

FOTO: MAGNUS FRÖDERBERG/REUMATIKERFÖRBUNDET, COLOURBOX



Reumatoid artrit och Sjögrens syndrom

SAMMANFATTAT Reumatoid artrit är en kronisk ledinflammation som särskilt uppträder i små leder i händer och fötter. Tidig diagnos ökar chanserna för en effektiv medicinsk behandling. En annan bindvävssjukdom är Sjögrens syndrom. Vid primärt syndrom uppträder ögon- och muntorrhet som en självständig sjukdomsenhet. Sjögrens syndrom är förmodligen kraftigt underdiagnostiserad.

Accepterad för publicering 14 juni 2011

Karsten Heller Asmussen
överläkare, PhD,
Reumatologisk Afd,
Helsingør Hospital,
Helsingør, Danmark
E-post: drasmus@
post8.tele.dk

REUMATOID ARTRIT

Reumatoid artrit (RA) är i sin karakteristiska form en kronisk, polyartikulär, symmetrisk ledinflammation som särskilt uppträder i små leder i händer och fötter, ofta med åtföljande extraartikulära sjukdomsmanifestationer. Under sjukdomens sena stadium ses destruktion av lednära brosk och ben med leddeformitet och nedsatt ledfunktion som följd. Hos barn och unga upp till 16 år benämns tillståndet kronisk idiopatisk polyartrit.

Etiologi och patogenes

Etiologin till RA är okänd. Utlösande infektion har inte kunnat påvisas. Bland miljöfaktorer tycks tobak spela en befrämjande roll för sjukdomens uppkomst och senare förlopp [1]. Fa-

milje- och tvillingstudier har dokumenterat en viss betydelse av genetiska förhållanden, och det är sannolikt tal om åtskilliga sjukdomsdisponerande gener. Förekomst av antikroppar riktade mot citrullinerade proteiner kan ses i serum flera år före utveckling av klinisk ledsjukdom, vilket pekar ut antikroppsbildningen som en tidig och möjlig central händelse i sjukdomens patogenes [2]. Antikroppar mot citrullinerade proteiner har liksom visat sig vara en specifik markör för dels diagnosen RA, dels för en sämre prognos med utveckling av destruktiv ledsjukdom. Vid manifest sjukdom ses hyperplasi av synovialmembranen med så kallad *pannusbildning* som destruerar brosk, ledkapsel och lednära ben i de äkta (synoviala) lederna. Pannusvävnad karakteriseras histologiskt med invasiv växt, nybildning

Läs mer om orala manifestationer vid reumatoid artrit och Sjögrens syndrom på sidan 82.

av blodkärl, hypercellularitet och sekretion av antikroppar, cytokiner och enzymer. De inflammatoriska förändringarna vid RA sker primärt i de synoviala lederna men ses också extraartikulärt i slemsäckar, senvävnad, hud, inre organ och nervsystem – varför RA måste uppfattas som en systemsjukdom.

Förekomst

Reumatoid artrit förekommer globalt men med geografisk och etnisk variation. I Danmark antas 0,7 procent av befolkningen, motsvarande 35000, lida av RA. Det inträffar cirka 1 600 nya fall varje år och tre av fyra patienter är kvinnor. Sjukdomen kan debutera i alla åldrar, men normalt i 40- till 60-årsåldern. (Kommentar från svenska redaktionen: Enligt Reumatikerförbundet i Sverige är omkring 0,5–1,0 procent av befolkningen i Sverige drabbad av RA. I en nyligen publicerad artikel [Neovius & Askling, Ann Rheum Dis 2011] uppges förekomsten vara 0,77 procent. Åren 2001–2007 var siffran precis som i Danmark 0,7 procent. Sammanlagt 58 102 individer med en medelålder på 66 år, varav 77 procent var kvinnor, hade diagnosen RA i Sverige år 2008.)

