

Figur 3: Primært Sjögrens syndrom – behandlingsrekommandationer

For hver sygdomsmanifestation er anført forslag til diagnostik, behandling og effektmonitorering. Ved flere behandlingsmuligheder er disse anført i prioriteret rækkefølge og for hver rekommanderet behandling er anført evidensgrundlag.

SYGDOMSMANIFESTATION - DIAGNOSTIK	BEHANDLING	EFFEKTMONITORERING
Keratoconjunctivitis Schirmer-1-test Vitalfarvning Patientrapporteret besvær	<ol style="list-style-type: none"> 1. Patientundervisning om okulære noxer: passiv rygning, indeklimaproblemer, kontaktlinser, profylakse mod udtøring under generel anæstesi (IV) 2. Lubrikerende øjenmidler: Oculac, Ophtagel, Viscotears, Systane, Lacril, Viskøse Øjendråber mm. – ved dagligt brug anbefales ukonserverede midler i endosispipetter (IV) 3. Tabl. Bromhexin 24(32)mg x 3 (IB) 4. Tabl. Salagen 5mg x 3(4) forudsat samtidig oral indikation for Salagen (IB) 	Patientrapporteret besvær Evt. vitalfarvning Schirmer-1-test
Xerostomi Sialometri Patientrapporteret besvær	<ol style="list-style-type: none"> 1) Patientundervisning om oral hygiejne: tandpleje, spyterstatning (Zendium oral gel og mundspray, rent vand), rygestop, medicinsanering ved mistanke om medikamentelt induceret mundtørhed (IV) 2) Tabl. Salagen 5mg x 3(4) (kræver udleveringstilladelse og ansøgning om individuelt tilskud til medicinudgift)(IB) 3) Inf. Rituximab som ved RA (Experimentel og protokolleret behandling)(IB) 	Patientrapporteret besvær Sialometri før og under Salagenbehandling mhp. dokumentation af Salageneffekt
Parotissvulst Palpation, UL, MR CRP, leucocyttælling	<p>Akut: ved mistanke om infektion og/eller obstruktion (feber, smerter, CRP-stigning, pussekretion, tidl. lignende episoder) konfereres akut med ØNH-specialist(IV)</p> <p>Kronisk benign parotissvulst behandles sædvanligvis ikke, men kort prednisolonkur kan lindre smerter og mindske svulsten(IV). Ved lymfommistanke (hård unilateral svulst med</p>	Klinisk undersøgelse Evt. UL CRP, leucocyttælling

	progressiv volumenøgning, regional lymfadenopati, B-celle symptomer) konfereres akut med ØNH-specialist mhp. biopsi	
Træthed Multiple Fatigue Inventory (MFI) VAS	<ol style="list-style-type: none"> 1) Patientundervisning og information(IV) 2) Aerob træning og kognitiv terapi(IV) 3) Plaquenil 400mg x 1(IV) 4) Lavdosis oral Prednisolon > 15mg x 1(IV) 5) Inf. Rituximab som ved RA (experimentel og protokolleret behandling)(IV) 	Patientrapporteret besvær MFI VAS
Myoarthralgier uden synovit og myosit	<ol style="list-style-type: none"> 1) Patientinformation om tilstandens benigne karakter og anbefaling af motion(IV) 2) Svage analgetika (Paracetamol), svage opioider (Tramadol), evt. NSAID + protonpumpehæmmer, kan anvendes i kombination(IV) 3) Tabl. Plaquenil 400mg x 1(IV) 	Patientrapporteret besvær VAS
Synovitis Klinisk obj. ledundersøgelse Rgt. Evt. ultralydsscanning	<ol style="list-style-type: none"> 1) Tabl. Plaquenil 400mg x 1(IV) 2) Tabl. Methotrexat 15mg x 1/uge + Folsyre(IV) 3) Lavdosis oral Prednisolon < 15mg x 1(IV) 4) Ved progressiv erosiv sygdom eller svær synovitis trods ovenstående som monoterapi eller i kombination vælges inf. Rituximab som ved RA(IV) 	Objektiv ledundersøgelse, UL, rgt.
Myositis Klinisk vurdering af nedsat muskelkraft CK, EMG og muskelbiopsi	Ingen studier – behandles som idiopatisk inflammatorisk polymyositis	CK, klinisk vurdering af muskelkraft
Raynauds fænomen Ved klassiske symptomer undlades kuldeprovokationstest og distal trykmåling	<ol style="list-style-type: none"> 1. Information om tilstandens benigne karakter. Undgå afkøling af personen. Rygestop. Evt. medicinsanering (B-blokker) 2. Capsl. Adalat Oros 30(60)mg x 1 (obs. for bivirkninger) 	Patientrapporteret besvær
Purpura Ved klassiske objektive fund undlades hudbiopsi <i>Samtidig forekomst af kryoglobulinæmi og purpura er</i>	Patientinformation: purpura kan fremprovokeres af alkoholindtag og fysisk aktivitet. Ved sporadiske anfald undlades behandling.	Patientrapporteret besvær Objektive fund ved inspektion

