Region Stockholm

9
Yttrande över remiss – Riktlinje för systemisk skleros från NPO reumatiska sjukdomar VKN 2022-0105

Vårdens kunskapsstyrningsnämnd
Hälso- och sjukvårdsförvaltningen
Vårdanalys och statistik
Ylva Westander

TJÄNSTEUTLÅTANDE
2022-05-24

VKN 2022-0105

Vårdens
kunskapsstyrningsnämnd

Yttrande över remiss – Riktlinje för systemisk skleros från NPO reumatiska sjukdomar

Ärendebeskrivning

Nationellt programområde (NPO) reumatiska sjukdomar har publicerat en remissversion av ny riktlinje för systemisk skleros. Syftet med remissrundan är dels att ge profession och patienter tillfälle att ge synpunkter på det medicinska innehållet i riktlinjen, dels att ge regionernas linjeorganisationer och huvudmän möjlighet att analysera organisatoriska och ekonomiska konsekvenser av ändringarna och utifrån detta meddela om de ställer sig bakom dem.

Denna tjänsteskrivelse utgör Region Stockholms remissvar.

Beslutsunderlag

Hälso- och sjukvårdsdirektörens tjänsteutlåtande
Remissversion av riktlinje för systemisk skleros från NPO reumatiska sjukdomar
Remissversion av konsekvensbeskrivning för riktlinje för systemisk skleros från NPO reumatiska sjukdomar

Förslag till beslut

Vårdens kunskapsstyrningsnämnd beslutar följande:

Vårdens kunskapsstyrningsnämnd antar hälso- och sjukvårdsdirektörens tjänsteutlåtande som nämndens yttrande och överlämnar det till NPO reumatiska sjukdomar.

Förvaltningens motivering till förslaget

Bakgrund
Här beskrivs (1) det sjukdomstillstånd som kunskapsstödet gäller, (2) hur patientgruppen ser ut, (3) hur tillståndet behandlas, (4) hur vården i Region Stockholm är utformad och organiserad samt (5) vad remissens förslag innebär.

Systemisk skleros är en kronisk autoimmun sjukdom, det vill säga en sjukdom som innebär att kroppens immunförsvar reagerar mot kroppens egna vävnader. Den karakteriseras primärt av inflammation och fibrotisering, det vill säga bildande av onormalt stora mängder oelastisk bindväv, av hud och underhud samt av blodkärl och inre organ, främst lungor, hjärta, njurar, matstrupe och mag-tarmkanal. Denna minskade elasticitet påverkar de drabbade organens funktionssätt. Orsakerna till systemisk skleros är okända, men den rådande uppfattningen är att systemisk skleros kan utlösas av vissa tidiga immunologiska stimuli, det vill säga något som triggar i gång immunförsvaret, exempelvis en infektion. Sjukdomen påverkar i varierande grad funktion och aktivitetsförmåga samt hälsorelaterad livskvalitet.

Systemisk skleros är en ovanlig sjukdom med incidenssiffror, det vill säga nyinsjuknande, runt 20/miljon invånare/år och prevalens på cirka 300/miljon personer. Sjukdomen kan drabba personer i vilken ålder som helst, men debuterar oftast i medelåldern (mellan 30 och 50 år). Liksom vid många andra reumatiska sjukdomar drabbas kvinnor oftare än män (förhållande 3:1).

Den medicinska behandlingen av systemisk skleros utgörs av immunhämmande läkemedel och läkemedel som förbättrar cirkulationen i exempelvis fingrar, tår och lungkretsloppet. Medicinsk behandling ges i kombination med sårvård, sjukgymnastik och stöttning från olika professioner i specialistvårdsteamet.

I Region Stockholm finns en specialmottagning för vuxna personer med systemisk skleros vid Karolinska Universitetssjukhuset. Vid denna mottagning genomförs utredning fram till diagnos samt behandling och uppföljning i team med reumatolog, sjuksköterska, fysioterapeut, arbetsterapeut och kurator. Även bland annat dietist och lungläkare ingår i samarbetet, liksom så kallade patient partners, vilket innebär patienter med systemisk skleros, som deltar när det gäller strukturering omhändertagande och uppföljning på kliniken samt forskning. På Danderyds sjukhus finns sedan nyligen ett uppdrag som avser specialiserad reumatologisk rehabilitering, och inom ramen för de så kallade LOL-avtalen verkar ett litet antal reumatologer.

Det remitterade förslaget till riktlinje beskriver vilka bedömningar och kompetenser som behövs för utredning, diagnosticering, behandling och uppföljning samt inom vilken vårdnivå dessa ska utföras.

Riktlinjen förtydligar och poängterar behovet av multidisciplinärt och tvärprofessionellt omhändertagande av patienter med systemisk skleros.

Överväganden
Region Stockholm ställer sig positiv till det systematiska arbete som förespråkas i den remitterade riktlinjen, till gagn för såväl kvalitet som likvärdighet. För att öka hanterbarheten och därmed användbarheten i kunskapsstödet rekommenderar Region Stockholm dock att det minskas i omfattning. För att de i riktlinjen föreslagna indikatorerna ska kunna följas upp bedöms användningen av Svensk Reumatologis Kvalitetsregister (SRQ) behöva öka.

Det remitterade förslaget till riktlinje kan i stora delar sägas motsvara det omhändertagande av den aktuella patientgruppen som redan ges i Region Stockholm. För att fullt ut motsvara riktlinjen behöver det multidisciplinära och tvärprofessionella omhändertagandet säkerställas inte bara i utrednings- utan också i behandlingsskedet. Detta tvärprofessionella omhändertagande underlättas av att de specialister som enligt riktlinjen ska delta i vården av patientgruppen – utöver reumatolog även hudläkare och gastroenterolog – nu ingår i samma verksamhetsområde vid Karolinska universitetssjukhuset, och av att fysio- och arbetsterapeuter med hög kompetens finns att tillgå. Att säkerställa en kontinuerligt hög, specialiserad kompetens hos samtliga inblandade professioner kan dock sägas vara en generell utmaning, på grund av en hög rörlighet på arbetsmarknaden som förutsätter kompetensöverföring via utbildning snarare än, som tidigare, genom kompetenssuccession på arbetsplatsen.

Eftersom det omhändertagande som förespråkas i riktlinjen i stora drag bedöms motsvara det som redan ges regionen, och patientgruppen därtill är liten, är inga stora kostnadshöjningar, eller undanträngningseffekter, att vänta vid en implementering i Region Stockholm.

Ekonomiska konsekvenser
Ett beslut att ge remissvar på den här remitterade riktlinjen har inga ekonomiska konsekvenser. Inte heller en implementering av riktlinjen bedöms få några stora ekonomiska konsekvenser.

Konsekvenser för patientsäkerhet
Ett beslut om remissvar på den här remitterade riktlinjen har inga patientsäkerhetskonsekvenser. Eftersom handläggningen av det aktuella tillståndet i Region Stockholm redan bedöms motsvara det som förespråkas

i riktlinjen kan inte heller en implementering av riktlinjen antas ha några större patientsäkerhetskonsekvenser i regionen.

Konsekvenser för jämlik och jämställd vård
Ett beslut om remissvar på riktlinjen har inga konsekvenser för jämställd eller jämlik vård. Regionen är generellt positiv till den egalitära ambitionen i nationella kunskapsstöd som detta.

Miljökonsekvenser
Vare sig ett beslut om att lämna föreliggande förslag som remissvar eller en implementering av den här aktuella riktlinjen bedöms få några egentliga miljökonsekvenser.

Administrativa konsekvenser
Vare sig ett beslut om att lämna föreliggande förslag som remissvar eller en implementering av den här aktuella riktlinjen bedöms få några egentliga administrativa konsekvenser.

Magnus Thyberg
Avdelningschef

Beslutet ska skickas till
NPO reumatiska sjukdomar

Godkänd av Magnus Thyberg, 2022-05-24

Riktlinje för systemisk skleros

Nationellt programområde Reumatiska sjukdomar

Remiss

Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

Introduktion

Systemisk skleros är en svår, mångfacetterad kronisk sjukdom med allvarliga organmanifestationer där det finns ett kontinuerligt behov av multidisciplinärt och tvärprofessionellt omhändertagande. Förutom reumatolog med gedigen erfarenhet av systemisk skleros patienter behövs även systemisk skleros-intresserad och fibrosinriktad lungmedicinare, PAH-inriktad kardiolog, thoraxradiolog och dysmotilitets-inriktad gastroenterolog. Dessutom ett team bestående av specialinriktad arbetsterapeut, dietist, kurator, fysioterapeut och sjuksköterska som alla ska finnas tillgängliga för att kunna samverka kring patienten under olika faser av sjukdomen.

Dessa riktlinjer syftar till att säkerställa en jämlik och likvärdig vård över hela landet för patienter med systemisk skleros. Behandling och uppföljning av patienter med systemisk skleros bör skötas vid en reumatologisk klinik på universitetssjukhus där hela teamet finns representerat, eller på reumatologklinik med erforderlig specialkunskap om denna sjukdom i nära samarbete med universitetsklinik.

Sammanfattning

Systemisk skleros har, enligt svenska beräkningar, en incidens av ca 15/miljon innevånare och år och en prevalens av ca 300/miljon. Sjukdomen kan manifestera sig på många olika sätt och engagera olika organsystem hos olika individer. Inflammation och fibros i huden leder till hudstramhet och svårbehandlad kalkinlagring. Kärlspasm ger Raynauds syndrom och i allvarliga fall sårbildning och ischemi med gangrän. Lungorna kan drabbas i form av svår interstitiell lungsjukdom med fibros, vilket är dödsorsak hos ca 17 % av patienterna med systemisk skleros. I samma utsträckning är pulmonell arteriell hypertension (PAH) en allvarlig manifestation som kan utvecklas sekundärt till den angiopati som utmärker sjukdomen. Därutöver kan organ som njurar engageras med livshotande akut njursvikt och högt blodtryck, hjärtengagemang kan ge såväl ischemi som fibros och arytmier. Vidare påverkas ofta gastrointestinalkanalen med förlångsammad tömning, malabsorbtion samt sväljningssvårigheter med reflux och esofagit.

Sjukdomen är kronisk och kräver livslång uppföljning. I perioder behövs det täta vårdkontakter. Någon specifik behandling finns inte men de olika manifestationerna hanteras på olika sätt. Nya läkemedel samt även avancerade behandlingsmetoder som stamcellstransplantation utvecklas kontinuerligt och tack vare ökande kunskap och förbättrade behandlingsmöjligheter har överlevnaden i Systemisk skleros förbättrats. Sjukdomsbördan förblir dock ofta stor: Patienten kommer under hela livet att behöva vård för sin reumatiska sjukdom men även för följdsjukdomar som patienten kan drabbas av. Detta kräver dels specialistkunskap om systemisk skleros, dels övergripande kunskap för handläggning i livets alla faser.

Sjukdomsbilden av systemisk skleros kan uppvisa stor variation mellan individer. Därför är det viktigt att anpassa tillämpningen av denna riktlinje på ett personcentrerat sätt. Att arbeta personcentrerat

Remiss

innebär att patienten ses som en resurs och aktivt deltar i planering och genomförande av den egna vården. Att patienten tillsammans med vården, med utgångspunkt i patientens berättelse, skapar en gemensam plan för den fortsatta vården med mål och strategier för att nå dessa. En väg att underlätta detta är att använda en individuell hälsoplan där överenskommelser som görs mellan patient och vården dokumenteras. Det bör också framgå vilka delar patienten, respektive vårdpersonal, ansvarar för, på vilket sätt patienten ska vara delaktig för att uppnå målen och vilket stöd patienten behöver av specialistvården.

Riktlinjen inkluderar och beskriver vilka bedömningar och kompetenser som behövs för utredning, diagnosticering, behandling och uppföljning samt inom vilken vårdnivå dessa ska utföras. Riktlinjen förtydligar och poängterar behovet av multidisciplinärt och tvärprofessionellt omhändertagande av patienter med systemisk skleros. I bilagor finns information från patientenkäter samt en Fördjupad beskrivning av omvårdnad och rehabilitering vid systemisk skleros.

Egidija Sakiniene, ordförande NAG systemisk skleros, reumatolog, Sahlgrenska Universitetssjukhus

2022-03-18

Göteborg

Remiss

Innehållsförteckning

Introduktion **2**

Sammanfattning **2**

1. Syfte **6**

2. Metodbeskrivning **6**

3. Vårdnivå och samverkan **7**

3.1 Primärvård eller annan specialistvård 8

4. Bakgrund **9**

4.1 Definition 9

4.2 Förekomst 9

4.3 Orsaker 9

4.4 Utlösande faktorer 9

5. Utredning vid diagnosställning **9**

5.1 Symtom 9

5.2 Anamnes 9

5.3 Status 10

5.4 Laboratorieprover 10

5.5 Undersökningar 10

6. Kartläggning vid diagnostiserad Systemisk skleros **11**

6.1 Hjärtengamang 11

6.2 Mag-tarmengagemang 12

6.3 Lungengagemang 13

6.4 Njurengagemang 13

6.5 Hudengagemang 13

6.6 Muskuloskeletalt engagemang 13

6.7 Multidisciplinärt team och konferens (MDK) 13

7. Klassifikationskriterier **14**

7.1 Differentialdiagnoser 14

8. Klinisk uppföljning **15**

9. Behandling **16**

9.1 Handläggning vid behandling 16

9.2 Läkemedelsbehandling 16

9.3 Förebyggande åtgärder 19

Remiss

10. Omvårdnad och rehabilitering 20

10.1 Arbetsterapeut 20

10.2 Dietist 21

10.3 Fysioterapeut 23

10.4 Kurator 25

10.5 Sjuksköterska 26

11. Kvalitetsuppföljning 28

11.1 Indikatorer för uppföljning 28

11.2 Tillgång till data och uppföljnings möjligheter 28

Innehållsansvarig 29

Referenser 29

Bilaga 1a. Resultat från patientenkät kring utmaningar 32

Bilaga 1b resultat från patientenkät 34

Bilaga 2 Fördjupad beskrivning av omvårdnad och rehabilitering vid systemisk skleros 35

Remiss

1. Syfte

Syftet med riktlinjen är att säkerställa jämlik och likvärdig vård över hela landet för patienter med systemisk skleros.

- Att förkorta tiden från symptom till diagnos
- Att förbättra patienternas livskvalitet
- Att tydliggöra lämplig vårdnivå för olika bedömningar, behandlingar och uppföljning
- Att säkerställa att alla patienter får tillgång till det tvärprofessionella teamets resurser

2. Metodbeskrivning

Arbetet med att ta fram en riktlinje för hälsosjukvård för personer med systemisk skleros startade vid årsskiftet 2020/2021 och inkluderar beskrivning från misstanke, utredning, bedömning och behandling och täcker ett livslångt skeende. Riktlinjen är ute på öppen remiss under våren 2022.

Arbetsgruppens medlemmar har nominerats av nationellt programområde (NPO) reumatiska sjukdomar och har en bred nationell representation. Alla deltagare i NAG har lämnat in jävsdeklaration och de är bedömda och godkända för att kunna delta i nationell arbetsgrupp. Ordförande för arbetsgruppen var Egidija Sakiniene och processledare Malin Regardt. I arbetet har flera professioner inom reumatologi varit involverade och även representanter från specialiteter som lungmedicin, gastroenterologi, kardiologi samt patientrepresentanter från Riksföreningen systemisk skleros, Reumatikerförbundet.

I arbetet med föreliggande riktlinje har en översiktlig analys av nuläget genomförts. För att få överblick har ledamöter i arbetsgruppen undersökt hur vården är organiserad, vilka bedömningar och behandlingar som görs och vilka professioner som är involverade.

I arbetsgruppen inkluderades en patientrepresentant som ordinarie ledamot. För att få in patienters erfarenheter från Sveriges regioner så genomfördes under våren 2021 en digital enkät via riksföreningen för systemisk skleros. Denna enkät resulterade i fyra utmaningar:

- Systemisk skleros påverkar flera system i kroppen och kan ta tid att diagnostisera (i alla steg).
- Tillgång till kunskap från vården som behövs inom olika specialiteter (i alla steg).
- Att det inte alltid finns ett fungerande team med flera olika specialiteter och professioner för att på bästa sätt bedöma och behandla personer med Ssc.
- Att lära sig att förstå sin kropp och sin sjukdom är svårt.

För ytterligare information se bilaga 1a.

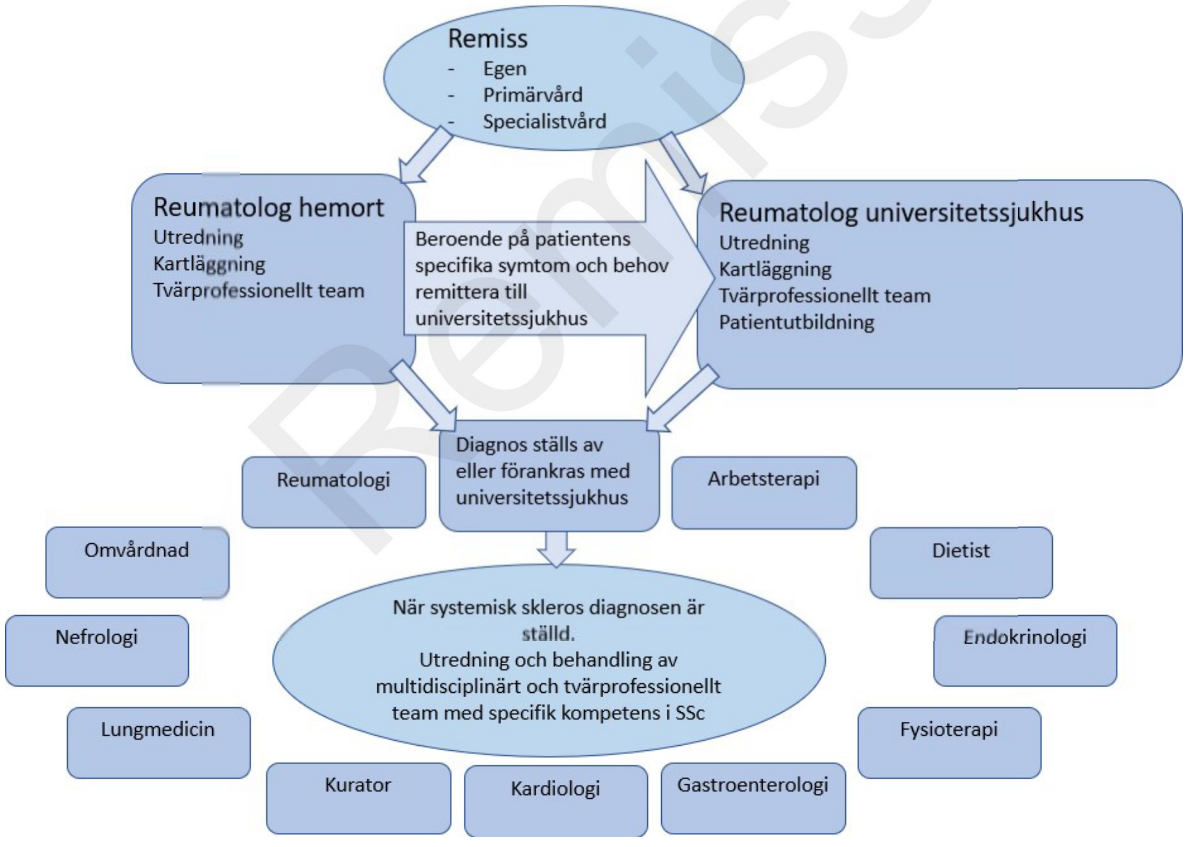
Till grund för beskrivning finns även resultat från en enkät som utfördes av Riksföreningen under 2020. Resultatet visade att av de 88 medlemmar som svarade och hade behandlades nästan 30% av

Remiss

reumatolog som är specialist på systemisk skleros. Tjugosju procent följdes via ett universitetssjukhus. På fråga om de var beredda på att resa för att få tillhöra ett nationellt center med specialister svarade 90% ja att det var de.

