

Opticusneurit, atypisk (ON)

Gäller för: Ögonkliniken
Faktaägare: Karin Ylvén
Cristin Holm

Vid atypisk opticusneurit (ej MS-associerad) skall utredning avseende differentialdiagnoser göras.

Kännetecken/skillnader jfr med MS ON:

- Annan åldersgrupp, <12 år samt> 50 år
- Smärtan mindre uttalad
- Progressiv synnedläggelse, ej bättre efter 4-6 veckor
- Recidiv snart efter, eller under steroidbehandling/nedtrappning
- Samtidigt systemiska symptom/sjukdom
- MR visar oftare engagemang av bakre opticus/chiasma

Kliniska varianter

1. Autoimmun ON (okänd eller känd systemisk sjukdom ex SLE)
2. Kronisk ON (långsamt progredierande synnedläggelse, ej anamnes på akut ON)
3. Bilateral ON (ovanligt hos vuxna, vanligare hos barn)

1. Autoimmun ON

Varianter av autoimmun ON. Har ingen association till någon samtidig demyeliniserande, autoimmun sjukdom, eller vaskulit. MR, liquor, serologi ua. **SION** (single isolated ON), **RION** (recurrent isolated ON), **CHRION** (chronic recurrent isolated ON), auto- ak **anti-MOG** (myelin oligodendrocyte glycoprotein).

2. Kronisk. Vid längre tids MS-sjukdom inte ovanligt med tecken på kronisk ON (synnedläggelse, blek papill, färgsinnes/synfältsdefekter), men det bör uteslutas behandlingsbara diff. Diagnoser till opticusneuropati, såsom expansiva processer, tumörer.

3. Bilateral. Den kliniska bilden kan vara ensidig, kan också vara en bilat men asymmetrisk ON med dominerande symptom från det ena ögat. Specifik orsak skall sökas vid bilat ON:

3A. * Postinfektiös ON (? Postviral, utlöst av vaccinationer).
PEM (postinfektiös encephalomyelit) /ADEM (akut disseminerad encephalomyelit). PEM/ADEM bryter ut efter 4-18 dgr efter infektionsdebuten (eller vaccinationen), och ON är ett vanligt symptom, kommer akut och progredierar snabbt. MR- och liquorfynden liknar dem vid MS. Steroider av värde. Kan vara ensidig med bild neuroretinit. Steroider av värde?

3B. LHON?

3C. *Malnutritionell ON? Förr tobaks-alkohol-amblyopi. Symptomen kan likna dem vid LHON.

3D. *Neuromyelitis optica NMO? (Devics sjukdom). Anti-AQP4-ak, (hög specificitet). Se PM "[NMOSD](#)".

Utredning av atypisk ON

Utredning i syfte att påvisa/utesluta bakomliggande orsak som expansivitet eller systemåkomma, allt efter symptom och klinisk bild:

Blodstatus, diff., SR, CRP, B-glukos, blodfetter, s-ACE, (barn lysozym/se), Ca/se, B12, folsyra, homocystein.

Kollagenoscreening: Borrelia/se, Treponema pallidum, Quantiferon/rtg pulm/thorax, PPD (remiss infektions-klin), Bartonella henselae odling.

CT/MR hjärna/synnerver/hypofys, orbita, sinus för uteslutande av expansivitet, demyelinisering, TAO (vid TAO är CT att föredra framför MR). Obs att den MR som ev. gjordes initialt i syfte att utesluta/påvisa MS plaques **inte** är tillräcklig för att utesluta/påvisa "annan orsak till ON".

U-ljus, FA/ICG, octreotidscintigrafi, PET scan.

11778; 3460; 14484.

HLA-B51.

Auto ak: CRMP5, MOG ak, AQP4 ak

Remiss **neurolog/reumatolog** för bedömning/vidare utredning, lp.

Behandling

Steroidbehandling oftast aktuellt och indicerat, när infektion är utesluten, och behandlingen vanligen i samråd med neurolog eller reumatolog. Svaret på steroidbehandlingen ofta snabbt och bra.

MR-förändringar liknande dem vid MS ses ofta, även så kan liquorbilden likna den vid MS. Initialt **högdos steroider** i v (som vid MS-ON): 3 dygn med 1 g Solu Medrol dagligen, därefter tabl. Prednisolon 1 mg/kg kroppsvikt och dag. Jfr med behandling av MS-ON går nedtrappningen av perorala steroider betydligt

långsammare, **under 6–12 mån**, och oftare **recidiv** under nedtrappningen/efter behandlingen. Akuta recidiv/skov behandlas med i v steroider i första hand. Vid autoimmun ON och långtidsbehandling med steroider vanligen även behov av steroidsparande läkemedel.

Ref: State of the Art
Internetmedicin 2019-05-09 J Ygge.