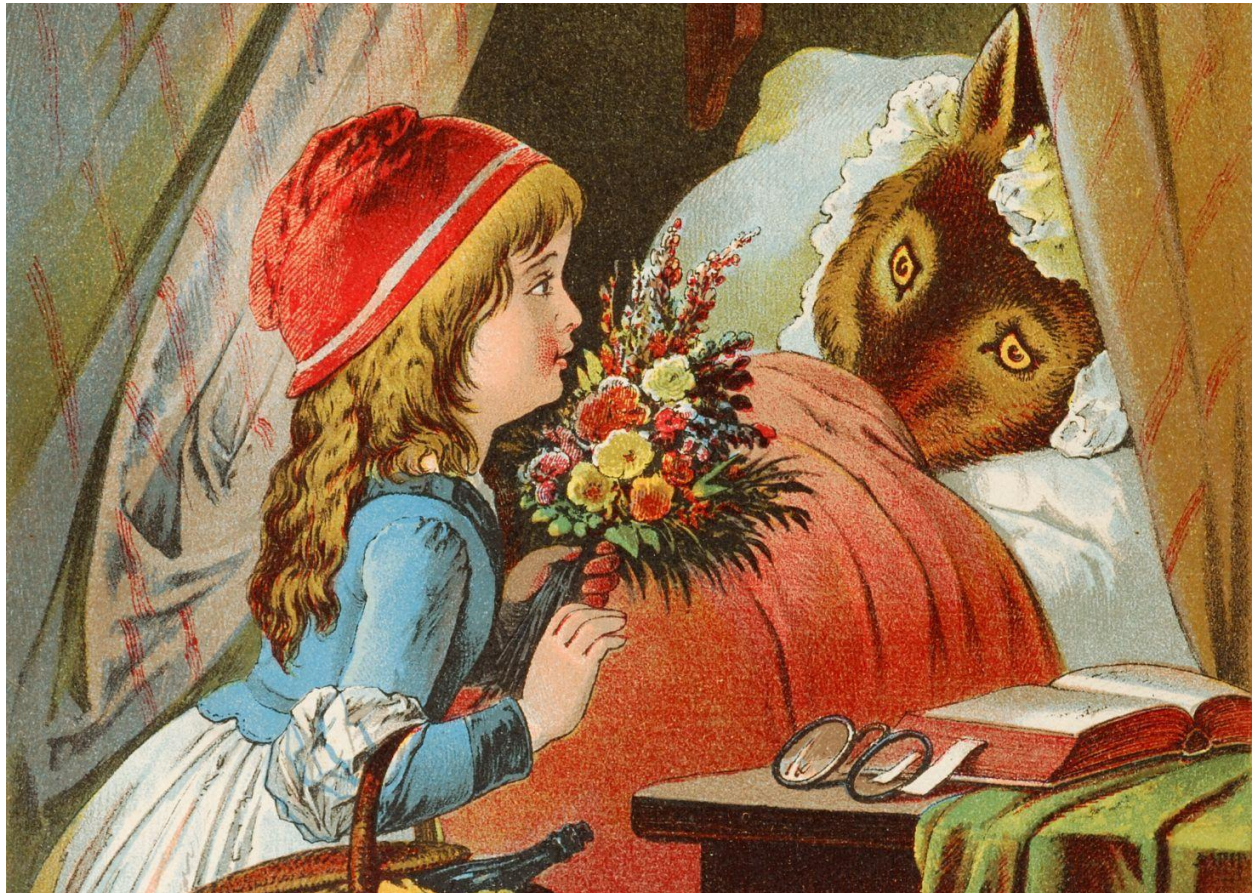


Svensk Barnreumatologisk Förening

Juvenil systemisk lupus erytematosus (jSLE)

Nationellt vårdprogram



Johan Schöier, Maria Altman, Michele Compagno
(granskat av barnnefrolog Åsa Laestadius och reumatolog Anders Bengtsson)
Version 4 (giltigt t o m 280601)

Sammanfattning

A. Diagnostik

1. Initial SLE-utredning kräver bred och strukturerad anamnes, status och provtagning för att kartlägga omfattningen av organengagemang samt utesluta infektioner och malignitet.
2. Förekomst av specifika autoantikroppar tillsammans med typisk klinisk bild är avgörande för diagnosen.
3. Avvikelse i laboratorieprover föregår ofta de kliniska symtomen.
4. Avvikande eller oväntade provsvar kan bero på läkemedelsreaktioner eller läkemedelsinteraktioner.