Enkäten innehöll även en fråga om vad som var högst på deras önskelista avseende deras vård framkom att regelbunden, sammanhållen och samordnad vård önskades. Att vårdprofessionen både olika specialister/discipliner och hälsoprofessioner skulle ha kunskap om systemisk skleros. Det önskades även klara kontaktvägar och information för att kunna känna sig trygg. Specifik behandling som klimatvård, värmehjälpmedel, sår- och Raynauds behandling nämndes också. För ytterligare information se bilaga 1b.
Stöd för att identifiera indikatorer har hämtats från stödfunktionen. En konsekvensbeskrivning har utarbetats av den nationella arbetsgruppen och finns bifogad till riktlinjen.

3. Vårdnivå och samverkan



Figur 1 Flödesschema för riktlinje för systemisk skleros.

3.1 Primärvård eller annan specialistvård

Remiss till reumatolog bör utfärdas vid misstanke om systemisk skleros utifrån:

Nydebuterat Raynauds fenomen i vuxen ålder (>18 år) och minst ett av nedanstående:

- Svår Raynaud, med eller utan sår
- Pitting scars
- Puffy fingers/sklerodaktyli
- Telangiektasier
- Kalcinos
- Förekomst av ANA, och om analyseras: förekomst av anti-centromer-ak, anti-Scl-70-ak alt anti-RNApolymeras III-ak
- Nytillkommen oklar dyspné
- Interstitiell lungsjukdom
- Pulmonell arteriell hypertension (PAH)
- Dysfagi

Diagnos ska ställas av specialist i reumatologi som har:

- Kompetens att fånga upp och värdera typiska anamnestiska, kliniska och laboratoriefynd associerade med sjukdomen
- Erfarenhet av bedömning av hudtjocklek (inklusive användande av modifierad Rodnan Skin Score).
- Erfarenhet av kapillärmikroskopi och tillgång till densamma.
- Kompetens att bedöma indikation för, samt utfall av, utredning av hjärt-, lung-, njur-, och gastrointestinalt engagemang
- Kännedom och tillgång till relevanta remissinstanser för dessa utredningar:
    - Spirometri (inklusive bedömning av gasutbytesförmåga)
    - HRCT thorax
    - Ekokardiografi (med kunskap om direkta och indirekta tecken på pulmonell hypertoni)
    - Gastro-, koloskopi, manometri, cine esofagus
    - Multidisciplinärt team och konferens (MDK)

Diagnos ska ställas eller förankras på Universitetssjukhus. Uppföljning av patient med nydiagnostiserad systemisk skleros skall individualiseras i samråd med reumatologspecialist på universitetssjukhus.

Remiss

4. Bakgrund

4.1 Definition

Systemisk skleros (sklerodermi) är en kronisk autoimmun sjukdom. Den karakteriseras primärt av inflammation och fibrotisering av hud och underhud samt av blodkärl och inre organ, främst lungor, hjärta, njurar, esofagus och mag-tarmkanalen. Sjukdomen påverkar i varierande grad funktion och aktivitetsförmåga samt hälsorelaterad livskvalitet.

4.2 Förekomst

Systemisk skleros är en ovanlig sjukdom med incidenssiffror runt 20/miljon invånare/år. Sjukdomen kan drabba personer i vilken ålder som helst, men debuterar oftast i medelåldern (mellan 30 och 50 år). Liksom vid många andra reumatiska sjukdomar drabbas kvinnor oftare än män (förhållande 3:1).

4.3 Orsaker

Orsakerna till systemisk skleros är okända.

4.4 Utlösande faktorer

Den rådande uppfattningen är att systemisk skleros kan utlösas av vissa tidiga immunologiska stimuli.

5. Utredning vid diagnosställning

5.1 Symtom

- Dubbelfasiskt Raynaud
- Hudskleros
- Digitala sår
- Kalcinos
- Specifika andra symtom kopplade till engagemang av inre organ (se nedan).

5.2 Anamnes

Följande områden bör täckas vid anamnestagning.

- Hud: Kan patienten böja och sträcka fingrarna? Behov av ökad ringstorlek? Spontant uppkomna svårläkta sår på fingrar eller tår? Upplevd stramhet i huden runt munnen, fingrar, armar eller bål?
- Cirkulation: Raynauds fenomen, bi-/tri-fasiska? (intensitet, frekvens, försämring)
- Lungor: Dyspné, torrhosta, rökning?

Remiss

- Magtarmkanal: Reflux, dysfagi, förstoppning, diarré, uppkördhet, abdominell distension, inkontinens?
- Muskulatur: Muskelsvaghet, muskelsmärta eller stelhet, nedsatt uthållighet?
- Leder: Svullnader, värk eller stelhet?
- Hjärta: Hjärtklappning, bröstsmärta, ansträngningsutlöst och lägesberoende andfåddhet, svimning?

5.3 Status

- Hud: Handsvullnad? Sklerodaktyli? Hudskleros (palpera alla kroppsdelar!) modified Rodnan Skin Score (mRSS). Digitala sår? Telangiektasier? Subkutan kalcinos? Fingertoppsatrofi/ärr?
- Mun: Karpmun? Gapförmåga?
- Blodtryck
- Lunga: torra rassel basalt?
- Hjärta: Arytmi? Ödem? Blåsljud?
- Leder: artriter? nedsatt rörelseförmåga? "Friction rubs"?
- Mag/tarm: ökad mängd gas i buken (perkussionsfynd), nedsatt knipförmåga i analsfinkter?
- BMI

5.4 Laboratorieprover

- SR, CRP (prognostisk markör)
- Blodstatus (Hb, LPK, TPK, diff)
- ASAT, ALAT, ALP (primär biliär cirrhos?)
- CK (myosit?)
- Kreatinin, U-sticka (utgångsvärde, renal påverkan?)
- B-Glukos, TSH (diffdiagnoserna diabetes resp. hypotyreos)
- ANA (Oftast centromer, nukleolär eller kornigt mönster); Centromer-ak (ACA), Anti-Scl-70 = anti-topoisomeras I (ATA); RNA-polymeras III-ak (ARA)

5.5 Undersökningar

- Kapillärоskopi
- HRCT thorax
- Ekokardiografi
- Esofagusmanometri eller esofagusröntgen vid symtom

Remiss

6. Kartläggning vid diagnostiserad Systemisk skleros

Alla patienter med nydiagnostiserad systemisk skleros ska genomgå kartläggning av sjukdomsbörda och organengagemang. Bedömning av resultat vid avvikande eller tveksamt fynd ska förankras med universitetssjukhus.

Förutom ovan beskrivna:

- Överväg malignitetsutredning, speciellt vid förekomst av a-RNA-polymeras III och/eller snabb progress av hudskleros (>5 enh eller 25% mRSS under 1 år).
- NT-ProBNP utgångsvärde.
- Screening för malabsorbtion (till exempel Ca, fosfat, Zink, Mg, Albumin, Fe, Ferritin, Homocystein,Kobalamin).
- Urat (för att kunna använda DETECT algoritmen).
- EKG (arytmi, förmaksflimmer, tecken på belastad och hypertrofisk höger kammare).
- Spirometri (dynamisk spirometri och DLCO obligatoriskt, statisk spirometri valfri men rekommenderas).
- Esofagusmanometri eller esofagusröntgen
- 6-minuters-gångtest (6MWT) görs i utvalda fall
- Röntgen: händer, fötter (viktigt att kunna bedöma förekomst av akro-/osteolys, kalcinos, osteit) vid behov.
- Fysioterapeutbedömning
- Arbetsterapeutbedömning
- Sjuksköterskebedömning
- Kuratorskontakt
- Dietistkontakt
- Patientinformation och/eller patientutbildning

Utöver ovan kan vidare utredning behövas vid diagnosställning eller uppföljning.

6.1 Hjärtengamang

Patienter ska genomgå årlig ekokardiografi med frågeställning direkta eller indirekta tecken på pulmonell hypertension (PH). Därtill årlig spirometri med mätning av gasutbytesförmåga (DLCO) och bestämning av NTproBNP.

Pulmonell hypertoni bör misstänkas vid dyspné. Vid uttalad PH förekommer också bröstsmärtor och synkope vid ansträngning.

Nytillkommen och tilltagande andfåddhet ska utredas skyndsamt.

Remiss

Vid misstanke om PH skall patienten remitteras till närmaste PAH centrum. Hjärtkateterisering är en förutsättning för diagnos och för värdering av prognos. PAH är en av flera möjliga orsaker till PH vid systemisk skleros och differentialdiagnostiken är viktig eftersom specifik PAH behandling är verkningslös eller farlig om orsaken är en annan än PAH.

Funktionsförmågan hos patienter med misstänkt eller bekräftad PAH bestäms med 6MWT och WHO funktionsklass.

MR hjärta och långtidsEKG kan utföras för vidare utredning vid tex arytmi, i samråd med kardiolog.

6.2 Mag-tarmengagemang

Utredningen enligt nedan ska ske i tätt samarbete med gastroenterologer. Särskild kunskap om påverkan på mag-tarmkanalen vid systemisk skleros finns hos specialinriktade gastroenterologer; därför rekommenderas vid oklarhet om omfattningen av mag-tarmpåverkan remiss till Universitetssjukhus.

Alla delar av mag-tarmkanalen kan drabbas av inflammatorisk leiomyopati vid systemisk skleros. Denna leder till försämrad peristaltik och på sikt bestående dysfunktion, dilatation och nutritionsproblem.

Nutritionsstatus (provtagning av vitaminer och mineraler samt viktutveckling och BMI) ska bedömas vid diagnos och en gång per år. Vid tecken på undernäring ska bakomliggande orsak utredas.

Vid dysfagi eller anemi ska gastroskopi övervägas (refluxesofagit, candidainfektion, esofagusvidgning). Anemi kan bero på GAVE (Gastric Antral Vascular Ectasia).

Vid buksmärtor och kräkningar skall gastropares misstänkas. Den diagnostiseras med scintigrafisk undersökning av magsäckstömningen.

Uppkördhet, uppblåsthet efter måltid och störd tarmfunktion (huvudsakligen diarré) feltolkas inte sällan som IBS och felbehandlas som irritable bowel syndrome (IBS) men beror vanligen på försämrad peristaltik, så kallad enteral dysmotilitet.

Enteral dysmotilitet som kompliceras av bakteriell överväxt i tunntarmen är vanligt vid systemisk skleros. Utredning kan göras med motilitetskapsel eller utandningstest för påvisande av bakteriell överväxt.

Buköversikt (BÖS), CT-buk kan påvisa vidgad tarm som tecken på intestinal pseudo-obstruktion, en mer avancerad skada på tarmen med risk för tarmsvikt.

Vid tecken på malabsorption ska fekalt elastas analyseras. MRI av pankreas och gallvägar utförs vid tecken på exokrin pankreasinsufficiens efter samråd med gastroenterolog.

Remiss

Förstoppning och fekal inkontinens är relativt vanligt. Först och främst måste dessa symtom efterfrågas. Anorektal manometri eller defekografi kan göras. Patienter bör remitteras till bäckenbottenmottagning (tarmterapi) vid fekal inkontinens.

6.3 Lungengagemang

Samtliga patienter skall genomgå HRCT lungor vid diagnos samt spirometri (dynamisk spirometri och DLCO är obligatoriskt, statisk spirometri valfri men rekommenderas).

Vid misstänkt/påvisad lungsjukdom (systemisk skleros-ILD) skall thoraxradiolog och lungläkare medverka på Universitetsklinik i bedömning och handläggning av systemisk skleros-ILD.

Vid påvisad systemisk skleros-ILD bör 6MWT med saturationsmätning (SpO2) göras vid initial kartläggning.). Använd öron- eller pannsensor.

Systemisk skleros-ILD kan leda till pulmonell hypertoni vilket skall utredas vid ett PAH centra. Orsaken till PH i dessa fall kan vara mycket svår att fastställa och MDK inkluderande PAH läkare, lungläkare och radiolog rekommenderas.

6.4 Njurengagemang

Renal kris utmärks av: snabbt progredierande njursvikt och/eller nytillkommen kraftig blodtrycksstegring (vissa patienter är dock normotensiva).

Renal kris är oftast ett akut tillstånd med behov av inneliggande utredning och övervägande av biopsi i samråd med njurmedicinsk specialist. På grund av allvarlighetsgraden och sällsyntheten skall patienter med renal kris omhändertas på Universitetsklinik.

6.5 Hudengagemang

Vid persisterande sår ska utredning av makrocirkulation med CT/MR-angio eller ultraljud övervägas.

Vid hudskleros ska passiv och aktiv rörlighet kartläggas av eller i samråd med arbetsterapeut och fysioterapeut med specifik kunskap i systemisk skleros.

6.6 Muskuloskeletalt engagemang

Lindrig myosit kan förekomma vid systemisk skleros. Vid muskulära symptom ska specifika myosit autoantikroppar analyseras. Muskelkraft och uthållighet ska bedömas av eller i samråd med fysioterapeut med specifik kunskap om systemisk skleros. Vid misstanke om muskelengagemang ska även EMG eller MR och muskelbiopsi utföras.

6.7 Multidisciplinärt team och konferens (MDK)

Syftet med den multidisciplinära konferensen är stöd för diagnostisering och planering av fortsatt behandling. Reumatolog sammankallar till multidisciplinär konferens som är indicerat vid allvarlig

Remiss

sjukdom och beroende av organengagemang. Multidisciplinärt team kan inkludera förutom reumatolog även kardiolog, lungläkare, thoraxradiolog, gastroenterolog med specifik kompetens av systemisk skleros.

Bedömningar från det tvärprofessionella teamet finns med som underlag på den multidisciplinära konferensen.

7. Klassifikationskriterier

ACR-EULAR klassifikationskriterier från 2013 är poängbaserade. Patienter med summa på ≥ 9 poäng anses ha diagnos systemisk skleros.

- Hudstramhet proximalt om MCP-leder (9 poäng)
- Sklerodaktyli (4 poäng) eller puffy fingers (2 poäng)
- Kapillärförändringar i nagelbanden (2 poäng)
- Pitting scars (3 poäng) eller digitala sår (2 poäng)
- Raynauds fenomen (3 poäng)
- Telangiektasier (2 poäng)
- PAH (2 poäng) eller interstitiell lungsjukdom (2 poäng)
- Systemisk skleros-relaterade autoantikroppar som anti-centromer, anti-Scl70, anti-RNA polymeras III (3 poäng)

7.1 Differentialdiagnoser

- Eosinofil fasciit
- Lokaliserad sklerodermi
- Nefrogenisk systemisk fibros (NSF)
- Toxic oil syndrome
- Graft Versus Host (GVH) sjukdom
- Scleredema
- Scleromyxedema
- Diabetes cheiroartropati

Remiss

8. Klinisk uppföljning

Styrs av klinisk bild och organengagemang, dock minst en gång årligen i fem år efter diagnos, sedan efter behov. Patient skall träffa multidisciplinärt team vid diagnos, därefter vid behov.

Patienter med systemisk skleros med diffust hudengagemang ska följas av tvärprofessionellt team till sjukdomen bedöms vara stabil.

Uppföljningen sker beroende på sjukdomens aktivitet.

Alla patienter ska de fem första åren efter diagnos årligen genomgå:

- Anamnes, status, provtagning (se ovan)
- Ekokardiografi
- Spirometri
- mRSS (vid diffust hudengagemang)
- Bedömning av funktions- och aktivitetsförmåga
- Bedömning av ev nytt organengagemang

Uppföljningen av mild systemisk skleros utan allvarligt inreorganengagemang eller snabbt progredierande hudskleros kan ske hos reumatolog på hemort.

Kontakt tas med systemisk skleros inriktad reumatolog på universitetssjukhus vid följande:

- Hud: vid progress av hudskleros (ökande mRSS) eller försämrad rörelseförmåga
- Sår och Raynaud: om otillräcklig effekt av calcium-flödeshämmare och/eller fosfodiesterashämmare/iloprost, progredierande sår vid behov av specifik lokal sårbehandling
- Lungor: vid nytillkomna oklara luftvägssymtom eller försämrad lungfunktion. MDK (reumatolog, lungmedicinare, thoraxradiolog, eventuellt lungfysiolog)
- Hjärta: vid intermediär eller högre sannolikhet för PH vid ekokardiografi (se ESC guidelines), ska patienten remitteras till PAH center vid närmaste universitetssjukhus.
- Mag-tarm: Vid mag/tarmsymtom, bör patienten bedömas i samråd med gastroenterologer som kan författa rekommendationer för behandling/ uppföljning, MDK (reumatolog, gastroenterolog med erfarenhet av magtarm engagemang vid systemisk skleros).
- Njure: vid misstanke om njurengagemang, MDK (reumatolog, njurmedicinare, patolog).

Remiss

9. Behandling

9.1 Handläggning vid behandling

Behandling bör skötas vid klinik med reumatologisk specialistkompetens på eller i samarbete med Universitetsklinik med tillgång till multidisciplinära och tvärprofessionella team med speciell kunskap om systemisk skleros. Svårighetsgraden avgör var patienten bör följas och behandlas. Standardiserad systematisk uppföljning, inklusive erbjudande om inklusion i Svensk Reumatologis Kvalitetsregister (SRQ). Diagnoskod för systemisk skleros, diffus form M34.0 eller begränsad form M34.1.

9.2 Läkemedelsbehandling

9.2.1 Raynaud

Vasodilatation med kalciumblockerare är förstahandsval. Nifedipin är mest studerat. Dosen nifedipin ökas i steg om 10 mg till upp emot 60 mg/dag. Patienter som ej klarar svängningarna i dos över dygnet kan pröva långverkande Nifedipin, Adalat Oros (ej läkemedelsförmån), som ej är avregistrerat men som haft ojämn tillgänglighet. Enklast idag är att välja annan kalciumblockerare till exempel amlodipin och i andra hand felodipin.

Fosfodiesteras-hämmare (till exempel sildenafil 20-60mg x 3) kan prövas vid intolerans mot Ca-antagonist. Kan även ges i kombination med Ca-antagonist vid svår Raynaud. Ska undvikas om patienten nyligen haft hjärtinfarkt eller har instabil angina. Ska inte kombineras med andra läkemedel som innehåller nitrater.

Lokal behandling med ex tempore-beredd glycerylnitratkräm (glycerylnitrat 1% i Essex kräm), som smörjes främst mellan fingrarna.

9.2.2 Digitala sår

Kvalificerad sårvård och optimal smärtlindring utgör basen för behandling av digitala sår (se ovan).

Bör behandlas av personal som är van vid handläggning av digitala och ischemiska sår då detta är en allvarlig komplikation som kan leda till amputation. Därför bör huvudansvaret utgå från reumatolog- och/eller hudmottagningen med specialistkompetens på universitetssjukhus. Såromläggning och behandling kan ske i samarbete med primärvården och/eller länssjukvård. Digitala kontakter med bilder kan underlätta bedömning och behandling.

För specifik behandling av kärlvidgande läkemedel se Rekommendationer om läkemedelsbehandling vid systemisk skleros (Svensk Reumatologi).

Remiss

9.2.3 Förebyggande av sår

Värmehjälpmedel kan fungera förebyggande för sår. För läkemedelsbehandling se Rekommendationer om läkemedelsbehandling vid systemisk skleros (Svensk Reumatologi).

