3-4 månader			
Inget ödem (vuxna 1 års uppföljning, <16 år minst 2 år)	4-6 månader			

## 4. Vårdnivå

Specialistmottagning för ögonsjukdomar.

## 5. Innehållsansvarig

Nationell arbetsgrupp för neurooftalmologi.

Ordförande: Frank Träisk, överläkare, sektionschef, sektionen för neurooftalmologi, klinik 1, S:t EriksÖgonsjukhus, Stockholm.

## 6. Referenser

1. Sundholm A, Träisk F, Hellgren K, Lundvall M, Söderman M, Gustavsson B, Nilsson Remdahl I. Idiopatisk intrakraniell hypertension – riktlinjer saknas ännu. Läkartidningen 18/2019.
2. Wall M. Update on idiopathic intracranial hypertension. Neurol Clin. 2017;35(1):45-57
3. Frisen L. Swelling of the optic nerve head: A staging scheme. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1982; 45:13-18
4. [Kiran Malhotra](#), [Tanyatuth Padungkiatsagul](#), [Heather E Moss](#). Optical coherence tomography use in idiopathic intracranial hypertension Ann Eye Sci. 2020 Mar;5:7.
5. Mollan SP, Davies B, Silver NC, Shaw S, Mallucci CL, Wakerley BR et al. Idiopathic intracranial hypertension: consensus guidelines on management J Neurol Neurosurg Psychiatry 2018.



# Bilaga: Konsekvensbeskrivning för riktlinje ögonuppföljning vid idiopatisk intrakraniell hypertension (IIH)

## Innehållsförteckning konsekvensbeskrivning

Sammanfattning.....	2
1. Om konsekvensbeskrivningen.....	3
2. Konsekvenser .....	3
2.1. Omfattning .....	3
2.2. Nyttan eller risker för individen.....	3
2.3. Etiska aspekter.....	3
2.4. Verksamhet och organisation.....	3
2.5. Kostnader .....	4
2.6. Kompetensförsörjning.....	4
2.7. Påverkan på andra kunskapsstöd .....	4
2.8. Påverkan på andra nyckelfrågor i hälso- och sjukvården .....	4
2.9. Uppföljning .....	4

## Sammanfattning

Riktlinjen gäller ögonläkarens roll gällande ögonuppföljning vid idiopatisk intrakraniell hypertension, IIH. Dessa patienter omhändertas gemensamt tillsammans med neurologspecialisterna.

Patientgruppen har en incidens i den vuxna befolkningen på ca 1–2 patienter/100 000 invånare/år och högre incidens i gruppen unga överviktiga kvinnor ca 19 patienter/100 000 i åldern 20–44 år.

Deframtagna riktlinjerna bygger på nationella och internationella rekommendationer.

Undersökningarnas omfattning och frekvens är anpassade till dessa liksom till regionrepresentaternas stora gemensamma kliniska erfarenhet.

Denna riktlinje innebär inte några förändrade arbetssätt enligt nuvarande vårdpraxis.

# 1. Om konsekvensbeskrivningen

NAG neurooftalmologi (NPO ögon) har gemensamt tagit fram riktlinjedokument för ögonuppföljning vid idiopatisk intrakraniell hypertension. Frank Träisk, regionsrepresentant och ögonläkare i Stockholm har lett arbetet. Representanterna i NAG neurooftalmologi Fatima Pedrosa-Domellöf (Umeå), Åke Fridman (Falun), Pierfrancesco Mirabelli (Linköping), Marcos Ramella (Göteborg) och Björn Hammar (Lund), har deltagit i arbetet och godkänt slutliga förslaget.

## 2. Konsekvenser

### 2.1. Omfattning

Incidensen i den vuxna befolkningen är ca 1–2/100 000 invånare/år. Incidensen är betydligt högre i gruppen unga överviktiga kvinnor (ca 19/100 000 i åldern 20–44 år [1]), men lägre hos barn (0,5–1,2/100 000 i åldern 1–16 år).

Samtliga patienter med IIH behöver följas med regelbundet återkommande besök under något till några år av ögonläkare. De terapeutiska aspekterna av IIH beaktas inte i dokumentet eftersom det är neurologkollegernas uppgift. Dokumentet berör endast ögonläkarens roll i uppföljningen av patienter med diagnosen.

### 2.2. Nyttan eller risker för individen

En trygg och ändamålsenlig uppföljning av synen enligt gemensamt framtaget nationellt protokoll. Syftet är att skydda synen från att försämrats som konsekvens av sjukdomen.

De framtagna riktlinjerna bygger på nationella och internationella rekommendationer. Undersökningarnas omfattning och frekvens är anpassade till dessa liksom till regionrepresentanternas stora gemensamma kliniska erfarenhet. Vissa aspekter av uppföljningsrekommendationerna har inte studerats i jämförande studier, men bygger på lång erfarenhet, praxis och torde kunna anses relevanta.

### 2.3. Etiska aspekter

De framtagna riktlinjerna bygger på nationella och internationella rekommendationer. Undersökningarnas omfattning och frekvens är anpassade till dessa liksom till regionrepresentanternas stora gemensamma kliniska erfarenhet. Vissa aspekter av uppföljningsrekommendationerna har inte studerats i jämförande studier, men bygger på lång erfarenhet, praxis och torde kunna anses relevanta.

### 2.4. Verksamhet och organisation

Kunskapsstödet medför inte några verksamhetsförändringar eller organisatoriska förändringar.

## **2.5. Kostnader**

Kunskapsstödet medför inga kostnadsförändringar.

## **2.6. Kompetensförsörjning**

Inte aktuellt.

## **2.7. Påverkan på andra kunskapsstöd**

Det är av intresse att NPO nervsystemets sjukdomar går igenom dokumentet eftersom diagnosen IIH primärt handläggs och behandlas av neurologerna.

## **2.8. Påverkan på andra nyckelfrågor i hälso- och sjukvården**

Inte aktuellt.

## **2.9. Uppföljning**

Kunskapsstödet medför inga förändrade behov av uppföljning, till exempel koppling till nationellt kvalitetsregister, datainsamling från regionerna eller annan nationell uppföljning.