Diagnos och klassificering

Diagnosen ställs normalt kliniskt utifrån anamnes och en objektiv ledundersökning. 2010 publicerades nya klassificeringskriterier för RA i ett europeiskt-amerikanskt samarbete [3]. Dessa kriterier utmärker sig genom att – i motsats till de hittills gällande klassificeringskriterierna – kunna identifiera patienter med mycket tidig och eventuellt mild sjukdom, vilket uppfattas som en prognostisk fördel vid planering av tidig och effektiv medicinsk behandling. Med de nya klassificeringskriterierna förutsätter diagnosen RA att en läkare har observerat ledsvullnad och att ledsvullnaden inte kan förklaras bättre med annan sjukdom. Vid klassificeringen används dessutom ett poängsystem där antal och anatomisk lokalisering av svullna leder, varighet av ledsvullnaden och förekomst av C-reaktivt protein och av de sjukdomsspecifika autoantikropparna IgM-Reumafaktor och anti-CCP räknas samman (tabell 1).

Sjukdomsmanifestationer

Kardinalsymtomen är ledsnärta, morgonstelhet i ledregioner och nedsatt ledfunktion. Följdsymtom kan vara trötthet, feber, viktminskning, nedsatt livskvalitet och depression. Vid extraartikulär sjukdom ses ögon- och muntorrhet (Sjögrens syndrom), Raynauds fenomen (spastisk arteriell ischemi av fingrar och tår), känselstörningar och smärtor i händer och fötter (sensorisk polyneuropati), smärtor i hjärt- och lungsäck (serositet). Reumatoid synovit ses som ledsvullnad, eventuellt ansamling av ledvätska och nedsatt ledfunktion. Ofta angrips mellan- och grundled på händer och fötter, handled, armbågar, fotled och knä.

TABELL 1. EULAR/ACR 2010 klassificeringskriterier för reumatoid artrit

DESSA SKA TESTAS:

Patienter som

1. har ≥ 1 led med klinisk synovit¹ och
2. synoviten inte kan förklaras bättre med en annan sjukdom²

KLASSIFICERINGSKRITERIER:³

A. Ledinvolvering⁴

- | | |
|---|----------------------------|
| 1 stor led ⁵ | <input type="checkbox"/> 0 |
| 2–10 stora leder | <input type="checkbox"/> 1 |
| 1–3 små leder (oberoende av antalet stora leder) ⁶ | <input type="checkbox"/> 2 |
| 4–10 små leder (oberoende av antalet stora leder) | <input type="checkbox"/> 3 |
| > 10 leder (≥ 1 ska vara en liten led) ⁷ | <input type="checkbox"/> 5 |

B. Serologi⁸

- | | |
|-----------------------------|----------------------------|
| Negativ RF och negativ ACPA | <input type="checkbox"/> 0 |
| Lågpositiv RF eller ACPA | <input type="checkbox"/> 2 |
| Högpositiv RF eller ACPA | <input type="checkbox"/> 3 |

C. Akutfasreaktanter⁹

- | | |
|----------------------|----------------------------|
| Normal CRP och SR | <input type="checkbox"/> 0 |
| Förhöjd CRP eller SR | <input type="checkbox"/> 1 |

D. Symtomduration¹⁰

- | | |
|-----------------|----------------------------|
| < 6 veckor | <input type="checkbox"/> 0 |
| ≥ 6 veckor | <input type="checkbox"/> 1 |

Kriterierna för RA uppfyllda (poäng $\geq 6/10$)