9.2.4 Hudfibros

Snabbt progredierande hudengagemang i början av sjukdomen är associerat med ökad mortalitet och engagemang av inre organ, såsom hjärta och lungor. Därför skall behandling och uppföljning ske vid Universitetssjukhus. se Rekommendationer om läkemedelsbehandling vid systemisk skleros (Svensk Reumatologi).

Patienter som kan vara aktuella för Autolog stamcellstransplantation (ASCT) bör diskuteras på nationell nivå, förslagsvis vid digitalt möte inom ramen för nationellt systemisk skleros-nätverk. ASCT vid systemisk skleros utgör högspecialiserad vård.

9.2.5 Ledengagemang

Hudengagemang på fingrarna kan försvåra ledbedömning och kunskap om ultraljudsundersökning bör finnas för uppföljning. se Rekommendationer om läkemedelsbehandling vid systemisk skleros (Svensk Reumatologi).

9.2.6 Interstitiell lungsjukdom

Behandling ska övervägas för alla patienter med systemisk skleros och lungengagemang (systemisk skleros-ILD). Val av behandling baseras på omfattning av den interstitiella lungsjukdomen och riskfaktorer för progressiv sjukdom och skall ske i multidisciplinärt samarbete med lungläkare på Universitetssjukhus med kunskap om systemisk skleros. Se Läkemedelsbehandling av manifestationer vid systemisk skleros (pdf).

9.2.7 Pulmonell arteriell hypertension (PAH)

Vid PAH-CTD föreligger indikation för specifik PAH behandling och ska initieras av PAH specialist vid PAH centra. Rekommendationer enligt ESC guidelines ska följas (senaste version 2015, nya guidelines kommer 2022, European Society of Cardiology [www.escardio.org]).

9.2.8 Myosit

Bör skötas på reumatologklinik med tillgång till ett tvärprofessionellt omhändertagande och med stöd från Universitetssjukhus vid behov.

Hos patienter med inflammatoriska förändringar i muskelbiopsin, föreslås immunmodulerande behandling som vid myosit. Man bör dock vara återhållsam med steroiddosen (om möjligt inte överstiga 15 mg Prednisolon) på grund av risken för renal kris.

Remiss

9.2.9 Renal kris

Vid renal kris (SRC) är tätt samarbete med njurspecialister nödvändigt. SRC ska behandlas på Universitetssjukhus av specialister med erfarenhet av denna sjukdomskomplikation. ACE-hämmare och blodtrycksreglering är hörnstenar vid behandlingen.

Av de patienter som behöver dialys initialt kan ca en tredjedel tas ur dialys. Därför bör man avvakta med beslut om njurtransplantation tills man sett att njurfunktionen ej återhämtar sig.

Baserat på överlevnadsfördel bland patienter med SCR-relaterad ESRD (end stage renal disease), rekommenderas transplantation i stället för hemodialys (HD) eller peritonealdialys (PD).

9.2.10 Gastrointestinal engagemang

Gastroesofageal reflux ska behandlas med protonpumpshämmare (PPI) vanligen i två-dos och inte sällan med tillägg av barriärmedel som Gaviscon.

Candida-esofagit ger odynofagi (smärtsam sväljning). Om nystatin ej hjälper på symtomen kan flukonazol prövas.

Ett flertal läkemedel kan fastna i esofagus och bör om möjligt ges i annan form (järnsubstitution, bisfosfonat). Järnsubstitution ska med fördel ges som intravenös infusion inte som tabletter till patienter med systemisk skleros.

Gastric Antral Vascular Ectasia (GAVE) är allvarlig komplikation till systemisk skleros som kan orsaka svårbehandlad anemi. Upprepade endoskopiska laser-behandlingar är ibland framgångsrika, men används sällan. Den vanligaste metoden idag är APC (argon plasma koagulation) som görs upprepade gånger till dess alla lesioner är behandlade.

Gastropares förekommer vid systemisk skleros och kan behandlas med erytromycin helst som flytande beredning 100 mg/ml och i dosen 2 ml x 3.

Metoklopramid 10–20 mg kan minska illamående.

Diarrébesvär kan behandlas med loperamid i perioder.

Förstoppning är relativt vanligt men behandlingsprinciperna följer de gängse även om fibertillskott inte brukar vara särskilt verkningsfullt hos dessa patienter.

Sekretionsstimulerare och motorikstimulerare är två nya grupper av läkemedel mot förstoppning. Bland de senare har prukaloprid prövats i några mindre studier med hyggligt resultat (PROGASS-studien). Fördelen med detta läkemedel är att det är motorikstimulerande i såväl magsäck som tunntarm och tjocktarm. Större studier pågår.

Linaklotid är en sekretionsstimulerare som också prövats på patienter med förstoppning och systemisk skleros men det saknas bra prospektiva studier.

Remiss

Ett viktigt problem vid behandling av förstoppning är att alltför kraftfull behandling kan leda till fekal inkontinens. Behandlingen behöver därför titreras ut och anpassas individuellt.

Innan patienterna utvecklat manifest pseudo-obstruktion finns indikation för behandling med oktreotid för att hjälpa tarmens peristaltik och minska risken för bakteriell överväxt. Oktreotid inducerar migrerande motorkomplex i tunntarmen.

Bakteriell överväxt i tunntarmen behandlas i första hand med luminalt verkande antibiotika (rifaximin, neomycin). I andra hand kan systemiskt verkande antibiotika (tetracyklin, metronidazol, kinoloner) prövas.

I selekterade fall av fekal inkontinens kan sakral nervstimulering prövas

9.2.11 Autolog stammcellstransplantation

Autolog stamcellstransplantation (ASCT) är ett behandlingsalternativ som visat sig ha god effekt för att stoppa sjukdomsprogressionen och minska mortaliteten hos väl utvalda patienter. ASCT hör till högspecialiserad vård och är främst aktuellt för patienter med tidig, allvarlig diffus systemisk skleros med negativa prognostiska faktorer men som ännu inte utvecklat något allvarligt organengagemang. Sjukdomen bör ha progredierat trots konventionell immunhämmande behandling. God effekt har setts avseende hud- och lungfibros samt på livskvaliteten.

9.3 Förebyggande åtgärder

Patienter ska delges information om sjukdomen och kunskap om egenvård fortlöpande. Detta görs med fördel som patientundervisning och gärna med patientrepresentanter.

9.3.1 Levnadsvanor

Patienter ska uppmanas till daglig fysisk aktivitet samt träning enligt generella riktlinjer och vid behov remitteras till fysioterapeut för individanpassad rådgivning. Rökstopp ska stimuleras kraftfullt.

Översyn av levnadsvanor bör regelbundet ske. Socialstyrelsens indikatorfrågor om fysisk aktivitet och träning bör användas. Ett speciellt fokus bör ligga på rökningens negativa effekter (försämrad blodcirkulation samt även försämrad effekt av läkemedelsbehandling). Likaså bör alkohol- och matvanor diskuteras vid behov. Fysisk aktivitet och träning bör lyftas vid varje kontakt mellan fysioterapeut samt läkare och patient. Länk till kunskapsstöd för levnadsvanor

Nationellt vårdprogram vid ohälsosamma levnadsvanor prevention och behandling

9.3.2 Egenvårdsråd

Raynaudattacker bör i största möjliga mån undvikas genom god värmehållning med hjälp av olika värmehjälpmedel och goda strategier. När hudprocessen är aktiv bör dagligt rörelseuttag med stretchövningar utföras enligt individanpassat program. För att bibehålla så god hudkondition som möjligt bör torr stram hud, framför allt i handområdet, smörjas ofta med fet kräm.

Remiss

Olika stödgrupper/patientföreningar finns som ett stöd för att bättre hantera sina sjukdomsbesvär. Vissa grupper är utformade för fysiska möten medan andra enbart träffas online, vissa är kamratledda medan andra har en professionell vårdgivare som ansvarar för strukturerade aktiviteter/information eller samtal.
Deltagande i stödgrupper kan ge känsla av kontroll i sitt liv, vara hjälpsamma copingstrategier. Stödgrupper är menade som ett komplement och inte del av den medicinska vården.

10. Omvårdnad och rehabilitering

Patienten bör vårdas av ett team med erfarenhet av systemisk skleros. Baserat på vilket behov den enskilda patienten har i det tvärprofessionella teamet bör förutom reumatolog följande yrkeskategorier ingå; arbetsterapeut, dietist, fysioterapeut, kurator, och sjuksköterska. För fördjupad beskrivning av omvårdnad och rehabilitering se bilaga 2.

10.1 Arbetsterapeut

Utreder och bedömer hur förmågan till daglig aktivitet och handens funktion påverkas av sjukdomen. Behandling syftar till att underlätta/möjliggöra aktivitet inom de olika aktivitetsområdena samt att vidmakthålla/förbättra handfunktion och ge patienten god kunskap till egenvård vad gäller rörelseträning för händer och strategier/hjälpmedel för att hantera Raynauds fenomen. Bedömning av handfunktion och instruktioner kring rörelseträning bör ske av arbetsterapeut med kompetens att fånga upp och värdera typiska funktionsproblem associerade till sjukdomen.

10.1.1 Aktivitetsförmåga

Trötthet, nedsatt handfunktion, gastrointestinala besvär, led- och muskelsmärta samt, sår, påverkar på olika sätt aktivitet och arbetsförmåga. Arbetsförmågan påverkas både vid tidig sjukdom och senare i förloppet.

Bedömning/utredning

Aktivitetsanamnesen bör vara en genomgång av förmågan till aktiviteter inom samtliga aktivitetsområden. Särskilt fokus på handrelaterade-, andnings- och reflux besvär.

Scleroderma health assessment questionnaire (SHAQ) kan vara ett komplement till intervjusamtalet. Vid behov av fördjupad aktivitetsutredning kan bedömningsinstrument som Canadian Occupational Performance Measure (COPM) eller Valued life acitvities (VLA) användas för att skapa underlag för målsättning av behandling.

Behandling

Behandlingen beror på aktuella svårigheter men kan bestå av rådgivning och coachning kring ergonomi, energihantering och balans mellan aktiviteter. Information och utprovning av praktiska vardagsredskap/hjälpmedel och värmehjälpmedel.

Remiss

10.1.2 Handfunktion

Hudengagemanget påverkar rörligheten tidigt i sjukdomen. Rörligheten kan även påverkas av artrit, artralgi samt sårbildning.

Bedömning/utredning

Bedömningen bör innehålla mått på rörlighet och kraft. Undersökning av skillnad mellan aktiv och passiv fingerflexion och extension samt palmarflexion av handled. Möjliga instrument är HAMIS och/eller goniometermätt handstatus (ROM), Grippit eller Jamar handkraftmätare. Cochin Hand Function Disability Scale (CHFDS) som är ett aktivitetsrelaterat instrument.

Behandling

Behandlingen beror på funktionsnedsättningen och hudprocessens stadie. I första hand rekommenderas daglig självträning med stretchövningar men vid särskilda behov kan behandling ske inom sjukvården. Specifikt fokus på fingerflexion, -extension och -abduktion, abduktion av tummen samt vid dcSSc palmarflexion av handleden. Har patienten sår bör arbetsterapeut och sjuksköterska samarbeta kring lämplig träning i förhållande till sårläkning. Uppvärmning, egen massage med mjukgörande kräm innan rörelseträning och stretch kan underlätta rörelseuttaget. Inga klara bevis för att paraffinbadsbehandling är mer effektiv än annan uppvärmning.

Utprovning av ortoser vid ledsmärta, carpaltunnelsyndrom, puffy fingers eller ömma fingertoppar.

10.1.3 Uppföljning arbetsterapi

Patienter med snabb progress av hudförlopp och sjukdom bör följas upp var 3:e – 4:e månad under de 2 första åren för att anpassa övningar och stödja patienten i egenvård samt utvärdera behov av hjälpmedel. Vid stillsammare hudförlopp och sjukdom kan det vara lämpligt med uppföljning och bedömning av aktivitetsförmåga och handfunktion 2 gånger/år under de första 2 åren.

Årlig uppföljning rekommenderas i ytterligare 3 år och därefter efter behov.

10.2 Dietist

Dietisten behandlar patienter i risk för undernäring genom kostråd, stöttning med kosttillägg samt vägledning kring alternativt nutritionssätt vid behov. Behandlingen individanpassas utefter eventuella ätsvårigheter, specifika näringsbehov, till exempel vid sårproblematik eller förändrat energibehov relaterat till aktivitetsnivå. Dietisten kan även ge kostråd vid ätsvårigheter som sväljsvårigheter, reflux, uppblåsthet, förstoppning eller diarré. Behandlingen av dessa symtom syftar till lindring genom livsmedelsval och måltidsordning. Patienter som drabbats av renal kris bör erbjudas dietistkontakt för kostråd relaterat till nedsatt njurfunktion eller dialysbehandling. Dietist bör ha erfarenhet av systemisk skleros.

Nutritionsbehandling vid systemisk skleros har två huvudsakliga syften; att förebygga och behandla undernäring och att symtomlindra besvär från mag-tarmkanalen. Ätsvårigheter associerade till

Remiss

systemisk skleros är dysfagi, reflux, tarmdysmotilitet och malabsorption, stramhet i läppar och svårigheter att föra mat till munnen på grund av försämrat grepp.

10.2.1 Riskbedömning

Patienter bör riskbedömas för undernäring och lämna blodprov för nutritionsstatus vid diagnos och vid tecken till risk för näringsbrist, som vid ofrivillig viktnedgång eller höga flöden från tarmen. Patienter som bedöms vara i risk för undernäring eller som visar tecken till näringsbrist bör erbjudas dietistkontakt. Vid risk för undernäring bör patienten även bedömas för eventuell diagnos av undernäring enligt GLIM-kriterier.

10.2.2 Nutritionsbehandling

I första hand ska energi- och näringsbehov tillgodoses genom mat som vid behov berikas eller kompletteras med kosttillägg peroralt. Vanligast är behov av tillskott av vitamin D, B12, järn och zink. Om behovet inte kan tillgodoses genom peroralt intag kan enteral eller parenteral nutrition bli aktuell. Beslut om detta bör tas i samråd mellan patient, läkare, dietist och sjuksköterska.

Energi- och näringsbehovet för patienter med systemisk skleros skiljer sig oftast inte från friska. Vid ökad aktivitetsnivå, ofrivillig viktnedgång, svårläkta sår eller dialysbehandling krävs större energitillförsel, även proteinbehovet är förhöjt vid dessa tillstånd. Vid sårproblematik kan behovet av zink vara förhöjt. Vid renal kris som orsakar njursvikt och som inte behandlas med dialys kan proteinintaget behöva begränsas för att skona njurarna.

För att förebygga undernäring är det också viktigt att symtomlindra eventuella besvär från mag-tarmkanalen. Engagemang i mag-tarmkanalen kan ge upphov till symtom som reflux, uppblåsthet, förstoppning och diarré. Beroende på besvärens karaktär anpassas kostråden individuellt. Generellt råds patienter till att välja lättsmält mat och fördela fettintaget jämnt över dagen. Initialt avråds inte till fiberintag utan att välja mer lättsmälta eller finfördelade fibrer. Kvarstår besvären kan fiberintaget minskas. I vissa fall kan patienter gynnas av en låg FODMAPs-kost för minskad uppblåsthet.

10.2.3 Uppföljning av nutritionsbehandling

Eftersom sjukdomen kan progrediera är det viktigt att följa upp patientens nutritionsstatus med jämna mellanrum även om patienten initialt inte bedöms vara i risk för undernäring. Tarmfunktionen kan förändras och malabsorption kan vara svårupptäckt om inga symtom från tarmen ses. Om risk för undernäring finns bör patienten följas upp tätare tills identifierad nutritionsdiagnos åtgärdats. I vissa fall behövs uppföljning resten av livet med olika frekvens, beroende på patientens aktuella nutritionsstatus.

Remiss

10.3 Fysioterapeut

Fysioterapeut med specifik kunskap om systemisk skleros bör utreda och bedöma ledrörlighet, muskelstyrka, muskeluthållighet samt syreupptagningsförmåga/kondition. Behandling syftar till att underlätta/möjliggöra fysisk aktivitet (och träning samt att vidmakthålla/förbättra funktioner. Rådgivning om fysisk aktivitet/träning samt stretch är viktiga delar av behandlingen. Vid behov sker individuella behandlingar, eller gruppträning, på land eller i bassäng.

10.3.1 Bedömning

Följande undersökningsmetoder och bedömningsinstrument har använts i såväl klinisk vardag liksom i forskning på patienter med systemisk skleros och rekommenderas vid såväl utredning samt vid uppföljande kontroller.

Ledrörlighet

Bedömning av ledrörlighet i övre extremiteter bör med fördel göras med Funktionsskattning skuldra arm (FSA).

Muskulär uthållighet

Functional Index 2 (FI-2) mäter dynamisk muskeluthållighet i sju muskelgrupper. En kortare variant, FI-3, mäter uthålligheten i 3 muskelgrupper.

Muskulär styrka

Bedömning av muskulär styrka nedre extremiteter bör ske med Timed-Stands Test (TST) eller 30-sec Chair-Stands Test (CST).

Kondition

Vid konditionstest bör 6-minuters Åstrand cykeltest eller Ebbeling gångtest (ibland felaktigt kallad Minor´s gångtest) användas. Åstrand-testet lämpas bäst hos yngre och/eller patienter i bättre fysisk form medan Ebbeling gångtest ofta tolereras bättre hos patienter som är äldre/sämre fysisk form.

6-minute walk test (6MWT) skattar funktionell förmåga/kapacitet där primärt resultat är antal gångna meter, sekundärt erhålls även SpO2, blodtryck, puls och skattad benrötthet och dyspné. 6MWT är lämpligt för patienter med måttlig-svår påverkan på hjärt/lungfunktion. 6MWT är viktigt hjälpmedel för att utvärdera ev progress och effekt av insatt behandling vid PAH-CTD. NB, vid mätning av SpO2 bör öronsensor, eller helst pannsensor användas pga risk för otillförlitliga resultat vid mätning på fingrar (nedsatt perifer cirkulation och/eller hudfibros).

Remiss

10.3.2 Behandling

Rådgivning om fysisk aktivitet/träning samt instruktion i egen stretch är viktiga delar av den fysioterapeutiska behandlingen. Socialstyrelsens indikatorfrågor om FYSISK AKTIVITET/träning kan här vara till bra hjälp för att skapa diskussion om fysisk aktivitet/träning, hitta lämpliga målsättningar och även användas vid uppföljningar.

Fysisk aktivitet/träning initieras och stegras gradvis, detta är särskilt viktigt hos patienter som är träningsovana och framför allt hos patienter med svårare sjukdomspåverkan. Likaså bör anpassning av belastningsnivåer ske vid skov/försämringsperioder. Träningen bör innehålla både moment för att öka/bibehålla muskelstyrka, muskeluthållighet samt aerob funktion/konditionsträning. Stretch av hud och muskulatur är en viktig egenvårdsinsats vid systemisk skleros.

Hos patienter med normal – mild lungpåverkan, mätt med Medsger-skalan, gäller samma riktlinjer för fysisk aktivitet/träning som för normalbefolkningen. För patienter med svårare hjärt-/lungpåverkan ställs högre krav på anpassning av FITT (Frekvens, Intensitet, Tid och Typ). Supplementär syrgas för att undvika desaturation vid fysisk aktivitet/träning kan övervägas vid svårare lungfibros/ILD och/eller PAH/PH.

Sjukdomsspecifika råd angående fysisk aktivitet/träning vid systemisk skleros:

- Användande av träningshandskar minskar risken för Raynaud-attacker vid träning då handkontakten med kall metall minimeras.
- Träningshandskar förbättrar även greppet om redskap.
- Anpassade skor/sulor underlättar gång och minskar även fotsmärta orsakad av artrit i fot/tåleder samt minskat subkutant fett i fotsulan.