B. Uppföljning och monitorering

1. Kliniska kontroller (inklusive provtagning) av patienter med jSLE bör ske var 3–6:e månad, tätare vid skov eller mer uttalat organengagemang.
2. Samtliga organsystem bör bedömas vid varje besök och sjukdomsaktiviteten uppskattas, exempelvis genom beräkning av SLEDAI.
3. Alla patienter med jSLE registreras och följs i Svenska Barnreumaregistret.

C. Behandling

1. Målsättning av behandling är att uppnå långvarig remission i syfte att förbättra livskvalitet och att förebygga permanent organskada.
2. Behandlingen av jSLE skräddarsys för den individuella patienten och riktas mot engagerade organ.
3. I vissa fall behöver man prioritera mellan olika målorgan för att uppnå bästa möjliga behandlingsresultat.
4. Behandling av jSLE bör planeras i samråd med barnreumatolog med erfarenhet av SLE. Konsultera gärna en vuxenreumatolog med SLE-inriktning vid komplexa fall.

D. Komplikationer

1. Sjukdomen och dess behandling medför ökad infektionskänslighet.
2. Feber bör föranleda akut bedömning, generös inläggning och antibiotikabehandling.
3. Feber kan vara uttryck för infektion, sjukdomsskov eller makrofagaktivering (MAS).

E. Prevention

1. Solskydd, tobaksfrihet och undvikande av östrogeninnehållande läkemedel är viktiga skovförebyggande åtgärder.
2. Ett adekvat vaccinationsskydd är viktigt.

F. Transition

1. Transition/överföring till vuxenvård bör förberedas och planeras i samarbete med vuxenreumatolog.

1. Förord

Detta vårdprogram syftar till att öka och bredda kunskapen om juvenil systemisk lupus erythematosus (JSLE). SLE bör betraktas som ett syndrom med flera olika fenotyper snarare än en sjukdom med entydiga manifestationer. Varje patient med diagnosen SLE har sin egen sjukdomsprofil, vilket gör att handläggningen är svår att inordna i en standardiserad algoritm. Detta vårdprogram avser att ge en bakgrund till JSLE och dess behandlingsprinciper. För ytterligare fördjupning hänvisas till ett nyligen publicerat franskt vårdprogram (Amoura et al., 2024). Svensk Reumatologisk Förening arbetar regelbundet med uppdatering av behandlingsriktlinjer för SLE hos vuxna patienter, vilka också kan ge en vägledning vid behandling av äldre tonåringar och komplexa fall. Eftersom JSLE är en ovanlig sjukdom bör regelbunden bedömning ske vid ett regionalt centrum. En större patientvolym bidrar till att stärka den kliniska erfarenheten och kompetensen vid dessa centra. Denna kunskap återförs till de remitterande klinikerna, som har det primära ansvaret för barnet med SLE.

2. Förekomst

SLE hos barn är ovanligt. De flesta studier av incidens och prevalens är äldre och anger data med varierande åldersspann varför angiven förekomst är svår att jämföra. Precis som hos vuxna spelar etnicitet, miljöfaktorer och socioekonomiska faktorer en viktig roll. Bland kaukasier varierar incidensen mellan 0.3 - 0.9/100 000 år och prevalensen mellan 3.3 - 8.8 per 100 000 barn (Kamphuis 2010). JSLE har högre förekomst hos afroamerikaner och asiater. En incidenstopp ses i tidiga tonåren (11–13 års ålder) och sjukdomen är sällsynt före 5-årsåldern. Misstänk medfödd komplementdefekt/brist eller annan genetisk avvikelse vid tidig debut. Monogen lupus, orsakad av varianter i enskilda gener, är en ovanlig och ofta svår form av SLE som vanligen debuterar under barndomen. Över 30 gener har identifierats som orsaker till monogen SLE eller SLE-liknande sjukdom. De flesta genmutationer som associeras med monogen lupus leder till centrala mekanismer i SLE-patogenesen, såsom störd tolerans mot nukleinsyror, aktivering av typ I-interferonsystemet samt komplementaktivering (Qin 2024). JSLE är betydligt vanligare hos flickor (80 %) (Hiraki 2008), men vid tidigt insjuknande är könsskillnaden inte lika uttalad (Akbar 2025).