Ja Nej

Kriterierna för RA uppfyllda^{1 punkt a eller b}

Ja Nej

1. Syftet med kriterierna är att identifiera de patienter med nyligen uppkomna symtom som är förbundna med risk för kronisk och/eller erosiv sjukdom. Därutöver uppfyller följande patienter 2010 RA-kriterierna:
 - a. Patienter med
 - typiska RA-erosioner och
 - en anamnes där 2010 RA-kriterierna är uppfyllda.
 - b. Patienter med långvarig sjukdom, inklusive inaktiv sjukdom (med eller utan behandling), som baserat på retrospektiva och tillgängliga data tidigare har uppfyllt 2010-kriterierna.
2. Möjliga differentialdiagnoser är till exempel: SLE, PsA, arthrit urica. Konferera eventuellt med en »reumatologexpert«.
3. Poängen för A–D räknas samman, om $\geq 6/10$, har patienten säker RA. Patienter med lägre poäng kan reevalueras, och kriterierna kan dessutom uppfyllas kumulativt över tid.
4. Ledinvolvering berör varje svullen eller öm led. Ledinvolveringen kan eventuellt bekräftas med påvisning av synovit med bilddiagnostik. Följande leder ingår *inte*:
 - DIP-leder
 - 1. CMC-leder (tummens rotled)
 - 1. MTP-leder
 - Leder som på grund av trauma är ömma eller svullna.
 Ledpoängen placeras i den högsta möjliga kategorin.
5. Skuldror, armbågar, höfter, knän och anklar är stora leder.
6. MCP-leder, PIP-leder, 2–5:e MTP-leden, 1:a IP-leden och handleder är små leder.
7. Minst en led ska vara en liten led. De andra lederna kan omfatta alla kombinationer av stora och ytterligare små leder såväl som andra leder som inte är specifikt nämnda på andra ställen (till exempel temporomandibulära, akromioklavikulära, sternoklavikulära och så vidare).
8. RF: IgM-reumafaktor. ACPA: anti-citrullinerade proteinantikroppar. Negativt: \leq övre normalgräns. Lågpositivt: $>$ övre normalgräns, men $\leq 3 \times$ övre normalgräns. Högpositivt: $> 3 \times$ övre normalgräns. Om värdet av RF endast anges som positivt eller negativt, poängsätts RF motsvarande lågpositiv RF.
9. Om CRP och SR är normalt eller förhöjt bestäms utifrån det lokala laboratoriets standard för normalt och förhöjt.
10. Symtomduration är *patientens* rapportering av duration av tecken eller symtom på ledsvullnad (exempel: ledsnärter, svullnad eller ömhet). Duration av symtom gäller för alla leder som ingår i den *aktuella* kliniska bedömningen. Tidigare, men inte aktuellt med, symtomgivande leder räknas inte med. Durationen är oberoende av behandlingsstatus.



»Kardinalsymtomen är ledsmärta, morgonstelhet i ledregioner och nedsatt ledfunktion. Följsymtom kan vara trötthet, feber, viktminskning, nedsatt livskvalitet och depression.«

Under tidig sjukdom är anatomin intakt. Under sen och destruktiv sjukdom ses felställning av leder, kontrakturer och instabila leder med luxation. Vid röntgenundersökning av lederna ses förlust av brosk och ben samt osteoporos.

Parakliniska fynd

Vid aktiv och obehandlad sjukdom påvisas anemi, förhöjt c-reaktivt protein och eventuellt förhöjda transaminaser och basisk fosfatas.

Sjukdomsförlopp

Olika förlopp ses: smygande, akut, additiv och progressiv. Hos enstaka patienter ses ett palindromiskt förlopp där ledsvullnad och smärter under några få dagar uppträder repetitivt med längre symtomfria intervaller. Spontan läkning är sällsynt.

Prognos

Hos merparten förlöper sjukdomen progressivt med tilltagande ledpåverkan, och över hälften av RA-patienterna kommer efter tio år att lämna arbetsmarknaden på grund av förlorad arbetsförmåga. Patienter med RA har en ökad dödlighet, vilket tillskrivs ökad kardiovaskulär sjukdom [4], infektioner och neoplasier (lymfom). Prognosen kan påverkas i gynnsam riktning genom medicinsk behandling.

Behandling

Behandlingen av RA fordrar insatser av många yrkesgrupper och involverar reumatolog, praktiserande allmänmedicinare, fysioterapeut och ergoterapeut. Behandlingen syftar till att uppnå full inflammationskontroll och stödja patienten på alla sätt. Alla patienter med RA bör remitteras till och följas upp av en reumatolog. Den farmakologiska behandlingen baseras på glukokortikoider, biologiska och icke-biologiska antireumatika [5].

- **Glukokortikoider:** Effekten är kraftig, snabbverkande och kan vid ledinjektion begränsas till den inflammerade vävnaden. På grund av långtidsbiverkningar (osteoporos, diabetes, muskelatrofi, hypertension) är systemisk behandling med glukokortikoid inte lämplig. Intraartikulär injektion av glukokortikoid är särskilt effektiv och utan långtidsbiverkningar.

- **Icke-biologiska antireumatika:** Oral metotrexat är grundbehandling och erbjuds alla patienter i doseringen 10–25 (30) mg/vecka. Hos cirka hälften måste behandlingen avbrytas på grund av utebliven effekt eller biverkningar. Om metotrexat inte hjälper kan behandlingen ske med oral sulfasalazin, leflunomid, guld-salter eller klorokinfosfat.
- **Biologiska antireumatika:** Biologiska läkemedel är monoklonala antikroppar och fusionsproteiner som specifikt hämmar en signalmolekyl eller en cellpopulation i den reumatoida inflammationen. Effekten är kraftig, och brosk- och bendestruktionen bromsas upp hos över hälften av dem som behandlas. Biologiska läkemedel används oftast i kombination med oral metotrexat på grund av synergieffekten.

