

Systemisen skleroosin kansallinen hoitopolku

Ohjeena reumatologeille ja reumasairauksia hoitaville sisätautilääkäreille yhtenäistämään systemistä skleroosia sairastavien seurantaa

Työryhmä:

Ritva Peltomaa , HUS
Krista-Liisa Vidqvist, TAYS
Johanna Huhtakangas, KYS
Sari Åman, OYS
Tuulikki Sokka-Isler, KSKS
Anne Kerola, PHKS
Saara Kortelainen, TYKS

Hoito- ja seurantapaikat

- hoito tulee keskittää yksiköihin, joissa on kapillaroskopiavalmius
- sisäelinongelmista tai vaikeista verenkierto-ongelmista kärsivien potilaiden kohdalla tulee konsultoida yliopistosairaalaa
- 4 sairastamisvuoden jälkeen seuranta voi tapahtua terveystieteiden keskuksessa lievässä taudissa klinikon harkinnan mukaan ja tuossa tilanteessa arvio erikoissairaanhoidossa n. 10 vuoden kohdalla diagnoosista

Systemisen skleroosin luokittelukriteerit, ACR/EULAR 2013

- 1 Proksimaalinen iho
-Ihon paksuuntuminen molempien käsien sormista alkaen, jatkuen metacarpofalangeaalinelistä proksimaalisuuntaan (9 p)
- 2 Sormien ihon paksuuntuminen (suurempi luku lasketaan)
-Turvonneet sormet, puffy fingers (2 p)
-Sklerodaktylia, MCP-nivelistä distaalisuuntaan, mutta PIP-nivelistä proksimaalisuuntaan (4 p)
- 3 Sormenpäiden leesiot (suurempi luku lasketaan)
-Sormenpäähaavat (2 p)
-Sormenpäiden arvet (3 p)
- 4 Teleangiectasiat (2 p)
- 5 Poikkeava kynsivallien kapillaroskopia löydös (2 p)
- 6 Pulmonaali hypertensio tai interstitiaalinen keuhkosairaus (maksimipisteet 2)

- Pulmonaalihypertensio, PAH (2 p)
- Keuhkoparenkymisairaus, ILD (2 p)

7 Raynaudin oire (3 p)

8 Systeemisen skleroosin autovasta-aineet

- Sentromeerivasta-aineet (3 p)
- Topoisomeraasi I (Scl-70)-vasta-aineet (3 p)
- RNA-polymeraasi III vasta-aineet (3 p)

(9 pistettä, niin diagnoosi on varma. Huomattava, että kaikki sklerodermaa sairastavat eivät täytä näitä kriteereitä)

Taudin varhaista diagnostiikkaa varten on tärkeää poimia kaikista Raynaud`n oiretta potevista ne, jotka täyttävät very early systemic sclerosis kriteerit: Raynaudin oire, puffy fingers tuma-vasta-aineet ja systeemiselle skleroosille tyypillinen löydös kapillaroskopiassa Näillä potilailla on suuri todennäköisyys kehittää systeeminen skleroosi jatkossa.

Diagnoosivaiheessa kaikille

*LAB: TVK, CRP, La, krea, Alat, Afos, Ca-ion, ANA-ab, CCP-ab, RF, U-kemseu, proBNP, uraatti, CK, D-25-OH, Tumavasta-aineiden tyypitys (etenkin sentromeerivasta-aineet, Scl-70-vasta-aineet ja RNA-polymeraasi III-vasta-aineet) harkinnan mukaan laajempi immunoblottaus (esim. Scl-t TYKS:ssa), jossa harvinaisempia systeemiselle skleroosille spesifisiä vasta-aineta: esim.NOR90-ab, Fibrillariini-ab, PM-Scl-ab:t, jos tumavasta-aineiden tyypityksessä negatiivinen löydös