3. Patogenes

Orsaken till JSLE är multifaktoriell och innefattar ett samspel mellan genetiska, immunologiska och miljömässiga faktorer (Charras 2021). Genetiska varianter (polymorfismer) i gener som är viktiga för inflammatoriska processer kan skapa förutsättningar för aktivering av immunsystemet. Epigenetiska faktorer anses också bidra till den sneda könsfördelningen. Miljöfaktorer såsom infektioner, UV-strålning, tobaksrök och vissa läkemedel har betydelse (se bild 1). En nyckelmekanism tycks vara en defekt hantering av apoptotiska cellrester, vilket leder till frisättning av nukleära antigen. Detta kan i sin tur ge upphov till autoreaktiva lymfocyter, bildning av autoantikroppar, komplementaktivering och deposition av immunkomplex. Förhöjda östrogennivåer under puberteten kan bidra till att förklara incidenstoppen under denna period i livet. Frisättning av interferon driver därefter fortsatt aktivering av det inflammatoriska systemet.

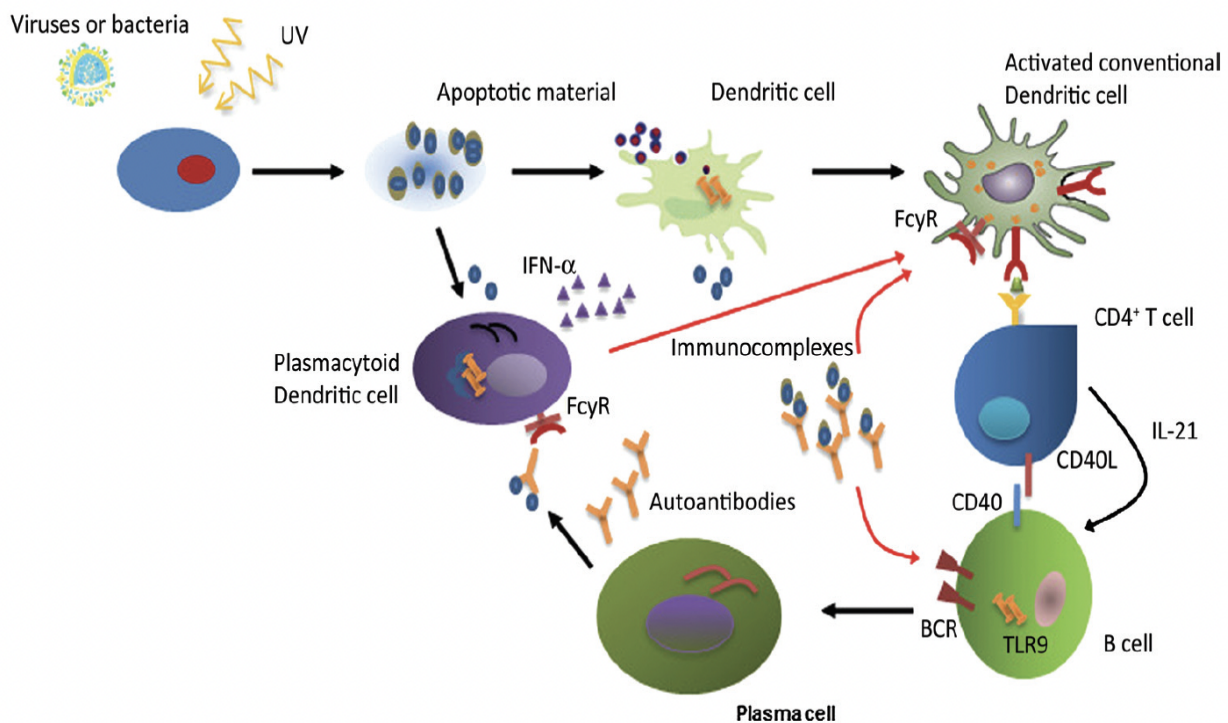


Bild 1. Patogenes vid SLE från Bertsias et al (2010) med tillstånd från förlaget.

4. Symtom

Sjukdomen kan manifestera sig på många olika sätt och kan likna andra sjukdomstillstånd. Det är därför viktigt att överväga Systemic Lupus Erythematosus vid en oklar sjukdomsbild, särskilt vid samtidigt engagemang av flera organsystem. Cirka 70 % av barn med SLE har led- och/eller hudsymtom samt hematologiska förändringar, medan ungefär hälften debuterar med oklar feber. Mer än hälften utvecklar nefrit. SLE kan även förekomma tillsammans med myosit, Sjögrens syndrom eller Juvenil idiopatisk artrit (s.k. overlap syndrome). SLE hos barn innebär generellt en svårare sjukdom än hos vuxna, med ökad risk för allvarliga komplikationer. Samtidigt har patienter av kaukasisk härkomst ofta ett mildare sjukdomsförlopp än andra etniska grupper. Det kliniska spektrumet är mycket brett och sträcker sig från lindriga hud-, slemhinne- eller ledsymtom till allvarlig inflammation i njurar, hjärna och blodkärl. Sjukdomsförloppet kan variera från milda symtom till livshotande tillstånd med täta skov och risk för permanent organskada.