10.3.3 Uppföljning

Uppföljning av ledrörlighet, muskelfunktion och kondition beror på patientens svårigheter och behov. Efter träningsinterventioner (individuellt eller i grupp, på land eller i vatten) bör uppföljande utvärdering ske.

Föreslag på uppföljning:

- Hos nyinsjuknade patienter med snabbt sjukdomsförlopp bör uppföljning ske var 6:e-12:e månad.
- Hos patienter med stabilt förlopp bör uppföljning ske med 12-24-månadersintervall. Fysiska besök hos fysioterapeut kan vid behov ersättas av telefonuppföljningar, tex för att följa upp ordinationer av Fysisk aktivitet på Recept, FaR.
- Hos patienter som har skov och/eller progredierande lungpåverkan av lungfibros och/eller PAH/PH bör uppföljning ske utifrån individens behov.
- Hos patienter med progredierande lungpåverkan bör 6MWT utföras som ett komplement till ledrörlighets- och muskelfunktionsundersökningar. 6MWT kan då, vid behov, ersätta konditionstester som Åstrand cykeltest eller Ebbeling gångtest om patienten inte längre klarar av att genomföra dessa tester.

Remiss

10.4 Kurator

Det psykosociala arbetet med patienter innefattar utredning och bedömning/behandling av psykologiska/psykosociala behov. Behandlingsarbete innefattar olika former av samtalsstöd, krishantering och bearbetning vid sjukdomsbesked. Ställningstagande till förnyat behov av kuratorskontakt sker fortlöpande under sjukdomens förlopp. Målsättningen är att hjälpa patienten i den omställningsprocess som handlar om att stegvis kunna acceptera sjukdomen och dess konsekvenser. Tidig psykosocial bedömning kan således förebygga psykisk ohälsa kopplat till systemisk skleros.

10.4.1 Bedömning

Den psykosociala anamnesen syftar till att utreda behov av individuella insatser och/eller behandlingar. I utredningen ingår en kombination av social rådgivning, sociala åtgärder, samordning och kvalificerade samtal. Systemisk skleros påverkar olika livsområden såsom exempelvis arbetssituation, ekonomi, relationer, trötthet (fatigue), sexuell hälsa, utseendemässiga förändringar och självbild. Bearbetning av sjukdomsdiagnos innebär en omställningsprocess som kan innebära känslor av sorg och förlust.

10.4.2 Behandling

- Psykosocialt behandlingsarbete innebär att stärka individens möjligheter att hantera inre och yttre påfrestningar genom olika former av stöd och behandling.
- Social information kan innebära stöd i föräldraskapet, kontakt med socialtjänsten, försäkringskassa, arbetsförmedlingen, patientnämnd med mera.
- Samtalsbehandling kan ske individuellt eller i grupp med olika fokus: krishantering, stödsamtal, motiverande samtal, utredande samtal, bearbetning av kris och sorg.
- I psykologisk behandling ingår olika psykoterapier såsom kognitiv beteendeterapi (KBT), psykodynamisk terapi (PDT), interpersonell terapi (IP) samt systemteoretiska terapier. Acceptance and Comittment Therapy (ACT) och Mindfulnessbaserad stressreduktion (MBSR) är evidensbaserade teorier och förhållningssätt hjälpsamma bland annat för hantering av smärta, stress och ångest.

10.4.3 Uppföljning

Klinisk erfarenhet har visat på vikten av uppföljning de första åren efter insjuknande för att medvetandegöra/synliggöra de psykosociala påverkansfaktorerna. Detta då både sjukdomssymptom och bearbetningsprocessen är ytterst individuell.

- Kuratorn bör vara proaktiv när det gäller förväntade sociala och psykologiska konsekvenser.
- Kuratorn bör utifrån bedömning i samråd med patienten förslå lämplig behandling och på vilken vårdnivå.
- Vid indikation på svår depression, samsjuklighet med andra diagnoser, svår utmattningsproblematik, ångeststörning eller suicidtankar bör remiss skickas till primärvård eller psykiatrin för bedömning.

Remiss

10.5 Sjuksköterska

Identifierar, förebygger, behandlar följer upp och utvärderar omvårdnaden. Identifierar även behov av egenvård och stöd, initierar och följer upp farmakologisk behandling, samt ger patientinformation om sjukdom och behandling. Sjuksköterskan har en samordnande funktion och hjälper till att förmedla kontakt med övriga professioner i teamet. En kontaktsjuksköterska bör utses för att bejaka kontinuitet i patientens vård.

10.5.1 Bedömning

Sjuksköterskan bör göra en grundlig omvårdnadsbedömning för att identifiera individuella behov av omvårdnad, åtgärder och stöd. Utifrån vanliga symtom som systemisk skleros kan medföra bör följande bedömas:

- Andningsrelaterade besvär
- Cirkulationsbesvär, till exempel symtom på Raynauds och avvikande blodtryck
- Hudstatus och eventuella sår
- Mag-och tarmrelaterade besvär
- Riskbedömning för malnutrition
- Munhälsobedömning och screening av behov av tandvårdsförmåner
- Svårigheter med dagliga aktiviteter
- Smärta
- Trötthet
- Sexuell hälsa
- Familjeplanering
- Psykiskt mående
- Levnadsvanor

Patienten bör få anpassad information om sjukdom och planerad behandling samt SRQ. Detta ska utföras av sjuksköterska med specifik kunskap om systemisk skleros.

10.5.2 Omvårdnadsåtgärder

Cirkulation
Instruktion om egenvård för att undvika Raynaudsattacker är av stor vikt. Rökstopp bör motiveras då rökning leder till vasokonstriktion av blodkärlen.

Hud och sår
Uppkomst av sår, vanligen digitala, påverkar såväl handfunktion, dagliga aktiviteter och livskvalitet. Såren är ofta smärtsamma, svårläkta och blir lätt infekterade.
Icke-farmakologiska åtgärder är optimal sårvård och patientinformation.
Patienter med systemisk skleros och sår bör skötas av reumatologklinik, och av sjuksköterska med erfarenhet av sårbehandling vid systemisk skleros. Patienterna bör uppmanas att söka vård tidigt vid såruppkomst. Den viktigaste hudvården är att förebygga sår.

Remiss

Mag- och tarmbesvär

Gastrointestinala (GI) besvär är ett av de vanligast förekommande besvären vid systemisk skleros. Omvårdnadsåtgärder kan behövas vid sväljningssvårigheter, reflux, illamående, diarré, förstoppning och avföringsinkontinens.

Malnutrition

Vid systemisk skleros finns en ökad risk för malnutrition. Därför är det av stor vikt att riskbedöma patienter för undernäring och utreda bakomliggande orsak. Dietist bör kontaktas vid malnutrition och arbetsterapeut vid problem med handfunktion.

Munhälsa

Muntorrhet ökar risk för karies och tandlossning. Nedsatt gapförmåga kan även försvåra rengöring av tänder och munhåla.

Smärta

Smärta kan förekomma från flera organ vid systemisk skleros och kan ge negativ påverkan på psykiskt mående och livskvalitet, därför är det viktigt att uppmärksamma och sätta in adekvat behandling.

Samordning

Initiera kontakt med kurator i teamet för bedömning och behandling vid trötthet, nedsatt psykiskt mående samt vid stöd vad gäller sexuell hälsa och familjeplanering.

10.5.3 Uppföljning omvårdnad

Återbesök till sjuksköterska bör ske fysiskt eller via telefon cirka 4 veckor efter behandlingsstart/diagnos, eller tidigare vid behov. Därefter utifrån patientens behov, samt i samband med årliga läkarbesök. Vid återbesök till sjuksköterska bör följande följas upp;

- Läkemedelsbehandling, följsamhet och eventuella biverkningar
- Omvårdnadsbehov och åtgärder (se omvårdnadsbedömning)
- Behov av information och stöd kring sjukdom, behandling och levnadsvanor

Remiss

11. Kvalitetsuppföljning

11.1 Indikatorer för uppföljning

För att följa upp denna riktlinje planeras nedan indikatorer användas. Uppgifter samlas in och redovisas könsuppdelat och totalt.

Tabell 1 Indikatorer

Indikator	Målvärde	Källa
Tid från aktuellt icke Raynauds symtom till diagnos		SRQ
Kontakt med tvärprofessionellt team	Inom 3 månader	Vårddokumentationssystem
Livskvalitet mätt med EQ5D		SRQ

Tabell 2 Utvecklingsindikatorer

Utvecklingsindikatorer	Målvärde	Källa
Erbjuden/genomgången patientutbildning		
Livskvalitet mätt med diagnosspecifikt instrument ex Sclero ID		

11.2 Tillgång till data och uppföljnings möjligheter

Inom svensk reumatologis kvalitetsregister (SRQ) kan vissa data uthämtas men i dagsläget är täckningsgraden bristfällig. Vissa data kommer behöva inhämtas i respektive vårddokumentationssystem i respektive region vilket initialt kommer försvåra möjligheten till jämförelse i landet.

Remiss

Innehållsansvarig

Innehållsansvarig och ordförande för den nationella arbetsgruppen är Egidija Sakiniene.

Referenser

Följande är nyckelreferenser som gäller för hela vårdriktlinjen för systemisk skleros.

Athol U. Wells: (2019) 'ERS Monograph: Pulmonary Manifestations of Systemic Diseases', pp. 90-105.

Apostolos Perelas et al: (2020) 'Systemic sclerosis-associated interstitial lung disease', *The Lancet. Respiratory Medicine*, 8(3):304-320.

Bellando-Randone S etal (2021) "Progression of patients with Raynauds phenomenon to Systemic sclerosis: a five-year analysis of the European Scleroderma Trial and Research group multicentre, longitudinal registry study for very early diagnosis of Systemic Sclerosis (VEDOSS) *The Lancet Rheumatology vol 3:issue 12 e834-e843*

Burkhart, N. W. (2013). "Management of Raynaud's Phenomenon." *RDH*, *33*(2), 60–96.

Cederholm, T., et al. (2019). GLIM criteria for the diagnosis of malnutrition - A consensus report from the global clinical nutrition community. *Clin Nutr*.38(1):1-9.
Cutolo M, Sulli A, Pizzorni C, Accardo S. (2000). "Nailfold videocapillaroscopy assessment of microvascular damage in systemic sclerosis." *J Rheumatol*. 27(1):155-60

Denton CP et al, (2017). "Systemic sclerosis". *Lancet*. Oct 7;390(10103):1685-1699. doi: 10.1016/S0140-6736(17)30933-9

de Oliveira, N. C., et al. (2017). "Aerobic and resistance exercise in systemic sclerosis: State of the art." *Musculoskeletal Care* 15(4):316-23.

Frost, A., et al. (2019). "Diagnosis of pulmonary hypertension." *Eur Respir J* 53(1).

Galie, N., et al. (2019). "Risk stratification and medical therapy of pulmonary arterial hypertension." *Eur Respir J* 53(1).

Galie, N., et al. (2016). "2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT)." *Eur Heart J* 37(1): 67-119.

Giuggioli D et al, (2018). "Scleroderma skin ulcers definition, classification and treatment strategies our experience and review of the literature." *Autoimmun Rev*. 17(2):155-64.

Remiss

Harrison E, Herrick AL, McLaughlin JT, Lal S. (2012). “Malnutrition in systemic sclerosis.” *Rheumatology (Oxford)*. 51(10):1747-56.

Hesselstrand, R., et al. (2013). Psychometric properties of the Swedish version of scleroderma health assessment questionnaire and the Cochin hand function scale in patients with systemic sclerosis. *Scand J Rheumatol* 42(4):317-24.

Hoffmann-Vold AM et al. (2020). “Identification and management of interstitial lung disease in systemic sclerosis: evidence-based European consensus statements.” *The Lancet Rheumatology*. 2 2: e71-e83. 56.

Hughes M, Herrick AL. (2016). “Digital ulcers in systemic sclerosis.” *Rheumatology (Oxford)*.

Kondrup, J., et al. (2003). ESPEN guidelines for nutrition screening 2002. *Clin Nutr*. 22(4):415-21.
Kowal-Bielecka O et al. (2017). “Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis”. *Ann Rheum Dis.* 76(8):1327-1339.

Lee J J, Pope J E: (2016) ”Diagnosis and Management of Systemic Sclerosis: a Practical Approach” *Drugs*. 76(2):203-13

Lennéer-Axelson, B. (2010). Förluster: om sorg och livsomställning. Stockholm: Natur & Kultur.

Lundin, A. (2009). Kurator inom hälso- och sjukvård. Lund: Studentlitteratur.

Lynch BM et al. (2016). “UK Scleroderma Study Group (UKSSG) guidelines on the diagnosis and management of scleroderma renal crisis.” *Clin Exp Rheumatol*. 34 Suppl 100(5):106-109

Nagaraja V, Matucci Cerinic M *et al*: (2020) “Current and future outlook on disease modification and defining low disease activity in systemic sclerosis” Arthritis Rheumatol. 2020 Jul; 72(7): 1049–1058.

Oliver Distler et al: (2019) ‘Nintedanib for Systemic Sclerosis-Associated Interstitial Lung Disease’. *The New England Journal of Medicine*, 380(26):2518-2528.

Pettersson, H., et al. (2021). Exercise as a multi-modal disease-modifying medicine in systemic sclerosis: An introduction by The Global Fellowship on Rehabilitation and Exercise in Systemic Sclerosis (G-FoRSS). *Best Pract Res Clin Rheumatol* 35(3):101695.

Pettersson, H., et al. (2020). “Experiences of physical activity and exercise in individuals with systemic sclerosis: A qualitative study”. *Musculoskeletal Care*. 18(2):150-60.

Saketkoo, L. A., et al. (2021). "A comprehensive framework for navigating patient care in systemic sclerosis: A global response to the need for improving the practice of diagnostic and preventive strategies in SSc." *Best Pract Res Clin Rheumatol* 35(3): 101707.

Sakkas LI, Simopoulou T, Daoussis D, Liossis S-N, Potamianos S. (2018). “Intestinal Involvement in Systemic Sclerosis: A Clinical Review.” *Digestive Diseases & Sciences.* 63(4):834-44.

Sandqvist, G., et al. (2000). “Hand Mobility in Scleroderma (HAMIS) The reliability of a novel hand function test”. *Arthritis Care Res* 13: 369-74.

Simonneau, G., et al. (2019). "Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension." *Eur Respir J* 53(1).

Remiss

Smith V, Scirè CA *et al*: (2018) "Systemic sclerosis: state of the art on clinical practice guidelines" RMD Open.; 4(Suppl 1): e000782. Published online 2018 Oct 18. doi: 10.1136/rmdopen-2018-000782

Socialstyrelsen. (2020). "Att förebygga och behandla undernäring. Kunskapsstöd i hälso- och sjukvård och socialtjänst".

Spierings J et al. (2021). "Autologous stem-cell transplantation in systemic sclerosis-associated interstitial lung disease: early action in selected patients rather than escalation therapy for all." *Ther Adv Musculoskelet Dis*. 10;13:1759720X211035196.

Stöcker, J. K., et al. (2021). "Arthritis Research and Collaboration Hub study group. Evidence and consensus-based recommendations for non-pharmacological treatment of fatigue, hand function loss, Raynaud's phenomenon, and digital ulcers in patients with systemic sclerosis". *Rheumatology (Oxford)*. Jul 14:keab537. doi: 10.1093/rheumatology/keab537. Epub ahead of print. PMID: 34260723.

Tyndall A, Fistarol S: (2013) "The differential diagnosis of systemic sclerosis", *Curr Opin Rheumatol*, 25(6):692-9.

van Bijnen S et al. (2020). "Predictive factors for treatment-related mortality and major adverse events after autologous haematopoietic stem cell transplantation for systemic sclerosis: results of a long-term follow-up multicentre study." *Ann Rheum Dis.* 79(8):1084-1089. doi: 10.1136/annrheumdis-2020-217058

van den Hoogen F et al. (2013). "2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative." *Ann Rheum Dis*. 72(11):1747-55.

Varga, J., et al. (2017). Scleroderma From Pathogenesis to Comprehensive Management. Cham: Springer International Publishing.

Peytrignet, S., et al. (2018). "Disability, fatigue, pain and their associates in early diffuse cutaneous systemic sclerosis: the European Scleroderma Observational Study". *Rheumatol* 57:370-81.

Remiss

Bilaga 1a. Resultat från patientenkät kring utmaningar

Utmaning 1: Systemisk skleros (SSc) påverkar flera system i kroppen och kan ta tid att diagnosticera (i alla steg)

- Innan diagnos ställts finns flera olika besvär som personen kan besväras av ex. kalla fingrar (Raynaud), svullna händer och fingrar, stram hud, sår trötthet, andfåddhet, magproblem, reflux, vikt nedgång och ont i kroppen.
- Primärvården saknar i många fall kunskap om vad som skulle kunna vara systemisk skleros och vilka undersökningar som bör utföras och har svårt att se helheten/lägga pusslet.
- Sjukdomens sällsynthet och komplexitet gör att utredning av SSc ibland fördröjs och personen kan behöva söka för sina symtom upprepade gånger innan personen får bedömning hos reumatolog.
- Vägen in till reumatologen och diagnos kan ske från olika instanser där kunskapen hos dessa varierar och förlänger tiden till diagnos (lung, hud, ortoped, företagshälsovård, privata aktörer)
- Beredd att resa långt för rätt kompetens. ”min reumatolog kan mindre än jag”
- ”SSc medför ovissheten och oron och att inte känna igen sig. Gå från fullt frisk till komplikationer nästan i hela kroppen”.

