

# **SJØGRENS SYNDROM PROSEDYRE FOR FASTLEGER**

Gudleik Kalsnes Jørstad og Per Jarle Tungevåg (overleger ved Revmatologisk avdeling Moss)

1. HENSIKTEN MED SJØGRENS SYNDROM PROSEDYRE
2. HVA ER SJØGRENS SYNDROM
3. DIAGNOSEKRITERIER
4. VURDERING AV LEPPEBIOPSI
5. OPPFØLGING

## **1. HENSIKTEN MED SJØGRENS SYNDROM PROSEDYRE**

Hensikten er å gi en standardisert utredning og mest mulig ensartet behandling av Sjøgrens syndrom pasienter som sogner til sykehuset Østfold.

Hos pasienter der fastlege mistenker tilstanden utifra anamnese og Anti-SS-A/Ro positivitet henviser fastlege til revmatologisk avdeling i Moss. Vi vil da sende brev til pasienten om videre utredningsplan. Se «Brev til pasienter for utredning av Sjøgrens syndrom» som finnes på [www.kompetansebroen.no](http://www.kompetansebroen.no).

Pasienter som bruker anti-kolinerge medikamenter bør pause disse medikamentene tilstrekkelig lenge før man gjør objektive målinger av oral- og okulær tørrhet. Dette informerer vi også pasientene om å ta opp med fastlege før timen.

Alle pasienter som får diagnostisert Sjøgrens syndrom får utlevert pasientinformasjon om tilstanden. Denne pasientinformasjonen finnes på [www.kompetansebroen.no](http://www.kompetansebroen.no)

## **2. HVA SJØGRENS SYNDROM**

Sjøgrens syndrom er en kronisk autoimmun sykdom som angriper vev som produserer sekret og skaper betennelse. Resultatet av betennelsen er nedsatt produksjon av sekret, og organene som rammes blir tørre.

Sjøgrens Syndrom rammer cirka 0.05% av befolkningen og har således lav prevalens. Mer enn 90% er kvinner. Sykdommen kan ramme alle aldre, men de fleste får diagnosen mellom 45-60 år.

Det finnes to former av Sjøgrens syndrom

1. Primært Sjøgrens Syndrom = som vil si ingen annen underliggende revmatologisk sykdom.

2. Sekundær Sjøgrens Syndrom = som vil si tillegg til annen revmatologisk sykdom.

Ved Sjøgrens syndrom oppstår betennelse i kroppens ytre kjertler. Resultatet blir tørre slimhinner i øyne, munn og underliv. Tørrhet i hals kan gi hoste og øvre luftveisplager. Mange rapporterer om leddsmerter og muskelsmerter. Det er vanlig at pasientene i perioder kan oppleve utmattelse med økt søvnbehov.

Symptomene ved Sjøgrens syndrom utvikler seg gradvis over år, og derfor kan det ofte ta tid før man stiller diagnosen. Symptomene kan svinge over tid, og det er stor forskjell i graden av plager hos pasienter.

Antinukleære antistoffer (ANA) i form av anti-RO/SSA og anti-LA/SSB antistoff finnes hos henholdsvis 70-80% og 30-40% av pasientene, og kan påvises i mange år før diagnosen stilles. Ikke alle med funn av anti-SSA/anti-SSB har eller vil utvikle Sjøgrens syndrom!

Det er ganske vanlig at pasienter med primært Sjøgren syndrom har lett økt SR, spesielt ved ledsagende forhøyede immunoglobuliner (polyklonalt IgG). Hematologi, biokjemi og CRP er vanligvis normal. Positiv revmatoid faktor og komplementforbruk (lav C3 og/eller C4) forekommer.

### **3. DIAGNOSEKIRTERIER**

Det foreligger ikke diagnostiske kriterier for Sjøgrens syndrom.

I 2016 ble det utarbeidet nye klassifikasjonskriteier for primær Sjøgrens syndrom, der en score > 4 klassifiseres som primær Sjøgrens Syndrom.

#### **Inklusjonskriterie**

*Okulær- eller oral tørrhet med minst ett positivt svar på følgende spørsmål*

- A: Har du hatt daglig, vedvarende plagsomme tørre øyne i minst tre måneder?
- B: Har du hatt gjentagende følelse av sand eller grus i øynene?
- C: Bruker du kunstig tårevæske minst tre ganger daglig?
- D: Har du hatt daglig følelse av tørr munn i minst tre måneder?
- E: Må du ofte drikke for å svelge tørre matvarer?