Systemiska manifestationer

Ett vanligt symtom är uttalad trötthet och sjukdomskänsla (fatigue) som inte förbättras av vila. Låggradig feber, aptitlöshet, viktnedgång och lymfadenopati är vanliga systemiska manifestationer vid sjukdomsdebut eller vid ökad sjukdomsaktivitet.

Mukokutana manifestationer

Hud och slemhinnor är engagerade hos nästan alla patienter med jSLE. Samarbete med dermatolog rekommenderas för diagnostik, behandling och uppföljning. Ett icke-kliande utslag över kinder och näsrygg (ibland även öron), s.k. fjärilsexantem, är det vanligaste tecknet vid akut kutan lupus. Mer ovanliga former av subakut och kronisk kutan lupus kan förekomma, exempelvis ärrbildande diskoid lupus erythematosus (DLE) på hårbotten eller hårda gommen, eller chilblain lupus. Många patienter uppvisar även mukokutana manifestationer som inte är specifika för SLE, såsom fotosensitivitet, icke-ärrbildande alopeci (fläckvis eller diffus), återkommande sår i mun, öron eller näsa, Raynauds fenomen samt kutan vaskulit. Livedo reticularis förekommer oftare vid associerat Antifosfolipidsyndrom (APS) (Chiewchengchol 2015).

Muskuloskeletala manifestationer

Majoriteten av patienter med jSLE beskriver led- och muskelsmärter. Tenosynovit är också vanligt förekommande. Artrit är relativt mindre vanligt men kan förekomma som polyartrit med engagemang av både stora och små leder. Erosiv artrit är sällsynt. Vid behandling med glukokortikoider bör risken för osteopeni/osteoporos och avaskulär osteonekros beaktas.

Serositrelaterade manifestationer

Upp till en tredjedel av patienter med jSLE utvecklar inflammation i serösa hinnor (pleurit, perikardit eller ascites/peritonit), med eller utan påvisbar utgjutning. Typiska kliniska symtom är bröstsmärta som förvärras vid djupandning eller inspiration, buksmärta samt laboratorietecken på inflammation (SR, CRP).

Luftvägsmanifestationer

Utöver pleurit är engagemang av thorax och lungor relativt ovanligt vid jSLE. Patienter som besväras av dyspné vid ansträngning bör genomgå spirometri och vid tecken till restriktiv lungsjukdom även undersökning av diffusionskapacitet.

Oförklarlig dyspné, höga diafragmavalv på lungröntgen och reducerade lungvolymer utan tecken på interstitiell lungsjukdom är typiska fynd vid det ovanliga shrinking lung-syndromet (Jimenez 2021). Akut pneumonit förekommer hos enstaka patienter (Palafox-Flores 2023). Kärlengagemang kan leda till akut livshotande alveolär blödning eller pulmonell hypertension.

Kardiella manifestationer

EKG-avvikelser har beskrivits hos upp till hälften av patienterna med jSLE (Al-Abbad 2001). Perikardit är den vanligaste manifestationen och kan i svåra fall leda till hjärttamponad. Myokardit förekommer oftare vid jSLE än vid SLE hos vuxna. Icke-infektiös endokardit (exempelvis Liebmann-Sacks endokardit) är ovanligt, men ekokardiografi kan relativt ofta påvisa milda klaffvitier.

Gastrointestinala manifestationer

Gastrointestinala manifestationer vid jSLE kan variera från lindriga symtom till livshotande komplikationer såsom mesenterial vaskulit, tarmischemi, perforation och pankreatit. Cirka 20–30 % av barn med jSLE utvecklar gastrointestinalt engagemang under sjukdomsförloppet, men GI-symtom är sällan debutmanifestation.

Buksmärta är det vanligaste symtomet och är ofta ospecifikt, vilket kan bidra till fördröjd diagnos. Svåra GI-manifestationer förekommer oftare vid hög sjukdomsaktivitet, samtidig organsjukdom och behov av intensiv immunosuppression. En betydande andel patienter genomgår kirurgiska ingrepp på grund av misstänkt akut buk. Trots svåra symtom är prognosen ofta god vid tidig och adekvat behandling, även om risken för komplikationer och mortalitet kvarstår (Orozco 2025).