Behandlingsstrategi

Den farmakologiska behandlingen bör optimalt medföra en minskning av svullna och ömma leder och förebygga ledskador. Erfarenhetsmässigt är detta svårt att uppnå. Senare forskning har visat att patienter som behandlas enligt regelset (algoritmer) som definierar övervakning av sjukdomsprocessen, behandlingsmål och behandlingsval i en given klinisk situation, resulterar i bättre resultat än konventionell behandling [5]. I Danmark har man med den kliniska databasen DANBIO (www.danbio-online.dk) och nationella behandlingsrekommendationer för RA (www.danskreumatologiskselskab.dk) skapat optimala ramar för en strukturerad hantering av RA. (Kommentar från svenska redaktionen: I Sverige finns ett nationellt kvalitetsregister: Svenska Reumatologi Register – Reuma-registret [www.swerre.se]. Svensk Reumatologisk Förening redovisar på sin webbplats riktlinjer för läkemedelsbehandling vid reumatoid artrit: www.svenskreumatologi.se)

- **Fysioterapi:** Omfattar ledskydd, underhåll av ledfunktion och fysisk hälsa.
- **Ergoterapi:** Omfattar utredning av hjälpmedelsbehov och ergonomisk vägledning som kompenserar för nedsatt ledfunktion, så att patienten så långt som möjligt kan klara sig själv.
- **Patientundervisning:** Patienter med RA erbjuds undervisning i sjukdomslära, behandlingsmöjligheter, lagstiftning, smärthantering och fysisk aktivitet.
- **Kirurgi:** Vid svår leddestruktion kan kirurgisk behandling vara smärtlindrande och kan förbättra ledfunktionen. Kirurgisk behandling omfattar synovektomi, artrodes, ledprotes samt korrektion av senor och eventuell dysfunktion. Komorbiditet i form av osteoporos, hypertension och ateroskleros behandlas efter gällande principer (www.danskreumatologiskselskab.dk).

SJÖGRENS SYNDROM

Sjögrens syndrom (SS) räknas in bland bindvävs-sjukdomarna och indelas i primärt SS där ögon- och muntorrhet uppträder som en självständig sjukdomsenhet, och sekundärt SS där en patient med en annan kronisk giktssjukdom, till exempel reumatoid artrit eller systemisk lupus erythematosus (SLE) utvecklar ögon- och muntorrhet. Sekundärt SS ses hos 10–20 procent av andra giktssjukdomar. I det följande behandlas endast tillståndet primärt SS.

Etiologi och patogenes

Primärt SS utvecklas hos den genetiskt disponerade individen genom en komplex interaktion mellan det exokrina epitelet i spott- och tårkörtlarna, immunapparatens celler, könshormoner och okända miljöfaktorer [6]. Utlösande infektion med virus har inte med säkerhet kunnat påvisas, men diskuteras fortfarande som en möjlig mekanism. Patogenesen kännetecknas av bildning av antikroppar, inflammation av körtelvävnad med T- och B-celler och förlust av normal inflammationskontroll med autoimmunitet och kronisk vävnadsskada som följd. Hos en del patienter medför den kroniska inflammationen monoklonal proliferation av B-celler, eventuellt med transformation till malignt lymfom. Vid biopsi från läppspottkörtlarna ses fokal kronisk sialoadenit där B- och T-lymfocyter aggregerar omkring spottkörtelgångar, körtelacini förträngs och eventuellt ses lymfocytära cellanhopningar. Autoantikroppar av typen anti-SSA och anti-SSB påvisas i serum och spottkörtelvävnad hos 50–80 procent av patienter med SS.

Förekomst

Sjukdomen är förmodligen kraftigt underdiagnostiserad, dels på grund av de ofta diffusa och okarakteristiska symtomen, dels på grund av läkarnas bristande kännedom om diagnostisk klassificering av SS. Med de senaste klassificeringskriterierna antas att 0,1–0,2 procent av danskarna (5 000–10 000) har sjukdomen. Nio av tio patienter är kvinnor. Sjukdomen debuterar ofta mitt i livet men kan också ses hos barn.

