

 <b>HELSE BERGEN</b> Haukeland universitetssjukehus	<h2>Systemisk sklerose - utredning og oppfølging</h2>
Kategori: Pasientbehandling/Fagprosedyrer/Annet/Annet 3	Gyldig fra/til: 04.02.2019/04.02.2021
Organisatorisk plassering: Helse Bergen HF/Revmatologisk avdeling	Versjon: 4.00
Godkjenner: Alf Henrik Andreassen	Retningslinje
Dok. ansvarlig: Merete Valen	Dok.id: D28403

Utredningen skal ha som mål å diagnostisere, klassifisere og å kartlegge organmanifestasjoner. Sykdommens alvorlighetsgrad, aktivitet og utbredelse vil være bestemmende for behandling og oppfølging.

Systemisk sklerose skal mistenkes ved:

- Nyoppstått Raynaud hos voksne (> 30 år).
- Diffus hevelse av hender
- Sår fingerpulpa.
- Stram/fortykket hud ekstremiteter
- Svelgproblem/reflukssymptomer

og samtidig ANA positiv

Systemisk sklerose kan deles inn i:

- Begrenset form
- Diffus form
- Scleroderma sine scleroderma (ingen sklerosering av hud, men affeksjon av viscerale organ).
- «Overlapp» bindevevssykdom (SSc-myositt og SSc-RA).
- Prescleroderma: ingen affeksjon av hud eller viscerale organ, men Raynaud, SSc-spesifikke antistoff og patologisk kapillarskopi.

Begrenset systemisk sklerose progredierer som oftest langsomt, og organkomplikasjoner viser seg gjerne først etter 10-15 år. Diffus systemisk sklerose progredierer vanligvis raskt, og alvorlige organmanifestasjoner inntreer som oftest innen 5 år etter sykdomsdebut.

De vanligste organkomplikasjoner ved begrenset form er pulmonal arteriell hypertensjon (PAH) og gastrointestinal affeksjon. Ved diffus form er affeksjon av lunge, hjerte og nyre vanligst. Scleroderma sine SSc har sykdomsforløp/prognose som ligner begrenset sklerose.

Ved mistanke om systemisk sklerose bør følgende utredning gjennomføres.

Det kan være hensiktsmessig å legge pasienten inn i dagpost eller sengepost.

## Utredning

### **Anamnese:**

Sykdomsfølelse, tretthet, vekttap

**Raynaud (bi/trifasisk, intensitet, frekvens). Hudforandringer (fortykket hud, stram hud, hudkløe)**

**Sårdannelse**

**Ledsmerter/leddhevelser. Myalgi**

**Dyspnoe. Hoste**

**Dyspepsi. Refluxsymptomer. Dysfagi. Diare. Obstipasjon. Analinkontinens**

**Impotens**

Status presens:

Generell organstatus. BT. BMI

**Hud:** Hudfortykkelse (mRodnan hudscore – skjema se under), teleangiektasier, sårdannelse, arr/atrofi fingerpulpa, karpemunn, subkutan kalsinose.  
**Leddhevelse. Leddfunksjon. Tendon-friction rub**

1

## **Supplerende undersøkelser:**

Hb, LPK med diff., TPK, SR, CRP, ALAT, ALP, LD, CK, kreatinin/GFR, Na, kalium, kalsium, albumin, TSH, glucose

RF, anti-CCP, ANA, Anti-mitokondrieantistoff. IgG, IgA, IgM.

Dersom negativ a-scl70 og anti-centromer rekvirer sklerodermi blot ved OUS (anti-Scl 70, -centromer, -RNA polymerase III, -fibrillarin, -NOR90, -Th/To, -PM-Scl, -Ku)

Ved mistanke om samtidig myositt rekvirer anti-PMscl 70 og 100 (myosittspesifikke antistoff ved Oslo Universitetssykehus ev. Sklerodermi blot ved OUS).

Ved anemi/mistanke om malabsorpsjon: Ferritin, TfR, s-folat, kobalamin, MCV, MCH. Pro-BNP (utgangsverdi)

## **Urin:**

u-stix. Ved funn u-mikro og proteinkvantitering.

## **Feces:**

jernmangelanemi: Hemofec

## **Kapillaroskopi**

## **Skjelettrøntgen:**

Hender (acro-osteolyse, subkutan kalsinose). Andre røntgenundersøkelser etter indikasjon.

## **Organundersøkelser:**

**Hjerte:** EKG, ekko cor. 6-minutters gangtest. Ved mistanke om pulmonal hypertensjon: Høyre hjertekatetrering.

**Lunge:** Spirometri/DLCO.HRCT thorax. 6- minutters gangtest

**GI:** Rtg esofagus. Ev. manometri. Gastroskopi ved symptomer.

Ved mistanke om myositt: EMG/MR lår/muskelbiopsi

## **Oppfølging:**

**Kontrollhyppighet vil være ulik for den enkelte pasient. Oppfølgingen må bestemmes av det kliniske bildet og organmanifestasjoner. Minimum kontrollhyppighet hos lege ved revmatisk poliklinikk en gang årlig de første fem år.**

## **Anamnese:**

Sykdomsfølelse, tretthet, vekttap. Funksjonstap

Raynaud (bi/trifasisk, intensitet, frekvens). Hudforandringer (sklerosering, hudkløe)

Sårdannelse.