Hematologiska manifestationer

Cytopenier i en eller flera cellinjer förekommer hos upp till tre fjärdedelar av patienter med jSLE. Orsaken kan vara benmärgsdysfunktion (t.ex. aplasi) eller immunmedierad destruktion med autoantikroppar riktade mot erythrocyter (autoimmun hemolytisk anemi), leukocyter eller trombocyter (ITP) i olika mognadsstadier. Anemi hos patienter med jSLE kan också bero på kronisk inflammation, järnbrist eller hemoglobinopater.

Leukopeni beror ofta på minskning av antalet lymfocyter. Trombocytopeni kan vara associerad med Antifosfolipidsyndrom, medan trombotisk trombocytopen purpura är sällsynt.

Biverkningar av farmakologisk behandling, ökad konsumtion eller destruktion av blodceller (t.ex. hypersplenism) samt begynnande makrofagaktiveringssyndrom (MAS) är andra möjliga orsaker till cytopenier.

Neurologiska och psykiatriska manifestationer

Neurologiskt och psykiatriskt engagemang vid jSLE (s.k. NPSLE) är vanligare hos barn än hos vuxna och heterogent eftersom det kan variera från lindriga symtom såsom huvudvärk, ångest och kognitiv påverkan till akuta och livshotande tillstånd, inklusive epileptiska kramper, psykos och cerebrovaskulär sjukdom. Neurologiska eller psykiatriska symtom kan förekomma redan vid diagnos men utvecklas hos 30–70 % av patienterna senare i sjukdomsförloppet, oftast mer än sex månader efter diagnos. CNS-manifestationer är betydligt vanligare än engagemang av perifera nervsystemet.

Huvudvärk, ofta migränliknande, är den vanligaste neurologiska manifestationen men förekommer också hos jSLE-patienter utan neurologiskt engagemang. Epileptiska kramper, kognitiv dysfunktion, affektiva syndrom och psykos är andra relativt frekventa manifestationer och kan vara associerade med ökad risk för långsiktiga neurologiska och psykiatriska konsekvenser. Cerebrovaskulär sjukdom är ett akut tillstånd som kräver omedelbar utredning och behandling.

Diagnostik av NPSLE är utmanande eftersom varken biomarkörer eller neuroradiologiska fynd är specifika. MRT används främst för att utesluta differentialdiagnoser och kan vara normal även vid aktiv CNS-sjukdom. Bedömning bör ske multidisciplinärt med fokus på att utesluta infektion, vaskulära orsaker och andra differentialdiagnoser (Natoli 2023, Unal 2024).

Nefrologiska manifestationer

Njurengagemang är vanligare hos barn än hos vuxna och uppträder vanligen under de första två åren efter sjukdomsdebut (Hiraki 2008). Njurengagemang är dessutom ett vanligt debutsymtom. Man uppskattar att minst två tredjedelar av barn och ungdomar med Systemic Lupus Erythematosus utvecklar glomerulonefrit.

Glomerulonefrit vid SLE är en allvarlig manifestation som orsakas av deposition av immunologiskt material (celler, antikroppar och komplementfaktorer) i glomeruli. Nefritens svårighetsgrad graderas

enligt PAD-klassifikation (klass I–VI), och behandlingsstrategin väljs utifrån klassifikation samt graden av aktivitet och/eller kronicitet i njurbiopsin. Andra SLE-associerade njurmanifestationer kan vara tubulär påverkan (elektrolytrubbningar), tubulointerstitiell nefrit, uttalad nefros eller mikroangiopati.

Handläggning av lupusnephrit bör ske i nära samarbete med barnnefrolog och i enlighet med aktuella internationella rekommendationer (Fanouriakis 2025).

Njurbiopsi bör övervägas hos samtliga patienter med nydiagnostiserad SLE vid minsta tecken på njurengagemang, eftersom laboratoriefynd kan korrelera dåligt med graden av nefrit. Kvarstående inflammatorisk aktivitet (kvarstående komplementsaktivering och höga titrar av anti-dsDNA) under behandling kan indikera njurengagemang (Hsu 2023). Även vid diskreta sedimentfynd kan nefrit förekomma (Gonzalez-Crespo 1996).