Diagnos och klassificering

Sjögrens syndrom bör misstänkas om extraordinär ögon- och muntorrhet åtföljs av objektiva förändringar konstaterade hos ögon- och tandläkare. Ögonläkaren kan konstatera nedsatt tårproduktion och patologisk vitalfärgning av ögats yta och tandläkaren eventuellt observera uttorkad munslemhinna och atypisk eller oväntad karies. Mer specifikt för sjukdomen är kronisk eller intermitterande spottkörtelsvulst och anti-SSA/SSB autoantikroppar i serum. Förhöjt plasmaimmunglobulin av alla isotyper ses karakteristiskt vid SS. Korrekt diagnos kräver kännedom om sjukdomen och gällande klassificeringskriterier

»Ögonläkaren kan konstatera nedsatt tårproduktion och patologisk vitalfärgning av ögats yta och tandläkaren eventuellt observera uttorkad munslemhinna och atypisk eller oväntad karies.«



och engagerar ofta både ögon- och tandläkare samt reumatolog. Diagnostik och klassificering av SS följer den i tabell 2 (se nästa uppslag) anförda klassificeringsmodellen.

Sjukdomsmanifestationer

Ögon- och muntorrhet ses hos över 90 procent och ingår i klassificeringskriterierna för SS. Patienten klagar över torra och brännande ögon och har svårt att tåla drag, rök eller starkt ljus. Synförlust och svåra skador på ögats yta är extremt sällsynt. De orala manifestationerna av sjukdomen är speciellt muntorrhet och härav följande besvär med tal och intag av föda och en accelererad kariesbildning. Över hälften lider av en för sjukdomen karaktäristisk trötthet som inte kompenseras av vila. Andra symtom är svullna och ömma spottkörtlar, Raynauds fenomen (arteriella spasmer i fingrar och tår), led- och muskelsmärter samt hypergammaglobulinemisk kärlinflammation på underextremiteter, så kallad purpura med punktat eller konfluerande ytliga hudblödningar utan substansförlust. Det är sällan ledsmärter åtföljs av egentlig ledsvullnad, men förloppsformer liknande reumatoid artrit kan förekomma. Mer sällan ses inflammation av lungor, lever och njurar utan egentlig organsvikt. En sällsynt komplikation är det neonatala lupusyndromet där den gravida Sjögrenpatienten via placenta överför SSA/SSB-antikroppar till fostret, vilket hos 3–5 procent av graviditeterna kompliceras med hjärtblock. Upp emot 5 procent av SS-patienter utvecklar malignt lymfom i spottkörtlar, lungor, mag-tarmkanal och regionala lymfknutor [7]. I blodet påvisas förutom autoantikroppar eventuellt anemi, leukopeni, kryoglobuliner och benign monoklonal komponent.

Prognos

Symtombördan upplevs av de flesta patienter som tung med bristande energi och nedsatt arbetsförmåga och livskvalitet. På organnivå är det normalt endast munslemhinna och tänder som visar irreversibla skador och dödligheten är på samma nivå som hos befolkningen i övrigt. Lymfomrisk tycks begränsad till en undergrupp av patienter med purpura, kronisk spottkörtelsvulst, M-komponent, kryoglobulin, komplementaktivering

»Alla patienter med SS bör informeras om att söka läkare vid ... viktörlust, nattsvettning, svullna lymfknotor och spottkörtlar samt feber.«

TABELL 2. De amerikansk-europeiska konsensuskriterierna för klassificering och diagnostik av Sjögrens syndrom
[Vitali C, Bombardieri S, Jonsson R, et al. Classification criteria for Sjögren's syndrome: a revised version of the European criteria proposed by the American-European Consensus Group. *Ann Rheum Dis* 2002; 61: 554–8.]

