

* *verplichte velden*

ARCH MDO: Aanmeldformulier Sjögren

1. Gegevens aanmelder

1a. Aanmeldend ziekenhuis *

1b. Aanmeldende arts *

AGB:

2. Patiëntgegevens

2a. Naam *

2b. Geboortedatum *

2c. Geslacht *

2d. BSN (tbv dossier aanmaken) *

2e. E-mailadres *

2f. Mobiele telefoonnummer *

2g. Toestemming patiënt *

De aanmeldende arts bevestigt bij deze dat de patiënt toestemming heeft gegeven tot het bespreken van zijn/haar casus in een regionaal/landelijk expertise consult.

3. Sjögren-specifieke gegevens

3a. Klinische diagnose *

Geef aan welke bij selecteren optie *Sjögren + andere auto-immuunaandoening*:

3b. Jaar formeel vastgestelde diagnose *

3c. Welke differentiaal diagnostische overwegingen spelen (m.n. hepatitis C, HIV, IgG4-gerelateerde ziekte, sarcoidose, amyloidose, radiatie, graft-versus-host):

3d. Jaar start eerste Sjögren gerelateerde klachten *

4. Classificatie

4a. Voldoet aan classificatie criteria

ACR-EULAR: Ja Nee Twijfel

AECG (American-European Consensus Groep) Ja Nee Twijfel

<https://arthritis-research.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13075-017-1475-x/tables/1>

4b. Subjectieve symptomen*

Oculaire sicca

Orale sicca

Vaginale sicca

4b2. Objectieve sicca

Schirmer test : OD mm OS mm

OSS (ocular staining score) : OD OS (totaalscores)

UWS (unstimulated whole saliva): ml/min

4c. Histologie

4c1. Speekselklierbiopsie verricht*: Ja Nee

4c2. Datum en plaats biopt*

Indien ja: lipbiopsie/parotisbiopsie lip parotis

Indien ja: PA uitslag

4c3. Speekselklierbiopsie passend

bij Sjögren*: Ja Nee

Focusscore :

%IgA+ plasmacellen: <70% Germinal

centers :

LEL (lymfo-epitheliale laesies) :

MALT-lymfoom*:

4c4. Andere biopten :

5. Auto-immuun serologie

ANA screening*:				Titer
Anti-SSA*:				Titer
Anti-SSB*:				Titer
Reumafactor:				IU/ml
Totaal IgG*:		g/l		
C3*:		g/l		
C4*:		g/l		
M-proteïne aanwezig:	Ja	Nee	Type:	
Cryoglobulines aanwezig:	Ja	Nee	Type:	
Vrije lichte ketens: ratio:	Lambda	mg/ml	Kappa	mg/ml
Andere auto-antistoffen:				

6. Huidige ziektestatus

Betrokkenheid organen (ESSDAI domeinen)*	Constitutionele symptomen	Nier
	Lymfadenopathie/lymfeklieren	Spieren
	Glandulair/speekselklieren	Perifeer zenuwstelsel
	Gewrichten	Centraal zenuwstelsel
	Huid	Hematologisch
	Long	Overig,

Het wordt aanbevolen om de volledige formulieren van de ESSDAI (systemische ziekteactiviteit) en SSDDI (orgaanschade) in te vullen, zie laatste pagina's van het formulier.

7. Medicamenteuze therapie

7a. DMARD voorgeschiedenis (*indicatie, middel, dosering, periode, reden stoppen, bijwerkingen*)*:

7b. Huidig DMARD gebruik*:

NSAIDs:	periode		dosering
Prednisolon p.o.:	periode		dosering
Methylprednisolon i.v.:	periode		dosering
Hydroxychloroquine:	periode		dosering
Methotrexaat:	periode		dosering
Leflunomide:	periode		dosering
Sulfasalazine:	periode		dosering
Cyclofosfamide i.v.:	periode		dosering
Cyclofosfamide p.o.:	periode		dosering
Mycofenolaat Mofetil:	periode		dosering
Azathioprine:	periode		dosering
Rituximab:	periode		dosering
Abatacept:	periode		dosering
Tocilizumab:	periode		dosering
Anti-TNF:	periode		dosering
JAK-remmer:	periode		dosering
Belimumab	periode		dosering
Anders, namelijk:		periode	dosering