Oavsett sjukdomsfas bör fynd såsom proteinuri (>0,5 g/24 timmar eller u-albumin/kreatininkvot >50 mg/mmol i morgonurin), steril pyuri, cylindrar i urinsediment, mikroskopisk hematuri eller hypertoni, liksom laboratoriefynd som talar för nedsatt njurfunktion (t.ex. stigande kreatinin), föranleda skyndsamt kontakt med barnnefrolog.

Vid låggradig proteinuri är det viktigt att utesluta ortostatisk proteinuri och därför analysera morgonurin, som i sådana fall är utan avvikelser. Morgon-urin prov för bedömning och uppföljning är att rekommendera. Nefrotiskt syndrom, hypertoni och nedsatt njurfunktion är tecken på allvarlig nefrit (klass III–IV).

Klass I–II betraktas som lågaktiv icke-proliferativ sjukdom, medan klass III–IV utgör högaktiv proliferativ sjukdom och kräver kraftfull immunmodulerande behandling. Immunsuppressiv behandling är i regel inte aktuell vid klass I och VI (Bertsias 2012). Vid otillräcklig behandlingseffekt bör tidigare biopsier eftergranskas, eftersom intraindividuell variation mellan olika patologer kan förekomma. Som nästa steg bör ny biopsi övervägas.

Konstaterad nefrit motiverar täta kontroller och laboratorieuppföljning. Sjunkande nivåer av komplementfaktorer (C3, C4, C1q) och stigande nivåer av anti-dsDNA-antikroppar talar ofta för ökad inflammatorisk aktivitet.

PAD-klassifikation enligt International Society of Nephrology och Renal Pathology Society (Bajema 2018):

Klass	Beskrivning
I	Lindrig mesangial nefrit
II	Mesangieproliferativ nefrit
III	Fokal proliferativ glomerulonefrit
IV	Diffus proliferativ glomerulonefrit
V	Membranös nefrit
VI	Avancerad skleroserande nefrit

Antifosfolipidsyndrom

Antifosfolipidsyndrom definieras som tromboemboliska händelser hos patienter med persisterande förekomst av antifosfolipidantikroppar (aPL). APS drabbar en minoritet av patienter med jSLE och benämns då sekundärt APS. Djup ventrombos är vanligast, men även sinustrombos, lungemboli och arteriell trombos kan förekomma. Trombosrisken ökar vid förekomst av flera olika aPL.

Hjärtklaffengagemang är vanligt hos patienter med aPL/APS. Neurologiska och psykiatriska symtom har också associerats med aPL/APS. Se även kapitlet om komplikationer. Handläggning av APS bör ske i samråd med erfaren barnreumatolog och koagulationsexpert.

5. Diagnos

Eftersom validerade diagnostiska kriterier för SLE/jSLE saknas är det viktigt att basera diagnosen på den samlade kliniska bilden. Noggrann anamnes, fullständig somatisk undersökning, bred laboratorieutredning och ofta även bilddiagnostik krävs för att fastställa jSLE och utesluta en rad differentialdiagnoser.

Diagnosen jSLE kan ställas hos patienter under 18 års ålder som uppvisar samtliga av följande fynd:

- Symtom och tecken förenliga med jSLE från minst två olika organsystem, alternativt från ett organsystem i kombination med konstitutionella manifestationer (t.ex. feber, viktnedgång eller uttalad trötthet).
- Immunologiska avvikelser (autoantikroppar och/eller komplementaktivering) förenliga med jSLE.
- Avsaknad av annan diagnos som bättre förklarar fynden.

Klassifikationskriterier har funnits i flera decennier och används främst för selektion av homogena patientkohorter i forskningssammanhang, men är inte fullt ut avsedda för klinisk diagnostik. De senaste internationella klassifikationskriterierna från EULAR och ACR baseras på en viktad summa av olika kliniska manifestationer och laboriefynd. Minst 10 poäng krävs för att klassificera en patient som SLE, och positiv ANA är ett obligatoriskt ingångskriterium (Aringer 2019).

Vid jSLE rekommenderas i nuläget att använda samma klassifikationskriterier, även om specificiteten är något lägre jämfört med vuxna patienter (Levinsky 2021).

6. Utredning

Den initiala utredningen bör vara omfattande för att kunna bedöma graden av organengagemang och utesluta andra bakomliggande sjukdomar.

Sjukdomsaktiviteten kan med fördel bedömas standardiserat med hjälp av **SLEDAI (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index)**, som ger en sammanvägd bild av anamnes, kliniska fynd och laboratievärden.