Utmaning 2 tillgång till kunskap från vården som behövs inom olika specialiteter (i alla steg)

- Under hela förloppet behövs kunskap för att öka tryggheten om vad som är att vänta och vad personen själv kan göra för att underlätta sin vardag. Blir komplicerat då flera specialiteter och professioner ingår i behandlingen. Viktigt att vården inte ger samstämmiga besked
- Patienterna beskriver att de behöver: ”Tydlig vårdplan och att öka min egen förståelse”, ”Kunskap - både att skaffa egen och att möta en vård som har den. Någon som förstår att prata med om det svåra och oron. Life-haks från andra med samma problem”, ”Kompetenta svar på frågor och funderingar, regelbunden kontakt med vården”, ”Tydlighet. Att olika läkare ger samstämmiga besked”
- ”Läkaren verkar försöka få mig delaktig, men det är ju inte lätt att ta vissa beslut och då känns det tryggt med en läkare som är specialiserad på sjukdomen”

Utmaning 3: Att det inte alltid finns ett fungerande team med flera olika specialiteter och professioner för att på bästa sätt bedöma och behandla personer med Ssc

- SSc är komplex att bedöma och behandla även efter att diagnos har satts.
- Viktigt med kontinuitet, kontakt och ett gott bemötande med reumatologenheten och kring specialiteter.
- Andra specialiteter saknar kunskap om allvarlighetsgraden av SSc
- ”Vid mitt återbesök var två dagar inbokade, med synkade tider, där jag fick träffa skleroderma teamet ”

Remiss

- ”Att det fanns någon som kunde min diagnos på sjukhuset, någon som hade haft tid att träffa mig, undersökt grundligt och lyssnat.” ”Att få komma till ett ställe mer erfarenhet som kunde ge trygghet.”
- ”Alla strider för att få vård även på reumatologen”

Utmaning 4: att lära sig att förstå sin kropp och sin sjukdom är svårt

- Det är många olika symtom som påverkar ex Raynauds, muntorrhet, magproblem, trötthet, muskelförtvining nedsatt kondition vilket gör det svårt att veta var man ska söka hjälp
- Frustrerande
- Kunskap om egenvård
- Oro
- ”Alla konstiga symtom. Hela kroppen känslig”
- ”Den här sjukdomen ändrar sig konstant och lever loppan i kroppen. Man vet aldrig hur saker blir”

Remiss

Bilaga 1b resultat från patientenkät

I en enkät som skickades ut till Riksföreningen för systemisk skleros svarade upp till 88 personer på enkäten. Nästan 30% av deltagarna i enkäten beskriver att de behandlas av reumatolog som är specialist på systemisk skleros samt att 27% inte följs via ett universitetssjukhus. På fråga om de var beredda på att resa för att få tillhöra ett nationellt center med specialister svarade 90% ja att det var dem.
Enkäten innehöll även en fråga om vad som var högst på deras önskelista avseende deras vård framkom bland annat följande kommentarer

- Regelbunden uppföljning, sammanhållen och samordnad vård, tydligare vårdplan,
- Kunnig personal och tillgång till systemisk skleros specialist både olika discipliner men även hälsoprofessioner
- Trygghet med ett bra och kunnigt team
- Kontaktbarhet, trygghet och någon att vända mig till, information, tillgänglighet och kompetens, att känna mig trygg att få vård när jag behöver det
- Klimatvård, värmehjälpmedel, sårbehandling, läkemedel för Raynauds
- Jämlik vård av specialister och samma villkor
- All vård på ett sjukhus, att de olika specialisterna samarbetar bättre med varandra
- personal som är engagerad och inte glömmer bort mina behandlingar och att skicka remisser
- tydligare info om helheten i sjukdomen, ”att dom har koll på mig, inte förlitar sig på bara mig”
- ”Att ha en läkare som är specialiserad på Sklerodermi, som förstår vad jag talar om. Som kan ta mina bekymmer på allvar.”
- forskning

Remiss

Bilaga 2 Fördjupad beskrivning av omvårdnad och rehabilitering vid systemisk skleros

Vivianne Ekenberg, Johanna Hallebrand, Louise Larmark, Henrik Pettersson, Malin Regardt, Gunnel Sandqvist, Ellinor Svensson

Remiss

Innehåll Bilaga 2

1. Syfte 2
2. Bakgrund 2
3. Teamomhändertagande 3
3.1. Arbetsterapeut 3
3.2. Dietist 3
3.3. Fysioterapeut 4
3.4. Kurator 4
3.5. Sjuksköterska 5
3.6. Logoped 5
4. Egenvård 5
5. Levnadsvanor 5
6. Arbetsterapi 6
6.1. Bedömning 6
6.2. Behandling 7
6.3. Uppföljning 9
7. Dietist 9
7.1. Bedömning 9
7.2. Behandling 10
7.3. Uppföljning 10
8. Fysioterapi 11
8.1. Bedömning 11
8.2. Behandling 14
8.3. Uppföljning 15
9. Kurator 16
9.1. Bedömning 16
9.2. Behandling 18
9.3. Uppföljning 19
10. Omvårdnad 20
10.1. Bedömning 20
10.2. Omvårdnadsåtgärder 20
10.3. Samordning 23
10.4. Uppföljning 23
11. Referenser Bilaga 2 24

Remiss

Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård
SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

1. Syfte

Syftet är en fördjupad beskrivning av rehabilitering och omvårdnad för systemisk skleros för att ge vårdprofessionen kunskap om bedömningar, åtgärder och uppföljning.

2. Bakgrund

Systemisk skleros (sklerodermi, SSc) är en kronisk autoimmun sjukdom. SSc är en ovanlig sjukdom med incidenssiffror runt 15 per miljon invånare per år. Sjukdomen kan drabba personer i vilken ålder som helst, men debuterar oftast mellan 30 och 50 år [1, 2.] Liksom vid många andra reumatiska sjukdomar drabbas kvinnor oftare än män (förhållande 5:1) [2].

Sjukdomen karakteriseras primärt av inflammation och fibrotisering av hud och underhud samt av blodkärl och inre organ, främst lungor, hjärta, njurar, esofagus och mag-tarmkanalen. De mest karakteriserade symtomen är Raynaud´s fenomen (RP) (vita, blå- eller rödaktiga fingrar) och hudskleros som medför hudstramhet. Beroende på hudengagemangets utbredning delas sjukdomen in i begränsad form med distalt hudengagemang (lcSSc), och diffus form (dcSSc) med hudengagemang på stora delar av kroppen. [3, 4]

Försämrad cirkulation, både centralt (pulmonell arteriell hypertension, PAH) och perifert (RP) är mycket vanligt förekommande vid SSc. Sår på fingrar på grund av försämrad vaskulär funktion är svårläkta och ofta mycket smärtsamma [5, 6] och påverkar möjligheter till ADL.

Övriga symtom som kan förekomma är

- kalcinos, inlagring av kalk
- ledsmärta (artralgier), artrit
- försämrad muskelsstyrka och
- muskeluthållighet
- myosit.

Beroende på vilket organ som är påverkat förekommer symtom som andfåddhet, halsbränna, sväljningssvårigheter samt störd tarmfunktion. Lungpåverkan orsakad av lungfibros (SSc-ILD) och/eller PAH är vanligt förekommande vid SSc [4,7] och det vanligaste kliniska symtomet är dyspné, framför allt vid fysisk aktivitet som promenader eller träning och även vid svårare fall vid ADL. Vid svårare lungpåverkan kan supplementär syrgasbehandling (LTOT) vara nödvändig [6]. Den ofta uttalade trötthetsproblematik som kan ses vid SSc kan även bero på gastrointestinal blödning, saturationsproblematik på grund av SSc-ILD eller PAH, där grundproblematiken behöver behandlas [7]. Systemisk skleros påverkar i varierande grad funktion och aktivitetsförmåga samt hälsorelaterad livskvalitet. Trötthet, nedsatt handfunktion, gastrointestinala besvär, led- och muskelsmärta och sår, påverkar på olika sätt aktivitet och arbetsförmåga (8). Arbetsförmågan påverkas både vid tidig sjukdom och senare i förloppet. Tvärsnittstudier pekar på att 20–55 procent har en begränsad

Remiss

arbetsförmåga [9–11]. Patienter med diffus form har generellt större svårigheter med aktivitetsutförandet, och svårigheterna uppträder ofta tidigt i sjukdomsförloppet [12].

Många patienter beskriver psykiska besvär framförallt i samband med utredning, diagnosställande och vid försämringsperioder. Även nedsatt psykiskt mående med depression eller ångest till följd av sjukdomen kan förekomma [13]. Såväl fysiska som psykiska sjukdomssymtom medför en negativ påverkan på patienters dagliga liv och livskvalitet [14]. Hela teamet behöver samverka för att lindra symtom och främja psykisk hälsa och livskvalitet.

3. Teamomhändertagande

Utifrån sjukdomens komplexitet bör patienten vårdas av ett team med erfarenhet kring SSc. I det tvärprofessionella teamet bör förutom reumatolog följande yrkeskategorier ingå:

- arbetsterapeut
- fysioterapeut
- sjuksköterska
- kurator
- dietist.

3.1. Arbetsterapeut

Arbetsterapeuten utreder och bedömer hur förmågan till daglig aktivitet och handens funktion påverkas av sjukdomen. Behandlingen syftar till att underlätta och möjliggöra aktivitet inom de olika aktivitetsområdena så att patienten kan utföra de aktiviteter som hen önskar. Behandlingen ska även vidmakthålla och förbättra handfunktion och ge patienten god kunskap till egenvård vad gäller rörelseträning för händer och strategier/hjälpmedel för att hantera Raynauds fenomen. Bedömning av handfunktion och instruktioner kring rörelseträning bör ske av arbetsterapeut med specifik kompetens i SSc.

3.2. Dietist

Dietisten bedömer och behandlar utifrån patientens aktuella problematik. Behandling vid sväljsvårigheter och eliminationsproblematik syftar till symtomlindring. Vid malabsorption och ofrivillig viktförlust är syftet att förebygga eller behandla undernäring. Behandling sker genom kostråd, kosttillägg, kosttillskott, enteral eller parenteral nutrition. Dietist bör ha erfarenhet av patienter med SSc eller mag-tarmdiagnoser som innefattar dysmotilitet och malabsorption.

Remiss

3.3. Fysioterapeut

Fysioterapeuten utreder och bedömer

- ledrörlighet
- muskelstyrka
- muskeluthållighet
- syreupptagningsförmåga
- kondition.

Rådgivning om fysisk aktivitet, träning och stretch är viktiga delar av behandlingen. Vid behov sker individuella behandlingar, eller gruppträning, på land eller i bassäng.

Uppstart och uppföljning av träning vid svårare lungpåverkan bör ske av fysioterapeut med specifik kompetens av SSc och/eller lungfibros/pulmonell hypertension.

3.4. Kurator

Det psykosociala arbetet innefattar utredning, bedömning och behandling av psykologiska och psykosociala behov. I den psykosociala utredningen ingår en kombination av

- social rådgivning
- sociala åtgärder
- samordning
- kvalificerade samtal.

Behandlingsarbete innefattar

- samtalsstöd
- krishantering
- bearbetning vid sjukdomsbesked.

Den teoretiska basen utgörs främst av kognitiv beteendeterapi (KBT), psykodynamiska (PDT) och systemteorier. Behandlingen syftar till att hjälpa patienten i den omställningsprocess som handlar om att stegvis kunna acceptera sjukdomen och dess konsekvenser. Tidig psykosocial bedömning kan förebygga psykisk ohälsa kopplat till reumatisk sjukdom och systemisk skleros.

Remiss

3.5. Sjuksköterska

Sjuksköterskan identifierar, förebygger och behandlar omvårdnadsproblem, samt följer upp och utvärderar omvårdnaden.

Sjuksköterskan identifierar även

- behov av egenvård och stöd
- initierar och följer upp farmakologisk behandling
- ger patientinformation om sjukdom och behandling.

Sjuksköterskan har en samordnande funktion och hjälper till att förmedla kontakt med övriga professioner i teamet. En kontaktsjuksköterska bör utses för att ge kontinuitet i patientens vård.

3.6. Logoped

En patient som har problem med rösten och/eller ät-och sväljsvårigheter bör vid behov remitteras till logoped.

4. Egenvård

Raynaudattacker i händer och fötter kan undvikas med hjälp av olika värmehjälpmedel och goda strategier [7]. Torr och stram hud, framför allt på händerna, bör ofta smörjas med fet kräm.

5. Levnadsvanor

Översyn av levnadsvanor bör ske regelbundet. Socialstyrelsens indikatorfrågor om träning och fysisk aktivitet bör användas. Ett speciellt fokus bör ligga på rökningens effekter gällande försämrad blodcirkulation samt försämrad effekt av läkemedelsbehandling. Även alkoholvanor och matvanor bör diskuteras vid behov. Fysisk aktivitet och träning bör lyftas vid varje kontakt mellan fysioterapeut samt läkare och patient.

Arbetet bör bygga på Socialstyrelsens nationella riktlinjer för sjukdomsförebyggande metoder för levnadsvanor. Se även Nationellt vårdprogrammet vid ohälsosamma levnadsvanor – stöd och behandling på webbplatsen för Nationellt Kliniskt Kunskapsstöd.

Remiss

6. Arbetsterapi

Cirka 90 procent av patienterna rapporterar en försämrad handfunktion som påverkar dagliga livets aktiviteter. Det finns tydliga samband mellan hudtjocklek, rörlighet och aktivitetsförmåga [15].

Hudförloppet genomgår vanligtvis tre faser, ödematös, sklerotisk och atrofisk fas.

- I den ödematösa fasen kan patienten känna sig fumlig. Fingerflexion och fingerabduktion är oftast lite svårare att utföra fullt ut, medan övrig rörlighet oftast är god.
- I den sklerotisk fasen blir huden oelastisk, blank och spänd vilket påverkar rörligheten i alla rörelseriktningar. Nedsatt flexion av MCP, nedsatt extension av PIP leder samt nedsatt palmar abduktion av tummen kan orsaka klohandsdeformitet (16). Även palmarflexion av handleden kan vara nedsatt, mest påtagligt vid dcSSc. I den sklerotiska fasen kan man genom passiv töjning och stretchning oftast ta ut rörligheten bättre jämfört med enbart aktivt rörelseuttag.
- I det atrofiska stadiet är huden tunnare, ofta lite blank och spänd. I detta stadie kan kontrakturer ha bildats och passivt rörelseuttag är oftast det samma som det aktiva rörelseuttaget.

När hudprocessen är aktiv bör dagligt rörelseuttag med stretchövningar utföras enligt individanpassat program. Förutom hudstramhet kan handfunktionen påverkas av artralgi, artrit och artros. Ledsvullnaden vid artrit kan vara svår att upptäcka på grund av hudsvullnad och stramhet.

6.1. Bedömning

6.1.1 Handfunktion

Bedömning av handens funktion bör innehålla:

- Mått på rörlighet och kraft.
- Undersökning av skillnad mellan aktiv och passiv rörlighet med fokus på fingerflexion och extension samt palmarflexion av handled
- Registrering av sår eller smärtande pitting scars, ledsvullnad och smärta.

Lämpliga instrument är hand mobility in scleroderma (HAMIS) [17] och/eller goniometermätt handstatus (ROM), Grippit [18] eller Jamar handkraftmätare. Cochin Hand Function Disability Scale (CHFDS) [19] är ett aktivitetsrelaterat instrument.

6.1.2. Aktivitet

Aktivitetsanamnesen bör vara en genomgång av förmågan till personlig omvårdnad, hem och hushålls aktiviteter, fritidsaktiviteter, sociala aktiviteter och arbete samt hur aktiviteterna påverkas av de olika symtomen.

Remiss

Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård
SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

Särskilt fokus bör läggas på Raynauds fenomen, handrelaterade-, andnings- och refluxbesvär samt trötthet. [Scleroderma health assessment questionnaire (SHAQ) [19] kan vara ett komplement till samtalet.

Vid behov av fördjupad aktivitetsutredning kan bedömningsinstrument som Canadian Occupational Performance Measure (COPM) [20], Valued Life Activities (VLA) [21] eller något annat relevant aktivitetsinstrument användas för att skapa underlag för målsättning och uppföljning av behandling.

6.2. Behandling

6.2.1. Handfunktion

Behandlingen beror på graden av funktionsnedsättning och hudprocessens stadie. I första hand rekommenderas daglig självträning med stretchövningar [16, 22] men vid särskilda behov kan behandling ske inom sjukvården med kompetens inom SSc.

Om patienten har sår bör arbetsterapeut och sjuksköterska samarbeta kring lämplig träning i förhållande till sårläkningen. Om patienten har artrit och/eller artros måste hänsyn tas till detta och passiv töjning inte utföras så att det belastar dessa leder.

Handrörelser och träning får inte orsaka ökad smärta värk, svullnad eller Raynauds fenomen. Rörelserna ska däremot kännas lite strävsamma.

Egenträning såväl som träning inom sjukvården kan med fördel föregås av att patienten smörjer och masserar sina händer för att förbättra cirkulationen och hudkonditionen. Patienten får gärna använda någon form av värme till exempel handvärmare, vetekuddar eller värmefilt.

Paraffinbadsbehandling används ibland inom sjukvården, men det finns inga klara bevis för att paraffinbadsbehandling är mer effektiv än annan uppvärmning [23]. Om patienten har misstänkt sårbildning eller nyligen läkta sår ska sjuksköterska konsulteras för att avgöra om paraffinbadsbehandling är lämplig.

Övningar i den ödematösa fasen bör ha specifikt fokus på fingerflexion och fingerabduktion. Flexionsövningar kan med fördel vara ”senglideövningar” (isolerad flexion av MCP med sträckta PIP och DIP leder, samt isolerad flexion av PIP och DIP leder med sträckta MCP leder).

I den sklerotiska fasen påverkar den strama huden rörligheten i alla rörelseriktningar. I denna fas är det angeläget med passiv töjning och stretchning i samtliga rörelseriktningar där rörligheten är nedsatt. Särskilt fokus på ”senglideövningar” som ovan men även extension av PIP leder, och abduktion av tummen. Vid dcSSc är även palmarflexion av handleden viktig att stretcha.

I den atrofiska fasen kan kontrakturer ha bildats, passiv rörlighet är oftast densamma som aktiv varför endast aktivt rörelseuttag i huvudsak rekommenderas.

Ömmande fingertoppar efter sår kan skyddas med fingertoppsskydd. Det är viktigt att ”härda” fingertoppen genom att beröra olika material när såret är ordentligt läkt. Smärtande leder, oftast

Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård
SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

tumbas och handled kan stödjas med ortoser. Även karpaltunnelsyndrom behandlas med ortoser. I det ödematösa stadiet kan artroshandske eller ödemhandske ge ett bra stöd i samband med aktiviteter. Det är viktigt att kontrollera så att inte handsken förvärrar Raynaudbesvären.

6.2.2. Aktivitet

Behandlingen beror på vilka aktuella svårigheter patienten har men består av rådgivning och coaching kring ergonomi, energihantering och balans mellan aktiviteter. Arbetsterapeuten ger även information om och utprovning av praktiska vardagsredskap/hjälpmedel och värmeredskap/hjälpmedel.

Generella råd är att använda smarta redskap med mjuka stora grepp med hög friktion för att förbättra greppet och minska risken för Raynaudattacker. Använda handskar i samband med våta aktiviteter.

Patienten bör så långt det är möjligt undvika att bli kall och nedkyld framför allt om händer och fötter. Raynaudattacker kan även uppkomma vid

stillasittande
- statiska grepp, exempelvis runt datorstyrdon
- stress
- upprörda känslor.

Ge patienten råd om att:

- Använda handskar eller vantar vid utplockning från kyl och frys.
- Undvika kalla produkter i samband med matlagning genom att om möjligt ta fram produkterna en stund innan och att använda ljummet vatten i samband med grönsakshantering.
- Använda olika värmehjälpmedel som exempelvis handvärmare att ha i handsken, värmesula i skorna, vantar och eller klädesplagg med värmeslingor. Vad som är kostnadsfria hjälpmedel avgörs i varje region.
- Undvika situationer som triggar RP.

Höjd huvudända i sängen med klossar/böcker eller ett reglerbart huvudstöd eller säng underlättar vid andningsbesvär och refluxbesvär.

Vid grava andningsbesvär kan förflyttningshjälpmedel särskilt för utomhusbruk vara aktuellt.

Behandling av trötthet och brist på energi kan följa sedvanlig behandling avseende energihantering och vardagsbalans vid reumatologiska sjukdomar.

Remiss

6.3. Uppföljning

Uppföljning av aktivitetsförmåga och handfunktion beror på vilka svårigheter och behov patienten har. För att kunna mäta förändringar används samma bedömningsinstrument för handfunktion och aktivitetsförmåga. Beroende på utvecklingen av sjukdomen och patientens behov kan ytterligare mätningar av handfunktion och aktivitetsförmåga behöva läggas till.

Föreslår följande riktmärken:

- Patienter med snabb progress av hudförlopp och sjukdom bör följas upp var 3:e – 4:e månad under de 2 första åren för att anpassa handövningar, stödja patienten i egenvård samt vid behov ge möjlighet till punktinsatser av handträning inom vården. Bedömning av handfunktion och aktivitetsförmåga utförs var 6:e månad.
- Vid stillsammare hudförlopp och sjukdom kan det vara lämpligt med uppföljning och bedömning av aktivitetsförmåga och handfunktion 2 gånger per år.
- Uppföljningen under den tidiga sjukdomstiden bör innehålla individuell information kring när och var patienten ska vända sig vid handrelaterade och aktivitetsrelaterade besvär.
- Efter den tidiga sjukdomsfasen föreslås årlig uppföljning i ytterligare 8 år. Uppföljningstiden avgörs av patientens sjuklighet och behov.