8. Vraag/doel MDO

8a. Vraag aan MDO team*

Diagnostisch

Therapeutisch

Andere vraag

8b. Relevante voorgeschiedenis*

8c. Samenvatting huidige status*

8d. Relevant lab/beeldvormend onderzoek

9. Gewenste aanwezige disciplines (op indicatie en indien beschikbaar) *

Reumatologie/Immunologie

Longgeneeskunde

Hematologie

Oogheelkunde

Kaakchirurgie

Neurologie

Nefrologie

Urologie

Dermatologie

Gynaecologie

Cardiologie

Overig, namelijk

Bespreekformulier aanvulling (verplicht)

MDO bespreking:

Advies:

Patiënt besproken?:	Ja	Nee	
Follow up in MDO:	Ja	Nee	
Nieuw MDO:	Ja	Nee	Datum:
Aanwezigen:			

ESSDAI (EULAR Sjögren's syndrome disease activity index): ziekte-activiteitscore bij het primair syndroom van Sjögren.

Hierbij geldt voor elk item dat er geen andere verklaring is, maar dat het door primair Sjögren veroorzaakt wordt/daarbij wordt geduid, zo nodig moeten andere oorzaken worden uitgesloten. Schade dient te worden onderscheiden van ziekte-activiteit.

Constitutioneel

Geen activiteit

Laag (een of meerdere van onderstaande)

- milde koorts/verhoging (37.5-38.5 °C) (in de laatste 4 weken)
- mild nachtzweeten (in de laatste 4 weken)
- 5-10% gewichtsverlies (in de laatste 12 weken)

Matig (een of meerdere van onderstaande)

- koorts >38.5°C, tenminste 2x per week (in de laatste 4 weken)
- nachtzweeten met natte nachtkleding (in de laatste 4 weken)
- >10% gewichtsverlies (in de laatste 12 weken)

Lymfadenopathie

Geen activiteit

Laag: Lymfadenopathie in de lies ≥ 2 cm of ≥ 1 cm elders

Matig: Lymfadenopathie in de lies ≥ 3 cm of ≥ 2 cm elders of splenomegalie

Hoog: huidige B-celmaligniteit

Glandulair (speekselklieren)

Geen activiteit

Laag: Parotisklierzwellings ≤ 3 cm of beperkte submandibulaire (≤ 2 cm) of lacrimale (≤ 1 cm) zwelling

Matig: Parotisklierzwellings > 3 cm of belangrijke submandibulaire (> 2 cm) of lacrimale (> 1 cm) zwelling

Gewrichten

Geen activiteit

Laag: artralgie handen, polsen, voeten en/of enkels mét ochtendstijfheid > 30 min

Matig: synovitis 1-5 gewrichten uit DAS28

Hoog: synovitis 6 of meer gewrichten uit DAS28

Huid

Geen activiteit

Laag: erythema multiforme

Matig: beperkte cutane vasculitis (<18% van lichaamsoppervlak), waaronder urticariële vasculitis of purpura beperkt tot voeten en enkels, of subacute cutane lupus (SCLE)

Hoog: gegeneraliseerde cutane vasculitis (purpura/urticarieel) (>18% van lichaamsoppervlak) of ulcera op basis van vasculitis

Long

Geen activiteit

Laag (een van onderstaande):

- persisterende hoest door bronchiale betrokkenheid zonder radiologische afwijkingen in de longvelden bevestigd met HRCT (bronchuswandverdikking of bronchusverwijding) of obstructie bij longfunctie

- radiologische ILD zonder dyspnoe of longfunctiestoornis

Matig (een van onderstaande):

- radiologische ILD met dyspnoe d'effort (NYHA 2)
- gestoorde longfunctie (diffusie 40-70% of FVC 60-80%)