#### **Ulike tester**

	<u>Element</u>	<u>Score</u>
A:	«Positiv» leppebiopsi	3 poeng
B:	Anti-SS-A/Ro positivitet	3 poeng
C:	Ocular Staining $\geq 5$ i minst et øye	1 poeng

D:	Schrimers test $\leq 5$ mm/5 min i minst et øye	1 poeng
E:	Sialometri spyttsekresjon $\leq 0.1$ ml per min	1 poeng

### **Ekklusjonskriterier**

- Tidligere hode/nakke-bestråling
- Aktiv hepatitt-C
- AIDS
- Sarkoidose
- Graft-versus-host sykdom
- IgG4-sykdom

## **4. VURDERING AV LEPPEBIOPSI**

Biopsi av munnslimhinnen kan brukes ved usikker diagnose. Man må da henvise til privatpraktiserende ØNH-lege.

Positiv biopsi defineres som fokal lymfocytær infiltrasjon og fokusscore  $> 1$  foci/4 mm<sup>2</sup>

Leppebiopsi får sjelden behandlingsmessig konsekvens da det ikke finnes noen kuriativ behandling. Man må derfor veie fordeler opp mot ulemper ved vurdering av indikasjon for leppebiopsi. Noen pasienter får komplikasjoner til leppebiopsi i form av nedsatt følsomhet, arrdannelse og ubehag. Det er viktig at pasientene er informert om eventuelle bivirkninger i forkant av henvisning til leppebiopsi.

## **5. OPPFØLGING**

Alle pasienter som får diagnostisert Sjøgrens syndrom får utlevert pasientinformasjon om tilstanden. Denne pasientinformasjonen finnes på [www.kompetansebroen.no](http://www.kompetansebroen.no). De pasientene som primært vil følges opp hos revma i Moss er de med ekstraglandulære manifestasjoner. Dette gjelder de færreste pasienter heldigvis. De pasientene vi vil følge opp vil fremkomme i journal.

Følgende frase vil ofte benyttes hos de vi avslutter: «Pasienten har primært Sjøgren syndrom med stabil sykdom. Pasienten har ingen ekstraglandulære manifestasjoner som gir grunnlag for immundempende behandling. Det er ikke behov for fastlagte legekontroller, men dersom nye symptomer oppstår bør fastlege oppsøkes på vanlig vis. Pasienten har fått utlevert pasientinformasjon om tilstanden inkludert råd om symptomrettet behandling med råd mot tørrhetsplager, smerter og fatigue»

### **1. De fleste pasientene følges primært hos fastleger**

Ukomplisert primært Sjøgrens syndrom uten ekstraglandulære manifestasjoner og uten tegn til inflammasjon, trenger ikke rutinemessig legekontroller.

I perioder kan pasienten ha forstørrede lymfeknuter, særlig på halsen. Dette er et vanlig, og oftest, ufarlig symptom. Mange pasienter har lest eller hørt at de er mer utsatt for å utvikle lymfekreft, og er engstelig for dette. Det er viktig å presisere at dette gjelder få pasienter! De som er noe mer utsatt for dette, vil vi informere det til og følge opp regelmessig. Disse pasientene har gjerne hatt kronisk parotidhevelse, lungeaffeksjon, petekkier og lave C3/C4-verdier

## **2. Pasientene er mer utsatt for følgende tilstander som kan håndteres hos fastleger**

1. Fibromyalgi: Gjelder om lag 20% av pasientene.

2. Depresjon: Plages ofte med depresjoner grunnet redusert funksjonsevne og livskvalitet.

3. Thyreoditt: Kontroll derfor TSH, fritt-T4 og TPO hvis symptomer på dette.

## **3. Oppfølging under graviditet**

Gravide pasienter som har SSA/SSB-antistoff har økt risiko for hjerteblokk hos fosteret.

Nasjonalt kompetansetjeneste for svangerskap og revmatiske sykdommer (NKSR) anbefaler at disse kvinnene følges med ukentlig registrering av hjerterefrekvens i uke 16-24 hos fastlege eller jordmor med doppler eller trestoskop. Fastlege og/eller jordmor henviser kvinnen til

fostermedisiner ved hjerterefrekvens under 110 slag/min. Det er anbefalt EKG av barn med SSA-positive mødre før utreise fra fødeavdelingen, og barn av SSA-positive mødre har en liten risiko for selvbegrensende neonatal lupus