7. Dietist

7.1. Bedömning

Eftersom det finns ett flertal riskfaktorer är det viktigt att patienten riskbedöms för undernäring med validerat riskbedömningsinstrument [25]. I de fall där det är aktuellt bör patienten även bedömas för undernäring enligt GLIM-kriterier [26]. För att kunna förebygga och behandla undernäring och eventuella symtom från mag-tarmkanalen krävs en omfattande anamnes kring mag-tarmfunktionen.

Det är viktigt att ta reda på om patienten har besvär med

- muntorrhet
- dysfagi
- reflux
- uppblåsthet
- förstoppning
- diarré.

Symtomen kan påverka födointaget negativt och kan leda till undernäring. Genom kostbehandling kan symtomen lindras och förutsättningarna för att förebygga undernäring förbättras. För att undersöka patientens nutritionsstatus rekommenderas provtagning av vitaminer och mineraler regelbundet, förslagsvis vartannat år, och framför allt vid förändrad mag-tarmfunktion.

Remiss

Prover som bör tas

- B12
- Folat
- Järn
- Magnesium
- Fosfat
- Zink
- Retinol
- D-vitamin.

7.2. Behandling

Undernäring eller risk för undernäring behandlas enligt nutritionsvårdsprocessen. I första hand kostbehandling och medicinsk nutritionsbehandling med kosttillägg. Enteral och/eller parenteral nutrition kan ges vid behov [27]. Det är viktigt att vara medveten om är att behandlingen behöver anpassas utefter eventuella mag-tarmrelaterade besvär. Det kan betyda att energi- och proteinrik kost behöver anpassas till att tolereras av en tarm som är känslig för fett eller olika typer av fibrer. Olika kombinationer av kostanpassningar kan vara nödvändiga för att patienten ska kunna vara så besvärsfri som möjligt. Kostråd som ges i symtomlindrande syfte är framför allt lättsmält kost som är mjuk och har lösliga fibrer och ett balanserat fettinnehåll. Undvikande av gasbildande livsmedel och laktosfri kost kan rekommenderas vid uppblåsthet och diarré. I vissa fall kan kost enligt FODMAP vara aktuellt. Konsistensanpassning kan behövas vid sväljsvårigheter.

För att vägleda patienten i att hitta en fungerande kosthållning behövs kontinuerlig dietistkontakt. Patienten kan behöva prova sig fram under en lång tid för att hitta livsmedel som tolereras och i vissa fall kan eliminationskost vara ett alternativ för att komma fram till typ och mängd av triggande livsmedel.

Vid vitamin- och mineralbrist kan supplement ges men för att se om det finns problem med upptaget bör en utredning bör göras. Då kan tillskotten behöva tillföras på annat sätt.

7.3. Uppföljning

Eftersom sjukdomen är kronisk och kan progrediera så kan många patienter behöva följas regelbundet från diagnos till livets slutskede. Beroende på hur sjukdomsengagemanget ser ut varierar också behovet av uppföljningsfrekvens. Har patienten lindriga besvär från mage och tarm, inga sväljsvårigheter eller problem att hålla vikten kan uppföljningstillfällena glesas ut, förslagsvis vartannat år, i samband med provtagning för nutritionsstatus. Patienter med mer omfattande mag-tarmengagemang, sväljsvårigheter och svårigheter att hålla vikten behöver följas upp mer regelbundet, upp till en gång var fjärde eller åttonde vecka.

8. Fysioterapi

8.1. Bedömning

Följande undersökningsmetoder och bedömningsinstrument används i såväl klinisk vardag liksom i forskning på patienter med SSc och rekommenderas vid såväl utredningsbedömning samt vid uppföljande kontroller.

8.1.1. Ledrörlighet

Bedömning av ledrörlighet i övre extremiteter (ÖE) bör med fördel göras med Funktionskattning skuldra arm (FSA) [28]. FSA utvecklades primärt för patienter med RA men kan även användas vid andra reumatiska sjukdomar där ledrörligheten är påverkad. Med FSA utvärderas funktionell rörligheten i vardera armen i fem delmoment. Varje moment graderas från 1, sämst, till 6, normal rörlighet vilket ger ett totalresultat på 6–30 poäng/arm. Även smärta, 0–10, skattas i varje delmoment.

8.1.2. Muskulär uthållighet

Functional Index 2 (FI-2) [29] utvecklades för patienter med myosit men kan med fördel även användas vid SSc.

FI-2 mäter dynamisk muskeluthållighet i sju muskelgrupper

- axelflexion
- axelabduktion
- nackflexion
- höftflexion
- steptest
- tåhävning
- hälhävning.

Fördelen med FI-2 är att man får en god bild över den muskulära uthålligheten i många viktiga muskelgrupper samt om det är muskeltrötthet eller smärta som begränsar utförandet. Nackdelen med FI-2 är att det hos en person som inte har någon nedsatt muskeluthållighet, det vill säga klarar att utföra alla förväntade repetitioner, så tar hela testet cirka 45–60 minuter att utföra. Nyligen har en reviderad version publicerats, FI-3 [30]. I FI-3 utförs bara axelflexion, nackflexion samt höftflexion vilket gör att detta test kan lämpa sig bättre då det är snabbare att utföra. Samma referensvärden gäller för både FI-2 och FI-3.

Remiss

8.1.3. Muskulär styrka

Greppstyrka kan mätas med två metoder, Grippit [18] samt Jamar dynamometer [31]. Bedömning av muskulär styrka i nedre extremiteter (NE) bör ske med Timed-Stands Test (TST) [32] eller 30-sec Chair-Stands Test (CST) [33]. De båda uppresningstesterna liknar varandra genom att patienten genomför uppresningar från en stol, utan att använda händerna som stöd. TST utvecklades för patienter med myosit men används även vid andra sjukdomstillstånd. Vid TST gäller det att så fort som möjligt göra tio uppresningar. Referensvärden finns för åldrarna 20–85 år samt fördelat på kön vilket gör att testet kan användas för att följa styrkan i NE hos en patient under många år genom livet. Nackdelen med TST är att om patienten inte klarar att genomföra alla tio uppresningar så erhålles inget resultat. CST utvecklades för en geriatrisk population. Vid CST ska patienten göra så många uppresningar som möjligt under 30 sekunder. Fördelen med CST är att även om patienten endast klarar mycket få uppresningar får man i alla fall ett resultat. Nackdelen är att det saknas referensvärden för yngre åldrar.

8.1.4. Kondition

Submaximala konditionstester bör genomföras på cykel, till exempel den klassiska 6-minuters Åstrand cykeltest (33) eller på gåband vid Ebbeling gångtest (ibland felaktigt kallad Minor´s gångtest) (34). Utifrån klinisk erfarenhet bör Åstrand-testet användas på patienter med SSc som är yngre och/eller i bättre fysisk form medan Ebbeling gångtest ofta tolererats bättre hos patienter som är äldre/sämre fysisk form. Vid val av konditionstest kan resultat från spirometri, ultraljud av hjärtat och CT-undersökning av lungor (grad av lungfibros/ILD), anamnestiska uppgifter om tidigare FA och träning och även resultatet från FI-2/FI-3 ge vägledning.

Under Åstrands cykeltest ska patienten cykla i en viss takt på en viss belastning under 6 minuter. Registrering av puls, SpO2, och vid behov blodtryck, sker före och efter testet, därtill skattas dyspné och bentrötthet med Borg CR-10-skalan [35] och ansträngningen skattas med Borg RPE-skalan [36]. Nackdelen är att det för patienter som har dålig kondition och/eller dålig lungfunktion, oavsett det är SSc-ILD eller PAH, kan vara svårt att slutföra testet. För patienter som är väldigt tunga och/eller har problem med ledsmärtor i NE kan cykeltestet vara lättare att genomföra.

Ebbeling gångtest har validerats i olika reumatiska sjukdomar [34]. Testet genomförs på gåband där patienten går i fyra minuter i självvald hastighet mellan 3,2 km/h och 7,2 km/h med noll elevation på bandet, därefter fortsätter patienten gå, i samma takt, i ytterligare fyra minuter med 5% elevation (uppförsbacke). Registrering av puls, SpO2, och vb blodtryck sker före och efter testet, därtill skattas dyspné och bentrötthet med Borg CR-10-skalan och ansträngningen skattas med Borg RPE-skalan [35, 36]. Resultatet presenteras som L/min. Tyvärr finns inga referensvärden baserat på ålder och kön.

6-minute walk test (6MWT)[37] är inte ett konditionstest i egentlig mening, det anses mer vara ett test som skattar funktionell förmåga/kapacitet där primärt resultat är antal gångna meter, sekundärt erhålls även SpO2, blodtryck, puls och skattad bentrötthet och dyspne. 6MWT är främst avsett för patienter med måttlig-svår påverkan på hjärt-/lungfunktion, tex vid SSc-ILD, PAH och hjärtsvikt. 6MWT är ett test som är lite kontroversiellt inom SSc-kretsar då det hos patienter med SSc ofta finns

Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård
SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

många faktorer, förutom hjärt-/lungfunktionen, som kan påverka resultatet, bla hudfibros, led- eller muskelsmärta och muskulär funktion [38, 39]. Värdet med testet är dock att det hos patienter med nedsatt lungfunktion, oavsett genes, är ett tolererbart test som kan ge värdefull information om eventuell progress av lungfunktionsförsämring. Värt att notera är att vid mätning av SpO2 bör en pannsensor användas. Detta då det ofta är mycket svårt att få korrekta avläsningar i fingrarna pga den nedsatt blodcirkulation/RP [40]. Nagellack och hudfibros kan även det försvåra avläsning på fingrarna.

Utöver bedömning av ledrörlighet, muskelstyrka, muskeluthållighet samt konditionstester är rådgivning om FA och träning samt instruktion i egenstretch viktiga delar av den fysioterapeutiska behandlingen. Socialstyrelsens indikatorfrågor om FA och träning [41]) kan här vara till bra hjälp för att skapa diskussion om FA och träning, hitta lämpliga målsättningar och även användas vid uppföljningar. I tabell 1 och 2 ses definitioner och allmänna rekommendationer för FA och träning, samt för äldre och/eller med kroniska sjukdomar anpassade efter [6.]

Allmänna rekommendationer av Fysisk aktivitet (FA) och träning.

- 150–300 min av FA på måttlig intensitet varje vecka, ≥10 min per tillfälle.
  eller
- 75–150 min av FA på hög/mkt hög intensitet av FA och träning, ≥10 min per tillfälle.
  eller
- En motsvarande kombination av måttlig och hög/mkt hög intensitet av FA och träning, ≥10 min per tillfälle.
  plus
- Styrketräning av de större muskelgrupperna (ben, rygg, bröst, mage och skulder/arm) ≥2 dagar/vecka.

Ytterligare hälsoeffekter kan uppnås genom att fördubbla minuterna ovan.

Rekommendationer av Fysisk aktivitet (FA) och träning för äldre (≥65 år) och personer med kroniska sjukdomar.

- Allmänna rekommendationer av FA och träning
  eller
- Vid nedsatt hälsa och/eller funktion, medverkan i FA utifrån vad individen klarar att genomföra baserat på dennes hälsotillstånd.
  plus
- Minska tiden som spenderas stilla, ersätt den med någon form av FA (inklusive lätt intensitet).
  plus
- Om rörligheten/förflyttningsförmågan är begränsad bör balansträning ske ≥3 dagar/v.

Remiss

Ett annat formulär som ger patienten möjlighet att själv ange aktiviteter som är svåra att utföra, men där man vill förbättra sin förmåga att klara aktiviteten är PatientSpecifik Funktionell Skala (PSFS) [6]. Patienten beskriver vilka aktiviteter som denne hindras att utföra på grund av aktuella besvär i till exempel knän eller rygg, och skattar därefter sin förmåga att utföra angiven aktivitet på en 0–10-skala.

8.2. Behandling

Alla individer med SSc, oavsett sjukdomssvårighet (hudstramhet, grad av lungpåverkan, led- eller muskelengagemang) behöver få fördjupade råd och instruktioner angående fysisk aktivitet (FA) och träning. Det kan inte nog betonas att FA och träning är en mycket viktig del av behandlingsarsenalen vid SSc [6, 7].

Utifrån FITT-modellen (Frekvens, Intensitet, Tid och Typ) bör gradvis stegring av FA och träning initieras, detta är särskilt viktigt hos patienter som är träningsovana och framför allt hos patienter med svårare sjukdomspåverkan. Likaså bör anpassning av belastningsnivåer ske vid skov och försämringsperioder.

Träning hos patienter med SSc bör innehålla både moment för att öka och bibehålla muskelstyrka, muskeluthållighet samt aerob funktion och konditionsträning. Då många patienter uppvisar en påtaglig försämring i muskulär uthållighet [42] bör uthållighetsträning med fördel utföras om 15–25 repetitioner/set [6.] Träning kan med fördel initieras som en serie individuella behandlingar, eller i gruppträning, på land eller i bassäng, utifrån behovet hos den enskilde patienten samt lokala förutsättningar hos vårdgivaren/fysioterapeuten.

Klinisk erfarenhet visar att träning vid SSc underlättas av att träningslokalen gärna är varmare än brukligt, detta för att minimera riskerna för RP-attacker, likaså bör vattentemperaturen vid bassängträning vara runt 30–34˚C, även detta för att minska risken av RP-attacker samt förbättra möjligheten att ta ut rörligheten [6].

Hos patienter med normal – mild lungpåverkan, mätt med Medsger-skalan [43], gäller samma riktlinjer för FA och träning som för normalbefolkningen [44]. För patienter med svårare hjärt-lungpåverkan ställs högre krav på anpassning av FITT. Supplementär syrgas för att undvika desaturation vid och träning kan behövas vid svårare lungpåverkan [6, 45]. Träning av patienter med svårare lungpåverkan bör ske hos fysioterapeut med SSc-specifik kompetens och/eller kompetens inom hjärt- och kärlsjukdomar alt lungmedicinska sjukdomar.

Stretching är en viktig egenbehandling vid SSc, inte bara av händer och fingrar utan även övriga kroppen bör regelbundet stretchas, lämpligen i samband med FA och träning. Forskning och klinisk erfarenhet visar att stretch underlättas av värmebehandling, till exempel efter bastu eller träning då muskulaturen och huden är varm och mer flexibel. Stretching bör regelbundet utföras ≥2–3 dagar per vecka, under 30–60 sek per kroppsdel, gärna synkroniserat med andningen för bästa avslappning [6].

Remiss

8.2.1. Sjukdomsspecifika råd

Användande av träningshandskar minskar risken för RP-attacker vid träning då handkontakten med kall metall minimeras. Träningshandskar förbättrar även greppet om redskap. Anpassade skor och sulor underlättar gång och minskar även fotsmärta orsakad av artrit i fot och tåleder samt minskat subkutant fett i fotsulan. Supplementär syrgas kan behövas [6, 45]. Utprovning av syrgas bör ske i samråd med Syrgasmottagning.

8.3. Uppföljning

Uppföljning av ledrörlighet, muskelfunktion och kondition beror på patientens svårigheter och behov. Efter träningsinterventioner, individuellt eller i grupp, på land eller i vatten, bör utvärdering ske, företrädesvis med samma testbatteri som använts vid tidigare undersökningar och bedömningar.

Föreslår följande riktmärken:

- Hos nyinsjuknade patienter med snabbt sjukdomsförlopp bör uppföljning ske var 6:e-12:e månad.
- Hos patienter med stabilt förlopp bör uppföljning ske med 12–24-månadersintervall. Fysiska besök hos fysioterapeut kan vid behov ersättas av telefonuppföljningar, tex för att följa upp ordinationer av Fysisk aktivitet på Recept, FaR.
- Hos patienter som har skov och/eller progredierande lungpåverkan av SSc-ILD och/eller PAH bör uppföljning ske utifrån individens behov.
- Hos patienter med progredierande lungpåverkan bör 6MWT utföras som ett komplement till ledrörlighets- och muskelfunktionsundersökningar. 6MWT kan då, vid behov, ersätta konditionstester som Åstrand cykeltest eller Ebbeling gångtest om patienten inte längre klarar av att genomföra dessa tester.

Remiss

Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård
SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

9. Kurator

9.1. Bedömning

9.1.1. Psykosocial bedömning

Det psykosociala arbetet innefattar utredning och bedömning och behandling av psykologiska och psykosociala behov [46].

9.1.2. Påverkan på livsområden

Sjukdomen kan påverka ekonomi, boendesituation, arbetssituation, relationer, roller och självbild. Symtom och besvär som trötthet (fatigue), smärta, sömn, nedstämdhet, depression, utmattningssymptom/stress och ångest kan påverka patientens upplevda hälsa. Förändrad kroppsbild och utseendemässiga förändringar kan påverka patientens självkänsla [46–48]. Fatigue är ett av de mer betydelsefulla områden som kan drabba människor med kronisk sjukdom som systemisk skleros [49].

Dessutom påverkas samspel med närstående, partner och andra sociala kontakter. Patienten och närstående kan hamna i kris vid besked om allvarlig sjukdom och har då ett stort behov av stöd, både emotionellt och socialt [46]. Dessutom ingår samtal om

- hälsa och sjukdom: diagnos/tidigare sjukdom
- uppfattningar om den egna hälsan
- existentiella frågor
- hur det är att lära sig leva med sjukdomen
- sexuell hälsa
- traumatiska händelser
- suicidrisk
- tidigare vårderfarenhet
- nuvarande problem/frågeställningar
- förväntningar på eventuell behandling.

Kuratorns kunskap om den psykosociala situationen har betydelse för diagnos, behandling och fortsatt planering för den enskilde patienten. Kuratorn bör ha reumatologiska kunskap då det bidrar till en bättre förståelse av innebörden av sjukdomstillstånd och behandlingar. Det ökar kuratorns möjlighet till adekvata insatser och behandlingar [50].

Kuratorn kan använda evidensbaserade bedömningsinstrument och skattningsskalor som är anpassade till olika diagnoser eller problemställningar.

Exempel på instrument vid självskattning av ångest, depression och utmattningsbesvär:

- Hospital Anxiety and Depression scale (HAD) [51].
- Montgomery Åsberg Depression Rating Scale (MADRS) [52].
- Karolinska Exhaustion Disorder Scale (KEDS) [53].

Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård
SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

9.1.3. Omställningsprocess

Att drabbas av systemisk skleros innebär en omställning och anpassningsprocess och kan initialt medföra en upplevelse av förlust eller sorg inom olika livsområden. Patienten kan uppleva sorg över bland annat de kroppsfunktioner som inte längre fungerar, eller av sjukdomen uppkomna utseendemässiga förändringar. Dessutom tillkommer ett fysiskt lidande och rädsla för försämring [47, 54]. Omställningsprocessen handlar om att patienten stegvis anpassar sig, accepterar sin livssituation och hittar nya livsvärden. Bearbetningen är en process som pågår i intervaller under olika lång tid beroende på personens behov och situation [54]. Det är viktigt att patienten känner att man lyssnar och man bör normalisera omställningsprocessen och dess utmaningar för individen.

9.1.4. Förändrad kroppsbild/utseendemässiga förändringar

Förändrad kroppsbild och utseendemässiga förändringar kan påverka identiteten och självkänslan. Utseendemässiga förändringar på områden såsom händer och ansiktet ökar risken för social oro och undvikandebeteende. Kuratorn behöver vara proaktiv och fråga om känslor angående kroppsbild och utseende då det är områden som patienter inte alltid självmant tar upp och känner sig bekväma att dela med sig av. Oro över utseendemässiga förändringar behöver dock inte korrelera med sjukdomsbesvärens allvarlighetsgrad [49].