Klassificering och diagnostik av Sjögrens syndrom		
Enstaka kriterium	Kategori	Definition
I	Okulära symtom (minst ett bekräftat)	I a: Upplever du dagliga och konstanta (> 3 mån) besvär med torra ögon? I b: Har du en återkommande känsla av sand eller grus i ögonen? I c: Använder du fuktande ögondroppar minst tre gånger om dagen?
II	Orala symtom (minst ett bekräftat)	II a: Känner du dig dagligen och konstant (> 3 mån) torr i munnen? II b: Har du som vuxen haft återkommande eller konstant svullna spottkörtlar? II c: Måste du ofta dricka för att lättare kunna svälja torr mat?
III	Okulära fynd (minst ett abnormt)	III a: Abnorm Schirmers test (≤ 5 mm/5 min) III b: Abnorm Rose Bengal-poäng (≥ 4)
IV	Histopatologi	Fokuspoäng ≥ 1
V	Spottkörtelfynd (minst ett abnormt)	V a: ostimulerad sialometri ($\leq 1,5$ ml/15 min) V b: abnorm spottkörtelscintigrafi V c: abnorm sialografi
VI	Serologi	Anti-SS-A och/eller SS-B i serum

Tolkning och regler för klassificering:

Primärt Sjögrens syndrom:

- A) minst 4 inklusionskriterier där IV och/eller VI obligatoriskt ingår, eller
B) minst 3 objektiva inklusionskriterier (av III, IV, V, VI).

Sekundärt Sjögrens syndrom: Inklusionskriterier I eller II samt ytterligare minst 2 inklusionskriterier bland III, IV, V, VI.
Exklusionskriterier: viral hepatit, HIV-infektion, föregående malignt lymfom, GvH (Graft versus Host Disease), sarkoidos, torrhet beroende på antikolinerg medicinering eller radioterapi mot huvud och hals.

och T-lymfocytopeni. Alla patienter med ss bör informeras om att söka läkare vid framkomst av lymfommissstänkta symtom och fynd, som viktörlust, nattsvettning, svullna lymfknotor och spottkörtlar samt feber. Gravid med anti-SSA/SSB i serum bör anvisas förlossningsställe som kan hantera hjärtproblem hos foster.

Behandling

Den farmakologiska behandlingen av ss syftar till att ersätta bristande sekret och lindra symtom. Någon sjukdomsmodifierande behandling är inte känd.

Ögontorrhet lindras med lubricerande ögonmedel, eventuellt tillslutning av tårpunkter. Bromhexin i tablettform i doseringen 8–32 mg x 3 har i placebokontrollerade studier visat sig lindra ögontorrhet. Muntorrhet kompenseras med orala geléer eller aerosoler, salivstimulerande sockerfria pastiller eller tableter, Salagen (Pilocarpin) 5 mg x 3. Salagen har i stora kontrollerade studier visat sig öka salivsekretionen signifikant hos patienter som har någon restsekretion av saliv [8]. Immunmodulerande farmakologisk behandling

med oral prednisolon, hydroxiklorokinsulfat, Imurel, Salazopyrin och parenteral tumörnekrosfaktor-alfa-hämmare har visat sig vara utan effekt. Senare studier av rituximab (Mabthera®), som har en immundämpande effekt på B-lymfocyter, har i små kontrollerade studier visat sig förbättra salivsekretion [9] och symtom på trötthet och modulera den kroniska inflammationen i spottkörtlarna. Vidare studier av rituximab kan klargöra om denna form för behandling bör ha en roll vid ss.

Patienter med ss kan enligt tandvårdslagen ansöka om tillskott till behandlingsutgifter för tandvård. (Kommentar från svenska redaktionen: Enligt ett aktuellt utredningsförslag om utökat stöd för vissa patientgrupper förväntas ss-patienter få utökat tandvårdsstöd i Sverige under 2013.)

ENGLISH SUMMARY

Rheumatoid arthritis and Sjögren's syndrome

Karsten Heller Arsmussen

Tandläkartidningen 2012; 104 (3): 76–81

Rheumatoid arthritis is classified as a chronic,

Algoritm för diagnostik av primärt Sjögrens syndrom (pSS)

Misstänk särskilt pSS om en eller flera av följande omständigheter föreligger (patienten är oftast kvinna):

- Familjär förekomst av Sjögren eller SLE
- Har fött barn med kongenitalt hjärtblock/neonatal lupus
- SICCA: uttalade torrhetsbesvär från ögon och/eller mun, accelererad karies, parotistumör, oral candidos
- Ögon-/tand-/öron-, näs- och halsläkare misstänker Sjögrens syndrom
- Purpura, ljuskänsligt exantem
- Oförklarlig trötthet, ledsmärtor, artrit, neuropati, Raynauds fenomen
- Tillfälligt fynd av ANA, anti-SSA/SSB, hyperimmunglobulinemi, M-komponent, kryoglobulin
- Tillfälligt fynd av ANA hos lymfopatent – lymfom i spottkörtlar
- Oförklarad renal tubulär acidosis

OBS! Ovanstående förteckning över kliniska och parakliniska omständigheter är vägledande och ska inte uppfattas som uttömmande eller specifik för pSS.

