

UVEA-AkutRetinalNekros

Hitta i dokumentet

[Bakgrund](#)[Symtom](#)[Status](#)[Differentialdiagnoser](#)[Komplikationer](#)[Provtagning](#)[Topikal behandling](#)[Systemisk behandling](#)[Antiviral behandling](#)[Kortisonbehandling](#)[Intravitreal antiviral behandling](#)[Referenser](#)

- [Uppdaterat från föregående version](#)
-

Bakgrund

Akut retinal nekros är en mycket allvarlig infektiös nekrotiserande och synhotande retinit som drabbar en patient på 2 miljoner invånare och år. Drabbar alla åldrar och män som kvinnor. diagnosen är klinisk och patienten bör behandlas innan mikrobiologiskt svar föreligger.

Klassifikationen för ARN uppdaterades 2021 av standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group. Jämfört med tidigare kriterier är det förtydligat att ARN beror på alfaherpesvirus dvs herpes simplex virus (HSV) 1 eller 2 eller varicella zoster virus (VZV).

Kriterier som följer:

- Nekrotiserande retinit involverande perifera retina. OCH (#2 eller #3)
- Konstaterad infektion med HSV eller VZV – positiv PCR i kammarvatten eller glaskropp. ELLER
- Karakteristisk klinisk bild.
- Cirkumferentiell eller konfluerande retinit OCH
- Inskidning av retinala kärl och/eller ocklusion OCH
- Mer än minimal vitrit (undantaget om patienten är immunsupprimerad)

EXKLUSION: positiv serologi för syfilis eller positiv PCR för cytomegalovirus eller toxoplasma gondii i intraokulärt prov.

Symtom

Synnedstättning, floaters. Ibland rodnad och periorbital smärta.

Status

Perikorneal injektion, precipitat och tät ljusväg. Celler i glaskroppen, ocklusiv vaskulit med arteriolengagemang, perifer retinal nekros. Papillödem är vanligt förekommande.

Differentialdiagnoser

- Behcets sjukdom och endoftalmit . Båda snabbt förlöpande och kan vara svåra att skilja från ARN.
 - Vid mindre hastiga förlopp kan toxoplasma, cytomegalovirus, lymfom, tuberkulos, syfilis och sarkoidos övervägas.

Komplikationer

Omkring 50-75% drabbas av amotio inom 6 mån efter debut. Laserbarriär kan läggas i kanten av de nekrotiska zonerna för att förebygga amotio men det finns ingen säker evidens för detta och det har inte visat sig påverka slutvisus.

Optikusperineurit misstänks vid kraftigt papillödem/blekhet och låg visus.

Provtagning

Främre kammарprov alternativt glaskroppsbiopti bör tas, se separat vårdriktlinje. Om diagnosen ställs jourtid görs denna nästkommande vardag. Efterfråga PCR på VZV, HSV, CMV och toxoplasma i virologremissen.

Topikal behandling

Kortisondroppar flera gånger dagligen beroende på främre retning. Pupillvidgande.

Systemisk behandling

Antiviral behandling

Alternativ 1:

Inläggning med intravenös Aciclovir 15 mg/kg x 3 i väntan på provsvar. Kan sänkas till 10 mg/kg x 3 vid HSV. Observera att dosen får sänkas vid njursvikt/högt kreatinin. Efter två dygn övergång till peroral behandling T Valaciclovir 2 g x 3. Efter 7 dagar Valaciclovir 1 g x 3 med fortsatt behandling i totalt minst 12 veckor. Långvarig behandling har visat sig avsevärt minska risken för engagemang av andra ögat.

Alternativ 2:

Poliklinisk behandling primärt med Tablett Valaciclovir 2 g x 3 och sänkning av dosen enligt ovan. Denna dosering av peroral behandling ska ge motsvarande samma koncentration systemiskt som intravenös behandling.

Kortisonbehandling

I de flesta fall rekommenderas tillägg med glukokortikoider efter 2 dagars antiviralbehandling. Dosering lämpligen T Prednisolon 0.5 mg/kg/dag med uttrappning under 4-6 veckor. Vid misstanke om perineurit (se ovan) bör dosen höjas upp emot 1 mg/kg/dag.

Intravitreal antiviral behandling

Utöver systemisk behandling rekommenderas en intravitreal injektion med 2,4 mg foscarnet (Foscavir®) vid diagnos. Om ARN diagnosticeras jourtid kan man avvakta med injektionen tills möjlighet finns. *Injektionen kan upprepas var tredje dag om progress sker. Kliniklicens finns. Progress trots systemisk behandling med aciclovir kan betyda att viruset utvecklade resistens pga mutationer i virusets tymidinkinasa vilket är mycket ovanligt hos immunkompetenta (0.5-1%) men vanligare hos immunsupprimerade (uppemot 10 %).

***Vid restnotering kan Ganciclovir (Cymevene) ges som vid Cytomegalovirusretinit.**

Referenser

Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group. Classification Criteria for Acute Retinal Necrosis Syndrome. Am J Ophthalmol. 2021 Aug; 228:237-244

Tibbets MD, Shah CP, Young LH et al. Treatment of Acute Retinal Necrosis. Ophthalmology 2010; 117:818-824

Wong RW, Pavesio CE, Laidlaw AH et al. Acute Retinal Necrosis. Ophthalmology 2010; 117:556-560

Yeh S, Suhler EB, Smith JR et al. Combination Systemic and Intravitreal Antiviral Therapy in the Management of Acute Retinal Necrosis Syndrome. Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina 2014;45:399-407

Jeon S, Kakizaki H, Lee WK et al. Effect of Prolonged Oral Acyclovir Treatment in Acute Retinal Necrosis. Ocular immunology & Inflammation 2012;20(4): 288-292

Wong RW, Jumper JM, McDonald RH et al. Emerging concepts in the management of acute retinal necrosis. Br J Ophthalmology 2013; 97: 545-552

Meghpara B, Sulkowski G, Kesen MR et al. Long-term follow-up of acute retinal necrosis. Retina 2010;30:795-800

Taylor SRJ, Hamilton R, Hooper CY et al. Valacyclovir in the treatment of acute retinal necrosis. BMC Ophthalmology 2012;12:48

Roy R, Pal BP, Mathur G et al. Acute retinal necrosis: Clinical Features, Management and Outcomes- a 10 Year Consecutive Case Series. Ocular Immunology & Inflammation 2014;22(3):170-174

Lau CH, Missotten T, Salzmann J et al. Acute retinal necrosis-Features, Management and Outcomes. Ophthalmology 2007;114:756-762.

Schoenberger SD, Stephen JK, Jennifer ET et al. Diagnosis and Treatment of Acute Retinal Necrosis – A Report by the American Academy of Ophthalmology. Ophthalmology 2017;124:382-392.

Uppdaterat från föregående version

2400701: Redaktionella ändringar/bkn

Tillägg med intravitreal antiviral terapi rekommenderas för samtliga patienter.