9.1.5. Acceptans och meningsfullhet

Vid kronisk sjukdom kan ett accepterande av situationen vara till hjälp för förbättrad hälsa. Begreppet acceptans innebär att se och stå ut med verkligheten såsom den är just nu, vilket kan öppna upp för att aktivt hitta lösningar eller förändringar. Att arbeta med identitet och självbild är viktigt för att uppnå hälsa trots en kronisk sjukdom [55, 56]. För ökad livstillfredsställelse behöver vissa personer mera stöd för att finna vägar till ett meningsfullt liv [57, 58].

9.1.6. Sexuell hälsa

Den sexuella hälsan kan ses som en integrerad del i varje människas liv och den kommer att påverkas av sjukdom eller skada men också av andra livshändelser [59].

Frågor om förmåga till föräldraskap, fertilitet, intimitet och sexuell aktivitet finns ofta hos patienter som nyss blivit sjuka. Individens självbild kan påverkas negativt vid kronisk sjukdom, vilket kan inverka på relationer och sexualliv.

Den sexuella hälsan kan bli påverkad av till exempel minskad lust, mediciners påverkan, trötthet, torra slemhinnor, vaginal smärta och impotensproblematik [49].

Det behöver dock inte alltid vara en sjukdom som påverkar sexualiteten negativt. Det är lätt att ”medikalisera” sexualiteten. Det kan finnas positiva förändringar som inte har med sjukdomen att göra men som kan leda till ett bättre självförtroende och ett riktare sexualliv, till exempel att träffa en ny partner eller en förbättrad relation till nuvarande partner [59]. Kuratorn bör öppna upp för samtal om sexuell hälsa, och vid behov kan patienten remitteras till gynekolog eller sexologmottagning.

Remiss

9.1.7. Smärta

Kronisk smärtproblematik innebär en känslomässig utmaning och är förknippad med risk för nedsatt livskvalitet, nedstämdhet och social isolering [60]. Mellan 60–83 procent av patienterna med systemisk skleros upplever någon form av smärta [49]. Interventioner baserade på KBT är en central behandlingsmetod vid smärta. Acceptansbaserade behandlingar såsom ACT och MBSR/Mindfulnessbaserad stressreduktion har evidens vid kronisk smärtproblematik [47, 60, 61].

Kuratorn bör kunna identifiera riskfaktorer för kronisk smärtproblematik för att kunna matcha bästa möjliga vårdinsats.

9.2. Behandling

9.2.1. Psykosocial behandling

Psykosocialt arbete innebär att stärka individens möjligheter att hantera inre och yttre påfrestningar genom olika former av stöd och behandling [46]. Det innebär också att arbeta för förändringar i den sociala miljön så att livssituationen utvecklas gynnsamt [46].

Kuratorn arbetar med olika former av samtalsstöd, beroende på om det handlar om krisstöd, motivations, insikt och bearbetning, stöd eller information. Psykosocialt stöd och behandling bör ha en direkt koppling till den medicinska vård och behandling som patienten får. Arbetet innefattar också stöd till närstående. Barns behov ska särskilt beaktas [50]. Kuratorn använder sig av flera olika teori- och evidensbaserade samtalsmetoder [54].

I behandlingsplanen kan kuratorn kombinera praktiska sociala insatser, stöd och behandling samt information, hänvisning, rådgivning utifrån patientens situation och förmåga. Målet är att denne ska kunna leva ett så bra liv som möjligt med sin sjukdom.

9.2.2. Sociala insatser

En del i behandlingen kan vara att kuratorn utifrån patientens behov, situation och förmåga ger direkt stöd genom sociala insatser. Det kan vara stöd i föräldraskapet, kontakt med socialtjänst, Försäkringskassan, Arbetsförmedlingen, Patientnämnden med mera.

9.2.3. Psykologisk behandling

Psykologisk behandling syftar till att lindra besvär med systematiska, psykologiska metoder med stöd i forskning och/eller beprövad erfarenhet. I psykologisk behandling ingår olika psykoterapier såsom kognitiv beteendeterapi (KBT), psykodynamisk terapi (PDT), Interpersonell terapi (IP) samt systemisk terapi.

Remiss

9.2.4. Kognitiv beteendeterapi

Behandling inom KBT består av olika former av tekniker, förhållningssätt och metoder beroende på vilka problem som ska behandlas. Behandlingen innebär att på olika sätt kartlägga och medvetandegöra tankar, känslor och beteenden, samt att utveckla alternativ förhållningssätt till de sambanden som kartlagts. Det bör finnas tydliga mål med kontakten. Det är av vikt att kuratorn tillsammans med patienten kommunicera både förväntningar och ramar för kontakten [47, 55, 60, 62].

Olika metoder kan vara:

- Beteendeaktivering/exponering
- Dagbok/registrering/skattning
- Stressfysiologi. Psykoedukation om stress/återhämtning.
- ACT (Acceptance and Commitment Therapy) vilket syftar till att öka psykologisk flexibilitet och agera i riktning av valda värderingar [47, 56].
- Mindfulnessbaserad stressreduktion (MBSR) [63] samt Mindful Self-Compassion (MSC)/Självmedkänsla är förhållningssätt hjälpsamma vid bl.a. stress, smärta och ångest/nedstämdhet [47, 64, 65].

9.3. Uppföljning

Klinisk erfarenhet har visat på vikten av uppföljning de första åren efter insjuknande och diagnos för att medvetandegöra och synliggöra de psykosociala påverkansfaktorerna. Detta då både sjukdomssymtom och bearbetningsprocessen är ytterst individuella.

- Kuratorn bör vara proaktiv när det gäller förväntade sociala och psykologiska konsekvenser [46, 50].
- Kuratorn bör utifrån gjord bedömning och utredning i samråd med patienten förslå lämplig behandling och på vilken vårdnivå
- Vid indikation på svår depression, samsjuklighet med andra diagnoser, svår utmattningsproblematik, ångeststörning eller suicidtankar bör remiss skickas till primärvård eller psykiatrin för bedömning

Remiss

10. Omvårdnad

10.1. Bedömning

Systemisk skleros kan medföra såväl fysiska, psykiska och sociala besvär för patienten (66). Sjuksköterskan bör vid diagnos göra en grundlig omvårdnadsbedömning för att identifiera individuella behov av omvårdnad, åtgärder och stöd.

Utifrån vanliga symtom som systemisk skleros kan medföra bör följande bedömas:

- Andningsrelaterade besvär
- Cirkulationsbesvär, till exempel symtom på Raynauds och avvikande blodtryck
- Hudstatus och eventuella sår
- Mag-och tarmrelaterade besvär till exempel sväljningssvårigheter, reflux, förstoppning, diarré och avföringsinkontinens
- Riskbedömning för malnutrition
- Munhälsobedömning och screening av behov av tandvårdsförmåner
- Svårigheter med dagliga aktiviteter
- Smärta
- Trötthet
- Sexuell hälsa
- Familjeplanering
- Psykiskt mående
- Levnadsvanor

Vid diagnos bör patienten få muntlig och skriftlig information om sjukdomen och planerad behandling. Patienten bör även få information om, samt inkluderas i SRQ. Information om Reumatikerförbundet samt Riksföreningen Systemisk skleros bör lämnas ut.

Remiss

10.2. Omvårdnadsåtgärder

10.2.1. Cirkulation

Patienten bör informeras om att undvika att frysa och klä sig varmt, även på sommarhalvåret. Vantar eller handskar kan behövas vid olika hushållssysslor och dagliga aktiviteter för att undvika Raynaudsattacker. Patienter bör få hjälp att hantera stress, oro och ångest då det påverkar blodcirkulationen negativt. Rökstopp bör motiveras då rökning leder till vasokonstriktion av blodkärlen. Rökstopp kan underlättas genom stöd i rökavvänjning. Träning, särskilt konditionsträning, har rapporterats förbättra blodcirkulationen och även ha kvarstående positiv effekt uppemot ett par dagar efter genomförda träningspass [45, 67].

10.2.2. Hud och sår

Såren är ofta smärtsamma, svårläkta och blir lätt infekterade. Såren behandlas farmakologiskt med kärlvidgande läkemedel samt analgetika och antibiotika vid behov. Icke-farmakologiska åtgärder är patientinformation och tidigt insatt sårvård för att minska risken för osteit. Diagnos ska ske på reumatologklinik men uppföljande behandling kan ske på annan vårdnivå men med krav om kontinuerlig kontakt med reumatologen. Patienter ska uppmuntras att söka vård tidigt vid såruppkomst. [68]

Den viktigaste hudvården är att förebygga sår. Huden, framförallt händer och fötter, bör skyddas för att undvika trauman och såruppkomst. Värme och rökstopp spelar en viktig roll både för att förebygga sår och främja sårläkning (68). Mjukgörande krämer bör rekommenderas för att stärka och skydda hudbarriären och undvika torrsprickor. Rätt anpassade skor kan förebygga fotsår samt underlätta stående och gående då minskat subkutant fett i fotsulor är smärtsamt. Remiss till ortopedtekniker kan vara av nytta för utprovning av anpassade skor.

Vid uppkomst av sår är optimal sårvård en viktig del av behandlingen. Patientundervisning är avgörande. Grundprincipen är att såret ska hållas rent och behandlas med lämpligt omläggningsmaterial för att bevara rätt fuktighet [68].

TIME-konceptet bör tillämpas:

1. Borttagande av vävnadsnekros (Tissue management).
2. Behandling av Infektion och inflammation.
3. Rätt fuktighet i såret (Moisture balance).
4. Främja epiteltillväxt. [69]

Då rätt fuktighet främjar sårläkningen bör sårskorpor och torra sår mjukas upp. Såren är ofta smärtsamma och därför kan både lokala och systemiska analgetika behövas i samband med omläggning [68]. Sårvården bör ske i samråd med reumatolog och dermatolog. Broschyren ”Praktiska råd vid sårbehandling – Systemisk skleros och Systemisk vaskulit” baserad på klinisk erfarenhet kan rekommenderas för stöd vid val av förband och omläggningsmaterial [70].

Patientupplevda förbättringar efter fysisk aktivitet och träning avseende blodcirkulationen och minskad risk för sår och även amputation har rapporterats i en svensk publikation [45].

10.2.3. Mag-och tarmbesvär

Gastrointestinala (GI) besvär är ett av de vanligast förekommande besvären vid SSc [71]. Vid sväljningssvårigheter kan patienter rådas till att

- äta små och regelbundna måltider
- äta långsamt
- tugga ordentligt
- anpassa konsistensen på mat och dryck
- dricka rikligt till måltider.

Remiss

Svåra sväljningsbesvär kan kräva kontakt med logoped [72]. Förutom farmakologisk behandling kan egenvårdsråd minska symtom vid reflux. Patienten kan rådas att

- undvika mat med högt fettinnehåll
- sitta upprätt efter måltid
- undvika att äta några timmar före sänggående
- sova med höjd huvudända
- undvika att sova på höger sida
- minskat intag av juice, kaffe, te, alkohol och choklad [73].

Besvär med Illamående och kräkningar kan bero på långsam ventrikeltömning och farmakologisk behandling kan behövas. Vid besvär med diarréer kan patienter rekommenderas att undvika mat med högt fettinnehåll, även laktosfri kost kan minska besvär för en del patienter. Diarré kan bero på bakteriell överväxt i tunntarmen och farmakologisk behandling med antibiotika kan behövas [74]. Loperamid som finns receptfritt kan minska diarréernas frekvens. Förstoppning kan behandlas med milt laxerande läkemedel eller motorikstimulerande läkemedel, patienter bör även uppmuntras till ett rikligt vätskeintag [74]. Vid avföringsinkontinens kan kontakt med distriktssköterska för förskrivning av luktreducerande inkontinenshjälpmedel och remiss till bäckenbottenmottagning behövas. Fysisk aktivitet och träning kan förbättra GI-funktionen [75].

10.2.4. Malnutrition

Vid SSc finns en ökad risk för malnutrition. Det är därför av stor vikt att riskbedöma patienter för undernäring och utreda bakomliggande orsak. Orsakerna till malnutrition vid systemisk skleros kan vara många till exempel sväljningssvårigheter, reflux, kräkningar och muntorrhet. Depression, ångest och trötthet kan orsaka nedsatt aptit. Nedsatt handfunktion eller digitala sår kan påverka förmågan att äta och förbereda måltider.

Dietist bör kontaktas vid malnutrition och arbetsterapeut vid problem med handfunktion. Ett observandum är att patienter med SSc som påbörjar/ökar intensiteten vid träning ofta behöver ökat kaloriintag. Vid svår malnutrition kan enteral nutrition eller parenteral nutrition bli aktuell [76].

10.2.5. Munhälsa

Muntorrhet ökar risk för karies och tandlossning. Nedsatt gapförmåga kan även försvåra rengöring av tänder och munhåla. Patienten bör informeras om vikten av munhygien och regelbunden kontakt med tandläkare och tandhygienist [76]. Vid kontakt med tandhälsa kan användande av instrument anpassade för barn underlätta undersökning och behandling. Patienter med muntorrhet bör rekommenderas salivstimulerande produkter. Massage och stretching av hud och ansiktsmuskulatur kan bidra till förbättrad gapförmåga [75.

Remiss

10.2.6. Smärta

Ledsmärta, muskelsmärta, huvudvärk, sårsmärta, sväljningssmärta, smärta vid RP och bröstkorgssmärta är några typer av smärta som kan förekomma vid SSc. Då smärta vid SSc ofta är multifokal kan flera behandlingsalternativ behövas:

- Farmakologiska till exempel antiinflammatoriska och kärlvidgande behandlingar,
- Värmebehandling vid RP
- Fysisk aktivitet och träning [7].

Smärtan kan leda till försämrat psykiskt mående med depression och sämre livskvalitet [5, 77]. Det är därför av vikt att uppmärksamma och försöka behandla smärtan.

10.3. Samordning

Initiera kontakt med kurator i teamet för bedömning och behandling vid trötthet, nedsatt psykiskt mående samt vid stöd vad gäller sexuell hälsa och familjeplanering.

10.4. Uppföljning

Återbesök till sjuksköterska bör ske fysiskt eller via telefon cirka 4 veckor efter behandlingsstart och diagnos, eller tidigare vid behov. Därefter utifrån patientens behov, samt i samband med årliga läkarbesök.

Vid återbesök till sjuksköterska bör följande tas upp:

- Läkemedelsbehandling, följsamhet och eventuella biverkningar.
- Omvårdnadsbehov och åtgärder (se omvårdnadsbedömning).
- Behov av information och stöd kring sjukdom, behandling och levnadsvanor.

Remiss

11. Referenser Bilaga 2

1. Walker UA, Tyndall A, Czirjak L, Denton C, Farge-Bancel D, Kowal-Bielecka O, et al. Clinical risk assessment of organ manifestations in systemic sclerosis: a report from the EULAR Scleroderma Trials And Research group database. Ann Rheum Dis. 2007;66(6):754-63.
2. Bairkdar M, Rossides M, Westerlind H, Hesselstrand R, Arkema EV, Holmqvist M. Incidence and prevalence of systemic sclerosis globally: a comprehensive systematic review and meta-analysis. Rheumatology (Oxford). 2021;60(7):3121-33.
3. Hochberg MC, Silman AJ, Smolen JS, Weinblatt ME, Weisman MH. Rheumatology. Philadelphia: Mosby/Elsevier; 2011.
4. Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. Lancet. 2017;390(10103):1685-99.
5. Willems LM, Kwakkenbos L, Leite CC, Thombs BD, van den Hoogen FH, Maia AC, et al. Frequency and impact of disease symptoms experienced by patients with systemic sclerosis from five European countries. Clin Exp Rheumatol. 2014;32(6 Suppl 86):S-88-93.
6. Pettersson H, Alexanderson H, Poole JL, Varga J, Regardt M, Russell AM, et al. Exercise as a multi-modal disease-modifying medicine in systemic sclerosis: An introduction by The Global Fellowship on Rehabilitation and Exercise in Systemic Sclerosis (G-FoRSS). Best Pract Res Clin Rheumatol. 2021;35(3):101695.
7. Saketkoo LA, Frech T, Varjú C, Domsic R, Farrell J, Gordon JK, et al. A comprehensive framework for navigating patient care in systemic sclerosis: A global response to the need for improving the practice of diagnostic and preventive strategies in SSc. Best Pract Res Clin Rheumatol. 2021;35(3):101707.
8. Peytrignet S, Denton CP, Lunt M, Hesselstrand R, Mouthon L, Silman A, et al. Disability, fatigue, pain and their associates in early diffuse cutaneous systemic sclerosis: the European Scleroderma Observational Study. Rheumatology (Oxford). 2018;57(2):370-81.
9. Sandqvist G, Scheja A, Eklund M. Working ability in relation to disease severity, everyday occupations and well-being in women with limited systemic sclerosis. Rheumatology (Oxford). 2008;47(11):1708-11.
10. Ouimet JM, Pope JE, Gutmanis I, Koval J. Work disability in scleroderma is greater than in rheumatoid arthritis and is predicted by high HAQ scores. Open Rheumatol J. 2008;2:44-52.
11. Hudson M, Steele R, Lu Y, Thombs BD, Baron M. Work disability in systemic sclerosis. J Rheumatol. 2009;36(11):2481-6.
12. Jaeger VK, Distler O, Maurer B, Czirják L, Lóránd V, Valentini G, et al. Functional disability and its predictors in systemic sclerosis: a study from the DeSScipher project within the EUSTAR group. Rheumatology (Oxford). 2018;57(3):441-50.
13. Sierakowska M, Doroszkiewicz H, Sierakowska J, Olesińska M, Grabowska-Jodkowska A, Brzosko M, et al. Factors associated with quality of life in systemic sclerosis: a cross-sectional study. Qual Life Res. 2019;28(12):3347-54.

Remiss

14. Frantz C, Avouac J, Distler O, Amrouche F, Godard D, Kennedy AT, et al. Impaired quality of life in systemic sclerosis and patient perception of the disease: A large international survey. Semin Arthritis Rheum. 2016;46(1):115-23.

15. Schouffoer AA, van der Giesen FJ, Beaart-van de Voorde LJ, Wolterbeek R, Huizinga TW, Vliet Vlieland TP. Validity and responsiveness of the Michigan Hand Questionnaire in patients with systemic sclerosis. Rheumatology (Oxford). 2016;55(8):1386-93.

16. Mugii N, Matsushita T, Oohata S, Okita H, Yahata T, Someya F, et al. Long-term follow-up of finger passive range of motion in Japanese systemic sclerosis patients treated with self-administered stretching. Mod Rheumatol. 2019;29(3):484-90.

17. Sandqvist G, Eklund M. Hand Mobility in Scleroderma (HAMIS) test: the reliability of a novel hand function test. Arthritis Care Res. 2000;13(6):369-74.

18. Nordenskiöld UM, Grimby G. Grip force in patients with rheumatoid arthritis and fibromyalgia and in healthy subjects. A study with the Grippit instrument. Scand J Rheumatol. 1993;22(1):14-9.

19. Hesselstrand R, Nilsson J, Sandqvist G. Psychometric properties of the Swedish version of the Scleroderma Health Assessment Questionnaire and the Cochin Hand Function Scale in patients with systemic sclerosis. Scand J Rheumatol. 2013;42(4):317-24.

20. Law M. COPM Canadian Occupational Performance Measure : svensk version. Stockholm: Förbundet Sveriges Arbetsterapeuter; 2020.

21. Björk M, Thyberg M, Valtersson E, Katz P. Validation and internal consistency of the Swedish version of the Valued Life Activities scale. Clin Rehabil. 2016;30(12):1211-9.