Leddsmerter/leddhevelser. Myalgi

Dyspnoe. Hoste

Dyspepsi. Refluxsymptomer. Dysfagi. Diare. Obstipasjon. Analinkontinens. Impotens

## **2 Evt bivirkninger av behandling**

## Status presens:

Generell organstatus. Blodtrykk

Hud: Hudfortykkelse (mRodnan hudscore), teleangiektasier, sårdannelse, arr/atrofi fingerpulpa, karpemunn, subkutan kalsinose.

Leddhevelse. Leddfunksjon. Tendon-friction rub

BMI

## Supplerende undersøkelser:

HB, LPK, diff., TPK, SR, CRP, ALAT, ALP, LD, CK, kreatinin/GFR. Pro-BNP

Ved mistanke om malabsorpsjon og/eller anemi utredes dette.

Urin stix

Evt. Kapillarskopi

## Årlige kontroller (uavhengig av hyppighet av kontroller hos revmatolog):

Hjerte: EKG, ekko cor. Ev. (<http://detect-pah.com/>)

Lunge: spirometri/DLCO. HRCT thorax ved mistanke om interstitiell lungesykdom. Ved diffuse form inntre interstitiell lungesykdom oftest i løpet av de første fem årene, og hos disse pasientene bør man ta spirometri/DLCO noe hyppigere (3-6 måned) initialt.

Ellers utredning på indikasjon

Pasienter med systemisk sklerose bør få vurdering hos fysioterapeut og ergoterapeut mtp funksjonsvurdering og hjelpemidler.

Henvising til ernæringsfysiolog ved gastrointestinale manifestasjoner/malabsorpsjon/vekttap.

## Kilde:

Eular Textbook of Rheumatic diseases 2012

UpToDate 2017

Swedish scleroderma study group (Vårdprogram for Skelrodermi/systemisk skleros 2012. 06.01).

Korrespondanse Øyvind Midttvedt.

## Modifisert Rodnan hudscore

	Uninvolved	Mild thickening	Moderate thickening	Severe thickening
Upper arm	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Abdomen	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Forearm	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Hand	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Fingers	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Thigh	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Leg	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Foot	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Face	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Upper arm	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Anterior chest	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Forearm	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Hand	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Fingers	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Thigh	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Leg	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Foot	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**Normal** (0 poeng)

**Mild:** Hud virker hard, men kan rynkes og løftes. (1 poeng)

**Moderat:** Hard. Kan rynkes, men ikke løftes. (2 poeng)

**Alvorlig:** Hard. Kan ikke rynkes eller løftes. (3 poeng)

**3** Maksimal sum: 51.

**The ACR/EULAR criteria for the classification of SSc\***

Item	Sub-item(s)	Weight/score ¶
Skin thickening of the fingers of both hands extending proximal to the metacarpophalangeal joints ( <i>sufficient criterion</i> )	–	9
Skin thickening of the fingers ( <i>only count the higher score</i> )	Puffy fingers	2
	Sclerodactyly of the fingers (distal to the metacarpophalangeal joints but proximal to the proximal interphalangeal joints)	4
Fingertip lesions ( <i>only count the higher score</i> )	Digital tip ulcers	2
	Fingertip pitting scars	3
Telangiectasia	–	2
Abnormal nailfold capillaries	–	2
Pulmonary arterial hypertension and/or interstitial lung disease ( <i>maximum score is 2</i> )	Pulmonary arterial hypertension	2
	Interstitial lung disease	2
Raynaud's phenomenon	–	3
SSc-related autoantibodies (anticentromere, anti-topoisomerase I [anti-Scl-70], anti-RNA polymerase III) ( <i>maximum score is 3</i> )	Anticentromere	3
	Anti-topoisomerase I	
	Anti-RNA polymerase III	

ACR/EULAR criteria for the classification of systemic sclerosis.

ACR: American College of Rheumatology; EULAR: European League Against Rheumatism; SSc: systemic sclerosis.

\* These criteria are applicable to any patient considered for inclusion in an SSc study. The criteria are not applicable to patients with skin thickening sparing the fingers or to patients who have a scleroderma-like disorder that better explains their manifestations (eg, nephrogenic sclerosing fibrosis, generalized morphea, eosinophilic fasciitis, scleredema diabeticorum, scleromyxedema, erythromyalgia, porphyria, lichen sclerosis, graft-versus-host disease, diabetic cheiroarthropathy).

¶ The total score is determined by adding the maximum weight (score) in each category. Patients with a total score of  $\geq 9$  are classified as having definite SSc.

From: van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, et al. 2013 Classification Criteria for Systemic Sclerosis: An American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Collaborative Initiative. *Arthritis Rheum* 2013; 65:2737. Copyright © 2013 by the American College of Rheumatology. Reproduced with permission from John Wiley & Sons, Inc. All rights reserved.

UpToDate®