JA

Bedöm förekomst av inklusionskriterier och exklusionskriterier:

- Frågeformulär till specifika I) okulära och II) orala symtom?
- VI) anti-SSA/SSB?
- III) Full okulär undersökning: Schirmer, BUT, RBS, spaltlampa?

Om inga inklusionskriterier (I,II,III,VI) föreligger, är det knappast Sjögren. Om ett eller flera inklusionskriterier föreligger, gå vidare till oral undersökning.

JA

- IV,V) Full okulär undersökning: obj US, sialometri, biopsi, fokuspoäng, ev sialografi och scintigrafi?

Bedöm samlad förekomst av inklusionskriterier; kan diagnosen ställas utifrån klassifikationsmodell*?

NEJ

Sjögren osannolikt

NEJ

Sjögren osannolikt

* Algoritmen refererar till de amerikansk-europeiska klassificeringskriterierna för Sjögrens syndrom. Inklusionskriterier är angivna med romerska siffror.

systemic, rheumatic disorder predominantly involving the smaller synovial joints of the hands and feet. The etiology of rheumatoid arthritis is unknown. Detection of synovitis on clinical examination is necessary for a diagnosis of rheumatoid arthritis. New classification criteria for the disease have improved early diagnosis and treatment. Pharmacologic treatment aims at modifying disease activity and preventing bone and cartilage destruction. Sjögren's syndrome is a rheumatic disorder characterised by autoimmune inflammation in the salivary and lachrymal glands. The glandular secretory output is diminished and the key symptoms relate to dry mouth and eyes. Extraglandular features are frequent in the form of myo-arthragias, fatigue and Raynaud's phenomenon. In a subset of patients the chronic immune inflammation in exocrine tissues and regional lymph nodes is followed by monoclonal transformation of B-cells and ultimately by development of malignant lymphoma. Treatment of Sjögren's syndrome is difficult, and disease modifying or curative agents are not available.

REFERENSER

1. Onozaki K. Etiological and biological aspects of cigarette smoking in rheumatoid arthritis. *Inflamm Allergy Drug Targets* 2009; 8: 364–8.
2. Nielen MM, van Schaardenburg D, Reesink HW, et al. Specific autoantibodies precede the symptoms of rheumatoid arthritis: a study of serial measurements in blood donors. *Arthritis Rheum* 2004; 50: 380–6.
3. Aletaha D, Neogi T, Silman AJ et al. 2010 Rheumatoid arthritis classification criteria: an american college of rheumatology/european league against rheumatism collaborative initiative. *Arthritis Rheum* 2010; 62: 2569–81.
4. Peters MJ, Symmonds DP, McCarey D et al. EULAR evidence-based recommendations for cardiovascular risk management in patients with rheumatoid arthritis and other forms of inflammatory arthritis. *Ann Rheum Dis* 2010; 69: 325–31.
5. Smolen JS, Landewé R, Breedveld FC et al. EULAR recommendations for the management of rheumatoid arthritis with synthetic and biological disease-modifying anti-rheumatic drugs. *Ann Rheum Dis* 2010; 69: 964–75.
6. Fox RI. Sjögren's syndrome. *Lancet* 2005; 366: 321–31.
7. Theander E, Henriksson G, Ljungberg O et al. Lymphoma and other malignancies in primary Sjögren's syndrome: a cohort study on cancer incidence and lymphoma predictors. *Ann Rheum Dis* 2006; 65: 796–803.
8. Vivino FB, Al-Hashimi I, Khan Z et al. Pilocarpine tablets for the treatment of dry mouth and dry eye symptoms in patients with Sjögren's syndrome: a randomized, placebo-controlled, fixed-dose, multicenter trial. *Arch Intern Med* 1999; 159: 174–81.
9. Meijer JM, Meiners PM, Vissink A et al. Effectiveness of rituximab treatment in primary Sjögren's syndrome: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Arthritis Rheum* 2010; 62: 960–8.

Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

Artikeln är översatt från danska av Nordisk Översättergrupp, Köpenhamn.