22. S FL, M BB, Del Rio AP, Sachetto Z, Zonzini Gaino J, J LP, et al. Sustained efficacy of a concise self-management programme for hands in systemic sclerosis: a longitudinal case-control observational study. Rheumatology (Oxford). 2020;59(11):3330-9.

23. Kristensen LQ, Oestergaard LG, Bovbjerg K, Rolving N, Søndergaard K. Use of paraffin instead of lukewarm water prior to hand exercises had no additional effect on hand mobility in patients with systemic sclerosis: A randomized clinical trial. Hand Therapy. 2019;24(1):13-21.

24. Stöcker JK, Schouffoer AA, Spierings J, Schriemer MR, Potjewijd J, de Pundert L, et al. Evidence and consensus-based recommendations for non-pharmacological treatment of fatigue, hand function loss, Raynaud's phenomenon, and digital ulcers in patients with systemic sclerosis. Rheumatology (Oxford). 2021.

25. Socialstyrelsen. Att förebygga och behandla undernäring. Kunskapsstöd i hälso- och sjukvård och socialtjänst 2020 [

26. Bostrom C, Harms-Ringdahl K, Nordemar R. Relationships between measurements of impairment, disability, pain, and disease activity in rheumatoid arthritis patients with shoulder problems. Scand J Rheumatol. 1995;24(6):352-9.

27. Alexanderson H, Broman L, Tollback A, Josefson A, Lundberg IE, Stenstrom CH. Functional index-2: Validity and reliability of a disease-specific measure of impairment in patients with polymyositis and dermatomyositis. Arthritis Rheum. 2006;55(1):114-22.

Remiss

28. Ernste FC, Chong C, Crowson CS, Kermani TA, Mhuircheartaigh ON, Alexanderson H. Functional Index-3: A Valid and Reliable Functional Outcome Assessment Measure in Patients With Dermatomyositis and Polymyositis. J Rheumatol. 2021;48(1):94-100.

29. Bohannon RW, Bear-Lehman J, Desrosiers J, Massy-Westropp N, Mathiowetz V. Average grip strength: a meta-analysis of data obtained with a Jamar dynamometer from individuals 75 years or more of age. J Geriatr Phys Ther. 2007;30(1):28-30.

30. Csuka M, McCarty DJ. Simple method for measurement of lower extremity muscle strength. Am J Med. 1985;78(1):77-81.

31. Astrand I. Aerobic work capacity in men and women with special reference to age. Acta Physiol Scand Suppl. 1960;49(169):1-92.

32. Ebbeling CB, Ward A, Puleo EM, Widrick J, Rippe JM. Development of a single-stage submaximal treadmill walking test. Med Sci Sports Exerc. 1991;23(8):966-73.

33. Borg E, Borg G, Larsson K, Letzter M, Sundblad BM. An index for breathlessness and leg fatigue. Scand J Med Sci Sports. 2010;20(4):644-50.

34. Borg GA. Perceived exertion. Exerc Sport Sci Rev. 1974;2:131-53.

35. Enright PL. The six-minute walk test. Respir Care. 2003;48(8):783-5.

36. Vandecasteele E, De Pauw M, De Keyser F, Decuman S, Deschepper E, Piette Y, et al. Six-minute walk test in systemic sclerosis: A systematic review and meta-analysis. Int J Cardiol. 2016;212:265-73.

37. Rizzi M, Radovanovic D, Santus P, Airoldi A, Frassanito F, Vanni S, et al. Usefulness of six-minute walk test in systemic sclerosis. Clin Exp Rheumatol. 2018;36 Suppl 113(4):161-7.

38. Wilsher M, Good N, Hopkins R, Young P, Milne D, Gibson A, et al. The six-minute walk test using forehead oximetry is reliable in the assessment of scleroderma lung disease. Respirology. 2012;17(4):647-52.

39. Agerberg M. Ställ rätt fråga om fysisk aktivtet. Läkartidningen. 2014;48.

40. Pettersson H, Bostrom C, Bringby F, Walle-Hansen R, Jacobsson L, Svenungsson E, et al. Muscle endurance, strength, and active range of motion in patients with different subphenotypes in systemic sclerosis: a cross-sectional cohort study. Scand J Rheumatol. 2018:1-8.

41. Medsger TA, Jr., Bombardieri S, Czirjak L, Scorza R, Della Rossa A, Bencivelli W. Assessment of disease severity and prognosis. Clin Exp Rheumatol. 2003;21(3 Suppl 29):S42-6.

42. de Oliveira NC, Portes LA, Pettersson H, Alexanderson H, Bostrom C. Aerobic and resistance exercise in systemic sclerosis: State of the art. Musculoskeletal Care. 2017;15(4):316-23.

43. Pettersson H, Nordin A, Svenungsson E, Alexanderson H, Boström C. Experiences of physical activity and exercise in individuals with systemic sclerosis: A qualitative study. Musculoskeletal care. 2020;18(2):150-60.

44. Lundin A. Kurator inom hälso- och sjukvård. Lund: Studentlitteratur; 2009.

45. Varga J, Denton CP, Wigley FM, Allanore Y, Kuwana M. Scleroderma From Pathogenesis to Comprehensive Management. Cham: Springer International Publishing :; 2017.

46. Lalos A, Blom B, Morén S, Olsson M. Socialt arbete i hälso- och sjukvård : villkor, innehåll och utmaningar. Stockholm: Natur & Kultur; 2014.

47. Varga J, Denton CP, Wigley FM. Scleroderma : from pathogenesis to comprehensive management. New York: Springer; 2012. xx, 689 p. p.

48. Legitimation för kuratorer inom hälso- och sjukvård. Stockholm: Socialstyrelsen; 2014.

49. Zigmond AS, Snaith RP. The hospital anxiety and depression scale. Acta Psychiatr Scand. 1983;67(6):361-70.

50. Bondolfi G, Jermann F, Rouget BW, Gex-Fabry M, McQuillan A, Dupont-Willemin A, et al. Self- and clinician-rated Montgomery-Asberg Depression Rating Scale: evaluation in clinical practice. J Affect Disord. 2010;121(3):268-72.

51. Besèr A, Sorjonen K, Wahlberg K, Peterson U, Nygren A, Asberg M. Construction and evaluation of a self rating scale for stress-induced exhaustion disorder, the Karolinska Exhaustion Disorder Scale. Scand J Psychol. 2014;55(1):72-82.

52. Lennéer-Axelson B. Förluster : om sorg och livsomställning. Stockholm: Natur & Kultur; 2010.

53. Palmkron Ragnar Å. KBT : kognitiv beteendeterapi : komma på bättre tankar. Lund: Palmkron; 2010.

54. Harris R, Pettersson K. ACT helt enkelt : en introduktion till Acceptance and Commitment Therapy. [Malmö]: MTM; 2021.

55. Tamm M. Psykosociala teorier vid hälsa och sjukdom. Lund: Studentlitteratur; 2012.

56. Antonovsky A, Cederblad M, Elfstadius M, Lundh L-G. Hälsans mysterium. Stockholm: Natur och kultur; 1991.

57. Lundberg PO L-ML. Sexologi2010.

58. Sarkohi A, Andersson G. Somatisk sjukdom : ett biopsykosocialt perspektiv. Lund: Studentlitteratur; 2019.

59. Creswell JD. Mindfulness Interventions. Annu Rev Psychol. 2017;68:491-516.

60. Öst L-G. KBT inom psykiatrin. Stockholm: Natur & kultur; 2013.

61. Jayawardene W, Erbe R, Lohrmann D, Torabi M. Use of Treatment and Counseling Services and Mind-Body Techniques by Students With Emotional and Behavioral Difficulties. J Sch Health. 2017;87(2):133-41.

62. Neff K, Germer C, Lagercrantz A, Sköld C. Mindful self-compassion : så bygger du inre styrka och hållbarhet med självmedkänsla. [Stockholm]: Natur & Kultur; 2019.

63. Germer CK. The mindful path to self-compassion : freeing yourself from destructive thoughts and emotions. New York ;: Guilford Press; 2009.

64. Sierakowska M, Sierakowski S, Lewko J, Jankowiak B, Kowalczuk K, Krajewska-Kułak E. Nursing problems of patients with systemic sclerosis. Adv Med Sci. 2007;52 Suppl 1:147-52.

65. Mitropoulos A, Gumber A, Crank H, Akil M, Klonizakis M. The effects of upper and lower limb exercise on the microvascular reactivity in limited cutaneous systemic sclerosis patients. Arthritis Res Ther. 2018;20(1):112.

Remiss

66. Hughes M, Herrick AL. Digital ulcers in systemic sclerosis. Rheumatology (Oxford). 2016.

67. Jakobowska AM. Praktiska råd vid sårbehandling – Systemisk skleros och systemisk vaskulit. Lund: Jakobowska, A.M.; 2020.

69. Giuggioli D, Manfredi A, Lumetti F, Colaci M, Ferri C. Scleroderma skin ulcers definition, classification and treatment strategies our experience and review of the literature. Autoimmun Rev. 2018;17(2):155-64.

70 Jakobowska AM. Praktiska råd vid sårbehandling – Systemisk skleros och systemisk vaskulit. Lund: Jakobowska, A.M.; 2020.

71. Kumar S, Singh J, Rattan S, DiMarino AJ, Cohen S, Jimenez SA. Review article: pathogenesis and clinical manifestations of gastrointestinal involvement in systemic sclerosis. Aliment Pharmacol Ther. 2017;45(7):883-98.

72. Holdoway A, Smith A. Meeting nutritional need and managing patients with dysphagia. Journal of Community Nursing. 2020;34(2):52-9.

73. Mattonen MC. Managing heartburn in adults. MEDSURG Nursing. 2001;10(5):269-76.

74. Sakkas LI, Simopoulou T, Daoussis D, Liossis S-N, Potamianos S. Intestinal Involvement in Systemic Sclerosis: A Clinical Review. Digestive Diseases & Sciences. 2018;63(4):834-44.

75. Pettersson H, Alexanderson H, Poole JL, Varga J, Regardt M, Russell A-M, et al. Exercise as a multi-modal disease-modifying medicine in systemic sclerosis: An introduction by The Global Fellowship on Rehabilitation and Exercise in Systemic Sclerosis (G-FoRSS). Best Practice & Research Clinical Rheumatology. 2021.

76. Harrison E, Herrick AL, McLaughlin JT, Lal S. Malnutrition in systemic sclerosis. Rheumatology (Oxford). 2012;51(10):1747-56.

77. Ostojic P, Jankovic K, Djurovic N, Stojic B, Knezevic-Apostolski S, Bartolovic D. Common Causes of Pain in Systemic Sclerosis: Frequency, Severity, and Relationship to Disease Status, Depression, and Quality of Life. Pain Manag Nurs. 2019;20(4):331-6..

Remiss

Konsekvensbeskrivning riktlinje för systemisk skleros

Nationellt programområde (NPO) Reumatiska sjukdomar

Remiss

Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

Datum	Version/beskrivning av förändring

Remiss

Innehållsförteckning

Sammanfattning **4**

1. Om konsekvensbeskrivningen **4**

2. Konsekvenser **4**

2.1 Omfattning 4

2.2 Nytta eller risker för individen 5

2.3 Etiska aspekter 5

2.4 Verksamhet och organisation 5

2.5 Kostnader 6

2.6 Kompetensförsörjning 6

2.7 Påverkan på andra kunskapsstöd 7

2.8 Påverkan på andra nyckelfrågor i hälso- och sjukvården 7

2.9 Uppföljning 7

2.10 Övriga konsekvenser 7

Remiss

Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård
SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

Sammanfattning

Riktlinjen möjliggör ökade förutsättningar för jämlik vård för patienter med systemisk skleros. Ökat antal patienter som bedöms på universitetssjukhus kan leda till undanträngningseffekter för andra patientgrupper inom reumatologin och omfördelning av resurser. Vinsten kan dock vara att det blir färre vårdtillfällen med förre komplikationer tack vare bättre omhändertagande.

Reumatologen har en central roll i arbetet med patienter som har systemisk skleros, vilket kan leda till en ökad arbetsbörda. Samtidigt ska andra specialister och hälsoprofessioner ingå i vården i högre utsträckning. Detta kan i sin tur leda till behov av ändrade arbetssätt och förändringar i verksamhetens struktur.

När det gäller systemisk skleros behövs mer kunskapsunderlag inom flera områden som exempelvis omvårdnad, fysioterapi, nutrition och mag-tarmbesvär.

Remiss

1. Om konsekvensbeskrivningen

Den nationella arbetsgruppen för Systemisk skleros har tagit fram och arbetat med denna konsekvensbeskrivning. Färdigställdes under mars 2022.

2. Konsekvenser

2.1 Omfattning

Systemisk skleros har, enligt svenska beräkningar, en incidens av cirka 15/miljon invånare och år och en prevalens av cirka 300/miljon.

Sjukdomen är kronisk och kräver livslång behandling och uppföljning från multidisciplinära och tvärprofessionella team. I perioder behövs täta vårdkontakter.

Syftet med riktlinjen är att säkerställa jämlik och likvärdig vård över hela landet för patienter med systemisk skleros.

Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård
SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

2.2 Nytta eller risker för individen

Riktlinjen bidrar till att fler patienter kommer att kunna få en tidigare diagnos, rätt omhändertagande och behandling i rätt tid. Det kan i sin tur minska sjukdomsprogress, allvarligt organengagemang, lidande och för tidig död.

Till nytta är även att den enskilda individen får den vård som den behöver: en strukturerad utredning, bedömning och omhändertagande. Inkluderar information, egenvård etc för patienten.

Patienternas kunskap om sin sjukdom och egenvård kommer att öka.

2.3 Etiska aspekter

Kunskapsstödet påverkar inte patientens autonomi och integritet.

Antalet patienter som kommer bedömas på eller i samråd med universitetssjukhus ökar, vilket kan orsaka undanträngningseffekter av andra patientgrupper.

Om patienterna får diagnos och rätt vård i tid, ökar möjligheten att patienten behandlas på rätt sätt och man undviker onödig lidande och samhällskostnader kopplade till flertal vårdbesök och sjukfrånvaro. Kunskapsstödet ger också möjlighet att på ett jämlikt sätt erbjuda behandling till patienterna över riket och undvika över- och undermedicinering med behandlingar som är dyra och ska användas på rätt sätt.

Tillgången till universitetssjukhus är beroende på var i landet man bor och regionens beslut om att remittera patienter. Med hjälp av kunskapsstödet ges möjlighet att en del av vården flyttas virtuellt för att möjliggöra kontakt med experter som till exempel specialistsjukgymnast, dietist eller arbetsterapeut.

2.4 Verksamhet och organisation

Kunskapsstödet för systemisk skleros kan innebära olika stor påverkan på verksamheter, eftersom vissa verksamheter redan arbetar på ett liknande sätt som kunskapsstödet förespråkar, medan andra har en annan form av verksamhet.

Kunskapsstödet ger stöd för verksamheter att bygga upp ett mer strukturerat teamarbete runt patienter med systemisk skleros, både mellan olika medicinska specialiteter och mellan olika hälsoprofessioner.

Verksamheter som inte arbetar på ett liknande sätt kan behöva omorganisera sin verksamhet och resurser för att kunna följa kunskapsstödet.

Remiss

Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård
SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

Strukturerad uppföljning kan orsaka belastning på andra verksamheter som exempelvis röntgen och klinisk fysiologi.

Kunskapsstödet poängterar vikten av multidisciplinär konferens vid vissa bedömningar vilket innebär ökad belastning och tidsåtgång för andra specialiteter, till exempel lungmedicin, kardiologi eller gastroenterologi.

2.5 Kostnader

Ingen kostnadsanalys har genomförts, men i sin helhet innebär kunskapsstödet framför allt förbättrad struktur.

Den vård som föreslås bör ha givits redan innan, men med hjälp av kunskapsstödet ska vården nu ges mer strukturerat.
Det strukturerade arbetssättet kan leda till bättre och mer effektiv vård som till följd minskar sjukvårdsbehovet, och kostnaderna för samhället minskar genom minskade sjukskrivningar och bättre livskvalité hos personer med systemisk skleros

Verksamheter som inte har etablerat teamarbete runt patienter med systemisk sklercs kan få ökade kostnader vid uppbyggnad av team, samt för utbildning av personal.

Kostnader för undersökningar och för specialisternas deltagande i multidisciplinär konferens kan uppkomma för andra verksamheter.

Enligt kunskapsstödet kan uppföljning innebära ökade kostnader då patienter med systemisk skleros i högre utsträckning kommer att behöva följas på universitetssjukhus.

2.6 Kompetensförsörjning

Det nya kunskapsstödet ställer krav på att fler kliniker skapar ett team kring patienter med systemisk skleros. Nära anknytning krävs också till flera medicinska specialiteter utanför reumatologin, exempelvis kardiologi och lungmedicin. Teamet behöver knyta till sig flera hälsoprofessioner med relevant kompetens, inte nödvändigtvis inom reumatologi. Hälsoprofessioner från andra specialiteter behöver dels lära känna patientgruppen, dels träffa ett större antal patienter för att utveckla sin kompetens kring patienternas besvär och behov. Det är viktigt med kontinuitet kring vilka personer som arbetar med patienterna för att bygga upp kompetens och erfarenhet.

Särskilda utbildningsinsatser krävs, framför allt professionsspecifikt. Dessa behöver också samordnas i en nationell kontext för att fler ska kunna ta del av specialistkompetens från erfarna kollegor. Detta gäller särskilt för praktiska moment som hudbedömningar där antalet bedömningar har stor betydelse för kvaliteten. För läkare är det viktigt att specialister utanför reumatologin tillgodogör sig kunskap om diagnosen för att kunna bidra med relevant input vid multidisciplinär konferens. Sjuksköterskor, undersköterskor och hälsoprofessioner behöver även ha kompetens om sjukdomsspecifika symtom och besvär beroende på vilka organ som är drabbade hos den enskilda

Remiss

Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård
SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

patienten. Dessutom behöver det vara tydligt vilken disciplin som vårdar vad, till exempel om sårvård ska ske på reumatolog- eller hudmottagning eller om en patient med mag-tarmengagemang behöver träffa en dietist inom gastroenterologi istället för reumatologi. För alla hälsoprofessioner är en grundförutsättning att tillräcklig bemanning finns för att möjliggöra kompetensförsörjningen.

Kompetenskraven bör kunna vara hårdare ställda på universitetssjukhusen där man har större möjlighet att knyta till sig kompetens både multidisciplinärt och tvärprofessionellt.

2.7 Påverkan på andra kunskapsstöd

Kunskapsstödet följer Vårdprogrammet Levnadsvanor – prevention och behandling och hänvisar till denna samt även till behandlingsriktlinje från Svensk reumatologisk förening (SRF) men riktlinjen påverkar inte andra och det finns heller inga motsägelser.

2.8 Påverkan på andra nyckelfrågor i hälso- och sjukvården

Möjligheten att patienten kan följas på ett universitetssjukhus och specialistvård är avgörande för vården vid systemisk skleros, vilket i sak motsäger nära vård principen. Dock vissa delar av vården kan bedrivas nära, till exempel med hjälp av digitala lösningar.

2.9 Uppföljning

Uppföljningen är kopplad till SRQ. Det underlättar:

- Bästa möjliga vård till enskild patient
- Identifiering av regionala ojämlikheter
- Inhämtning av kunskapsunderlag nationellt
- Registerforskning

Ökad användning av SRQ som kan leda till behov av ökad resurstilldelning och anpassning av journalsystem i tidssparande syfte.

2.10 Övriga konsekvenser

IT-stöd för krypterade digitala mötesrum och plattform för nationell patientutbildning behövs.

Remiss