<i>associeret med høj risiko for lymfomudvikling og bør foranledige særlig omhyggelig kontrol af patienten</i>	Ved recidiverende anfald gives behandling idet der er risiko for sequelae med permanent dysfunktion af cirkulationen på UE med udvikling af kronisk stase, smerter og pigmenteringer 1) Kompressionstrømper 2) Plaquenil 400 mg x 1 3) Evt. lavdosis oral Prednisolon < 15mg x 1	
Cytopenier Let leuco- og trombocytæmi uden kliniske manifestationer giver ikke anledning til specifik udredning (forudsat SLE kan udelukkes). Anæmi udredes efter sædvanlige retningslinjer	Sædvanligvis ikke behandlingskrævende	Blodprøver mhp. kontrol
Renal tubulær acidose Total CO ₂ i blod <18mM ved mindst 2 målinger, lav pH, lav standard-bicarbonat, høj urin-pH, ofte ledsagende hypokaliæmi, sjældent nefrocalcinose (Rgt.) Evt. A-punktur Ved proteinuri og/eller påvirket P-creatinin/GFR overvej glomerulonefritis og amyloidosis og henvis til nefrologisk afdeling mhp. biopsi	Korrektion af metabolisk acidose med Tabl. Bicarbonat 500mg x 2 (evt. højere dosis) indtil total-CO ₂ normaliseres. Hypokaliæmi vil som regel normaliseres når acidosen korrigeres. Immunsuppression sædvanligvis ikke indiceret	Total-CO ₂ , K ⁺
Glomerulonefritis og renal amyloidosis P-creatinin, GFR, proteinuri, BT, nyrebiopsi, cryoglobulin, ANCA	Diagnostik og behandling i samråd med højt specialiseret reumatologisk og nefrologisk afdeling	Monitorering i nefrologisk afdeling
Autoimmun pneumonitis Rgt, LFU med diffusion, HRCT-thorax, evt. BAL og biopsi Ved mistanke om intratorakalt lymfom konfereres med thoraxkirurgisk og hæmatologisk enhed	Ved subklinisk eller mild sygdom behandles ikke men monitoreres alene. Behandling indiceret ved moderat til svære kliniske symptomer og dokumenteret signifikant påvirket lungefunktion. Progression af strukturelle forandringer på rgt./HRCT, fald i lungefunktion og evt. påvirket biokemi indikeret aktiv sygdom. Primært afprøves højdosis oral Prednisolon, evt. prednisolonbesparende Tabl. Azatioprin(IV)	LFU, rgt. evt. HRCT
Primær Billiær Cirrhosis Leverbiokemi + leverspecifikke autoantistoffer + UL	Behandling i samråd med hepatologisk afdeling	Monitorering i hepatologisk afdeling

<p>+ biopsi</p> <p>Malignt lymfom Palpation af lymfeknudestationer, spytkirtler og abdomen Biopsi fra tumormasser/lymfonodi PET-CT af caput+thorax+abdomen Evt. endoskopi af gastrointestinalkanalen Knoglemarvsbiopsi</p>	<p>Diagnostik, stadieinddeling, behandling og monitorering i samråd med hæmatologisk afdeling – afhængig af tumorbyrde og stadieinddeling kan vælges ingen behandling under fortsat tæt monitorering af tumorbyrden eller aktiv behandling (Rituximab + CHOP + evt. kirurgi og radioterapi)</p>	<p>Monitorering i hæmatologisk afdeling</p>
<p>Neonatal Lupussyndrom (NLS) med hjerteblok Foster EKG x 1/uge under hele den vulnerable periode (uge 14-24 incl.) hos alle SSA-/SSB-positive kvinder og/eller ved tidligere tilfælde af NLS UL af foster mhp. tegn til hydroks foetalis, hjertesvigt</p> <p>Kutan neonatal lupus er en benign forbigående lysfølsom dermatit post-partum (ligner adult subakut kutan lupus erythematosus) der svinder med de materielle antistoffer indenfor 4 mdr.</p>	<p>Behandling kun ved etableret hjerteblok hos foster(IV) – profylaktisk behandling af hjerteraskt foster gives ikke.</p> <p>1⁰-AV-blok: vanskelig at diagnosticere, hvis mistænkt og reproducerbar over 2-3 dage behandl evt. med maternel tabl. Dexamethason 4mg x 1 i få uger og seponér ved normalisering af EKG – ved progression til 2⁰/3⁰-AV-blok behandles som anført nedenfor.</p> <p>2⁰-AV-blok og alternerende 2⁰/3⁰-AV-blok behandles straks med tabl. Dexamethason 4mg x 1 til moderen gennem 4-6 uger, dog afbrydes behandlingen ved progression til persisterende 3⁰-AV-blok>2-3 uger, da denne tilstand antages irreversibel.</p> <p>3⁰-AV opfattes som irreversibelt hvis tilstede >1 uge og behandles derfor ikke med Dexamethason</p> <p>Ved påvist AV-blok konfereres med pædiatrisk kardiolog mhp. pacemakerberedskab og anden behandling post partum.</p>	<p>Monitorering af foster-AV-blok i samarbejde med obstetrisk og pædiatrisk-kardiologisk ekspertise</p>