Kuvantaminen: Thorax, käsien ja jalkaterien rtg *

Keuhkojen HRTT

Kapillaroskopia *

SHAQ-potilaskysely

Verenpaineen mittaus tai tieto kotimittauksista olkavarsimittarilla

Kliininen fysiologia: VT-spirometria ja diffuusiokapasiteetti, sydämen UÄ

Toimintaterapeutti: ohjaus, HAMIS-testaus⁽¹⁾, arvio lämpöhansikkaista

Fysioterapeutti: ohjaus ja 6 min kävelytesti⁽²⁾

Ihotautilääkärin konsultaatio diffuusissa systeemisessä skleroosissa: mRodnan skin score (tai reumatologi tekee itse)

Tarvittaessa konsultaatio:

Gastroenterologi (GI-oirekysely)

Kardiologi, jos arvio koholla olevasta pulmonaalipaineesta tai muuta poikkeavaa sydämen UÄ-tutkimuksessa

Keuhkolääkäri

Verisuonikirurgi

***Tähdellä merkityt ohjelmoidaan jo lähetteen hyväksymisvaiheessa**

Seurantakäynnit

Rajoittunut systeeminen skleroosi (CREST, lcSSc)

Lääkärin 2. vo 3-6kk, sen jälkeen 3-12 kk välein sairaudesta riippuen

TVK, CRP, La, krea, Alat, Afos, proBNP, uraatti, U-kemseu, Ekg

Kapillaroskopia (6)-12kk välein ensimmäiset 2-4v kliinikon harkinnan mukaan

SHAQ-potilaskysely

Verenpaineen mittaus

VT-spirometria ja diffuusiokapasiteetti (6-) 12 kk välein ensimmäiset 4v, ellei keuhkofibroosia; 2-4kk välein, jos todetaan keuhkofibroosi.

Keuhkojen HRTT, jos oireita tai saturaatio alle 94% 6-min kävelytestissä tai FVC/DLCO<80%, 10% lasku FVC, 15% lasku DLCO⁽³⁾

Sydämen UÄ , mikäli oireita, proBNP tai EKG poikkeava

Fysioterapeutti + 6 min kävelytesti 1 v diagnoosista ja sitten harkinnan mukaan

Toimintaterapeutti ja HAMIS-testaus 1v kuluttua diagnoosista ja sitten tarpeen mukaan

Diffuusi systeeminen skleroosi (dcSSc)

Lääkärin 2. vo 3kk, tarv. aiemmin (nopeasti etenevä), sen jälkeen 3-6kk välein ensimmäiset 4 vuotta

TVK, CRP, La, krea, Alat, Afos, proBNP, uraatti, U-kemseu, Ekg

Kapillaroskopia 6-12 kk välein ensimmäiset 2-4v kliinikon harkinnan mukaan

SHAQ-potilaskysely

Verenpaineen mittaus

VT-spirometria ja diffuusiokapasiteetti 6-12 kk välein ensimmäiset 4v, ellei keuhkofibroosia; 2-4kk välein, jos todetaan keuhkofibroosi

keuhkojen HRTT, jos oireita tai saturaatio alle 94% 6-min kävelytestissä tai FVC/DLCO<80%, lasku 10% FVC, DLCO 15% lasku⁽³⁾

Sydämen UÄ , jos oireita , proBNP tai EKG poikkeava

Ihotautilääkäri (tai reumatologi) + mRodnan skin score 1v diagnoosista tai aiemmin, jos iho progredioi; tämän jälkeen vuosittain ensimmäiset 4v, sen jälkeen tarvittaessa progression seuraamiseksi tai hoitovasteen arvioimiseksi

Fysioterapeutti + 6min kävelytesti vuosittain ensimmäiset 4v ja sen jälkeen jos viitettä suorituskyvyn laskusta

Toimintaterapeutti ja HAMIS-testaus 1v kuluttua diagnoosista ja sitten tarpeen mukaan