Hoog (een van onderstaande):

- radiologische ILD met dyspnoe d'effort (NYHA 3-4)
- gestoorde longfunctie (diffusie <40% of FVC <60%)

Nier

Geen activiteit

Laag (een van onderstaande):

- renale tubulaire acidose (RTA)
- proteïnurie (0.5-1g/dag) zonder hematurie met GFR>60

Matig (een van onderstaande)

- RTA met GFR <60
- GFR>60 met proteïnurie (1-1.5g/dag) zonder hematurie
- histologisch interstitiële nefritis/
- histologisch extramembraneuze glomerulonefritis

Hoog (een van onderstaande):

- glomerulonefritis met proteïnurie >1.5 g/dag
- glomerulonefritis met hematurie
- glomerulonefritis met GFR <60
- histologisch proliferatieve glomerulonefritis
- histologisch cryoglobulinedeposities

Spiere

Geen activiteit

Laag: milde myositis: abnormaal EMG of inflammatie op MRI of bevestigd middels biopt, zonder zwakte, en CK <290 U/L (tot 2x normaalwaarde)

Matig: matige myositis: abnormaal EMG/MRI/biopt met zwakte (MRC4-5) of CK 290-580 U/L (2-4x normaalwaarde)

Hoog: ernstige myositis: abnormaal EMG/MRI/biopt met zwakte (MRC 3 of lager) of CK>580 U/L (>4x normaalwaarde)

Perifeer zenuwstelsel

Geen activiteit

Laag (een of meerdere van onderstaande):

- sensorische neuropathie op EMG
- trigeminusneuralgie
- bewezen dunne vezelneuropathie

Matig (een of meerdere van onderstaande):

- Axonale sensorimotorische neuropathie met MRC 4/5
- Sensorische neuropathie met aanwezigheid van cryoglobulinemische vasculitis
- Ganglionopathie met milde ataxie
- Inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie (CIDP) met MRC 4/5 of milde ataxie
- Hersenzenuwbetrokkenheid van perifere origine (behalve trigeminusneuralgie)

Hoog (een of meerdere van onderstaande):

betrokkenheid obv vasculitis zoals

- mononeuritis (multiplex)
- axonale sensomotorische neuropathie op EMG en MRC 3 of lager
- CIDP en MRC 3 of lager
- ganglionopathie met ernstige ataxie

Centraal zenuwstelsel

Geen activiteit

Matig:

- Centrale hersenzenuwbetrokkenheid
- Neuritis optica
- MS-like syndrome beperkt tot puur sensorische of cognitieve beperkingen

Hoog:

- Cerebrale vasculitis met CVA of TIA
- Epileptisch insult
- Myelitis transversa
- Lymfocyttaire meningitis
- MS-like syndrome met motorische beperkingen

Hematologie

Geen activiteit

Laag (een of meerdere van onderstaande):

- neutrofielen $1-1.5 \times 10^9/L$
- lymfocyten $0.5-0.99 \times 10^9/L$
- Hb $6.2-7.5 \text{ mmol/L}$
- trombocyten $100-149 \times 10^9/L$

Matig (een of meerdere van onderstaande):

- neutrofielen $0.5-0.99 \times 10^9/L$
- lymfocyten $<0.5 \times 10^9/L$
- Hb $5.0-6.2 \text{ mmol/L}$
- trombocyten $50-99 \times 10^9/L$

Hoog (een of meerdere van onderstaande):

- neutrofielen $<0.5 \times 10^9/L$
- Hb $<5.0 \text{ mmol/L}$
- trombocyten $<50 \times 10^9/L$

Immunologie

Geen activiteit

Laag (een of meerdere van onderstaande):

- M-proteïne in serum en/of urine
- Abnormale FLC ratio
- Verlaagd C3 en/of C4
- Serum IgG 16-20 g/L

Matig (een of meerdere van onderstaande):

- cryoglobulinemie
- Serum IgG >20g/L
- Nieuwe hypogammaglobulinemie
- Recente daling serum IgG <5g/L

Waldenström: Ja Nee