Vi rekommenderar att den uppdaterade versionen **SLEDAI-2K** (Gladman 2002) fylls i vid varje läkarbesök och registreras i SLE-modulen i barnreumaregistret.

SLEDAI-poängen varierar mellan 0 och 105. Grundprincipen är att högre poäng motsvarar högre sjukdomsaktivitet, men upp till 3 poäng anses förenligt med inaktiv eller lågaktiv sjukdom. Förändringar i SLEDAI på 1–2 poäng mellan olika mätningar föranleder vanligtvis inte större justering av den systemiska

behandlingen (Yee 2011). Tolkningen måste dock alltid göras i ett kliniskt sammanhang och anpassas till den enskilda patienten.

En internationellt accepterad definition av **childhood lupus low disease activity state (cLLDAS)** har nyligen presenterats. Den bygger på LLDAS-definitionen men har modifierats för att bättre spegla barns behov, bland annat genom en viktbaserad gräns för kortisonodos.

cLLDAS definieras av följande kriterier:

- låg sjukdomsaktivitet (SLEDAI-2K ≤ 4 utan större organengagemang)
- inga nya sjukdomsmanifestationer
- låg läkarbedömd sjukdomsaktivitet
- låg steroiddos
- stabil underhållsbehandling

Syftet är att etablera ett realistiskt och kliniskt användbart behandlingsmål som kan bidra till förbättrad behandling och bättre långtidsutfall hos barn och ungdomar med SLE (Smith 2023).

6.1 Anamnes och status

Noggrann anamnes och fullständig somatisk undersökning ska genomföras vid varje läkarbesök.

Allmäntillstånd: Trötthet, feber, nedstämdhet, viktnedgång eller avmagring.

Hud: Fjärilsexantem (som sparar nasolabialfårorna), alopeci, diskoida utslag, utslag på solbelyst hud, Raynauds fenomen, vaskulitsår (bedöm handflator, näsa, öron samt fingrar och tår), nagelbandsförändringar (kapilläroskopi), blåmärken eller hematom, livedo reticularis.

Muskuloskeletalt: Ledsmärtor eller svullnad (ofta migrerande), muskelvärk eller muskelsvaghet, nyttillkommen ryggsmärta (misstanke om kotkompression).

Munhåla och svalg: Slemhinnesår och enantem i hårda gommen (ofta smärtfria), näsblödningar eller sår i näsan.

Ytliga lymfkörtlar: Svullnad eller ömhet.

Thyroidea: Struma eller palpabel svullnad.

Hjärta: Perikardiellt gnidningsljud, dämpade hjärtljud eller halsvenstas (misstanke om tamponad).

Blodtryck: Hypertoni.

Buk: Palpationsömhet, tecken till peritonit, hepatosplenomegali.

Neurologiskt status: Kognitiv påverkan, korea, reflexbortfall, perifer svaghet, kranialnervspåverkan eller svår huvudvärk.

Ögon: Synförändringar och ögonbottenförändringar (retinopati, retinal vaskulit, papillödem).

Färgseende ska bedömas av ögonläkare (se nedan).

Tillväxt och pubertet: Nutritionsstatus, anorexi, amenorré.

6.2 Laboratorieprov

Typ av undersökning	Vid insjuknandet	Inför återbesök
Hematologisk	Fullständigt blodstatus, retikulocyter	Blodstatus med differentialräkning
Koagulation	APT-tid, lupusantikoagulans, DAT/IAT, kardiolipin-antikroppar (IgM och IgG), β 2-glykoprotein (IgM och IgG)	–
Immunologisk	ANA, ENA/specifika autoantikroppar (anti-SSA, anti-SSB, anti-RNP, anti-Sm m.fl.), anti-dsDNA, komplement (C3, C4, C1q, C3d)	Komplement (C3, C4). Vid årskontroll även anti-dsDNA antikroppar
Inflammation	SR, CRP, proteinelektrofores (fraktionerade proteiner), ferritin	SR, CRP
Lever	ALAT, ASAT, CK, LD	ALAT
Pankreas	Pankreasamylas	
Njurfunktion	Kreatinin, cystatin C, eGFR	Kreatinin, cystatin C
Elektrolyter och syra–bas	Natrium, kalium, kalcium, fosfat, magnesium, albumin, standardbikarbonat	–
Urinundersökning	Urinsticka, urinsediment, u-albumin/kreatinin-kvot	Urinsticka, u-alb/krea
Benmärg / histologi	Benmärgsundersökning bör övervägas för att utesluta blodmalignitet före eventuell kortisonbehandling	–
Klinisk uppföljning	–	Blodtryck, blodstatus, kreatinin och urinprov minst var 3:e månad oavsett sjukdomsaktivitet