Varhaisessa taudissa verenpaineen omaseuranta 1-2 vk välein ensimmäiset 3v

1) HAMIS käsien toimintakykymittari

Testissä tehdään 9 tehtävää, jotka arvioivat sormien ja ranteen liikkuvuutta. Tehtävistä saa 0 - 3 pistettä. Mitä enemmän pisteitä, sen huonompi liikkuvuus on. Maksimi pistemäärä/ käsi on 27p, joka tarkoittaa sitä, että potilas ei ole pystynyt suoriutumaan yhdestäkään testin porrastetusti helpotetusta tehtävästä. Käden kokonaispisteitä ei voi verrata mihinkään viitearvoon tai luokkaan. Normaalilla terveellä kädellä tuloksen pitäisi olla 0 p.

2) 6 min kävelytesti: Terveiden 40–80-vuotiaiden viitearvot:

- Miehet: $6 \text{ MWT} = (7,57 \times \text{pituus cm}) - (5,02 \times \text{ikä v}) - (1,76 \times \text{paino kg}) - 309 \text{ m}$.
- Naiset: $6 \text{ MWT} = (2,11 \times \text{pituus cm}) - (5,78 \times \text{ikä v}) - (2,29 \times \text{paino kg}) + 667 \text{ m}$.
- Huomiota kannattaa kiinnittää rasiuksessa saturaation laskuun alle 94%

3) Huom! Isooitu DLCO-lasku $<55\%$ ja/tai FVC/DLCO% suhde $>1.4-1.6$ voi olla merkki pulmonaalipaineen noususta

Parin seurantavuoden jälkeen kapillaroskopiaseuranta voidaan harventaa, jos oireisto on stabiili ja sairaus ei ole etenevä

Tarvittaessa konsultaatiot:

Ihotautilääkäri

Kardiologi

Keuhkolääkäri

Gastroenterologi

Verisuonikirurgi

EUSTAR 2017 Systemisen skleroosin aktiivisuusindeksi:

- Ihon paheneminen 1.5
- Sormihaavat 1.5
- mRodnan skin score >18 1.5
- TFR (tendon friction rubs) 2.25
- CRP >10 2.25
- DLCO $<70\%$ odotetusta 1.0

lukema ≥ 2.5 tarkoittaa aktiivia tautia (ARD 2017; 76:270-276)

Seurantaan vaikuttavia laboratoriolöydöksiä:

Scl-70 -va (anti-topoisomeraasi 1-va) - dcSSc, assosiaatio interstitiaaliseen keuhkosairauteen ja sydänmanifestaatioon, lisääntynyt mortaliteetti

Sentromeeri-va- IcSSc, assosiaatio pulmonaalihypertensioon, muuten paremman ennusteen merkki.
Tässäkin alaryhmässä keuhkofibroosin esiintyvyyys 35-45%

ANA-ab nukleolaarinen värjäytymiskuvio- assosiaatio progressiivisen keuhkofibroosin ja pulmonaalihypertension kanssa

RNA-polymeraasi-III- assosiaatio munuaiskriisiin, sydänmanifestaatioon ja diffuusiin ihosairauteen

Pm-Sci-va- overlap systeeminen skleroosi- polymyosiitti

Huonon ennusteen merkit:

Diffuusi tautimuoto

Ihon laaja skleroderma

Miessukupuoli

Sci-70- tai RNA polymeraasi III vasta-ainepositiivisuus

Ohjeisto mukailtu TYKSin systeemisen skleroosin hoitopolusta ja TAYS:n ohjeista:

https://www.terveyskyla.fi/reumatalo/Documents/TYKS_sklerodermahoitopolku%20300919.pdf

[ja Systeemisen skleroosin diagnostiikka ja seuranta TAYS Reumakeskuksessa](#)

pohjana käytetty myös : Khanna D, Denton C.P. Evidence-based management of rapidly progressing systemic sclerosis. Best Pract res Clin Rheumatol. 2010;24:387-400

Khanna; Denton: Systemic sclerosis. Lancet;390:1685-99