6.2.1 Tolkningshjälp

Prov	Tolkning / kommentar
Urin	Urinsticka som screening, och sediment om positivt fynd. Även diskret proteinuri/hematuri kan bero på nefrit, och motivera biopsi. Ta morgon u-alb/krea-kvot. Urinsamling ej nödvändig.
Blod	
Cystatin C	Approximerar GFR, men GFR blir falskt lågt vid hög kortisondos
CRP	Är ofta normal eller låg trots aktiv SLE med hög SR. Vid stegrat CRP misstänk infektion!
SR	Hög vid aktiv SLE (andra orsaker måste uteslutas)
Proteinelfores (fraktionerade proteiner)	Ofta hyper-IgG (polyklonal ökning pga autoantikroppsproduktion)
Komplement	C3, C4, C1q Låga värden kan bero på konsumtion eller medfödd brist
Leukocyter	Låga vid SLE eller av medicineringen (kliniskt vägval: ge mer eller mindre farmaka?)
Trombocyter	Ofta sänkt antal
Hb	Ofta lågt – pga. inflammation och/eller hemolys
DAT/IAT	Positivt - om hemolys
ALAT	Ofta ospecifikt lätt förhöjt vid SLE, men överväg läkemedelsreaktion och hepatit
ASAT/ CK	Uteslut myosit
Amylas	Ofta ospecifikt lätt förhöjt vid SLE, men överväg läkemedelsreaktion Kontrollera pankreasspecifik amylas
Virusserologi:	Infektion med Parvovirus B19 och EBV kan likna SLE. Varicella för handläggning av framtida exposition och ställningstagande till vaccination. CMV att ha som utgångsprov inför utredning av framtida leverpåverkan.
ANA	Alltid positivt vid SLE, men ANA förekommer också vid JIA och andra reumatiska sjukdomar, malignitet och även i låga titrar hos friska barn
ds-DNA-ak	Specifika för SLE. Stigande titrar: ökad risk för nefritskov

Sm-ak	Specifika för SLE
SSA/SSB-ak	(Ro/La i engelsk litteratur) Vid SLE, Sjögrens syndrom. Ökar risk för neonatal lupus (NLE) om den gravida kvinnan har dessa antikroppar. Obs! Kan finnas lång tid före klinisk sjukdom
APTT	Ofta förlängd vid antifosfolipidsyndrom (APS) eller LAC-positivitet
Kardiolipin-ak	Vanligt vid SLE, även utan APS, men bör tas om provet efter 6 veckor
LAC	Vanligt vid SLE och kan bekräfta APS, men bör tas om efter 6 veckor
s-TSH	Hypotyreoos är relativt vanligt vid SLE
Likvor	Protein och cellantal ökar vid cerebral SLE (cerebrit). Vid kraftig cellökning bör infektion misstänkas. Avsätt extra likvor för analys av neuromarkörer

Obs:

1. Vid avvikande provsvar – överväg alltid om fynden kan bero på läkemedelsreaktion eller läkemedelsinteraktion.
2. Laboratorieavvikelser kan föregå de kliniska symtomen vid SLE.

6.3 Fysiologiska undersökningar

Det är viktigt att värdera om kardiopulmonellt engagemang föreligger. EKG och ekokardiografi bör därför utföras som basundersökningar vid diagnos (Groot 2017).

EEG bör utföras vid neuropsykiatriska symtom såsom kramper eller psykos.

Spirometri rekommenderas vid andningssymtom.

6.4 Bilddiagnostik

CNS. Nyttillkomna neuropsykiatriska symtom hos barn med SLE bör alltid föranleda MR-undersökning av hjärnan med kontrast. Svår huvudvärk kan bero på sinustrombos och visualiseras bäst med MR, medan datortomografi utan kontrast kan vara normal tidigt i förloppet. MR är ofta normal även vid CNS-lupus men kan vara värdefull både diagnostiskt och vid uppföljning.

Buk/tarm. Vid buksymtom bör ultraljudsundersökning och eventuellt DT buk utföras.

Lungor. Lungröntgen bör utföras frikostigt vid luftvägssymtom eller bröstsmärta. HRCT kan bli aktuellt vid misstanke om interstitiell lungsjukdom. Vid misstanke om lungemboli (t.ex. vid antifosfolipidsyndrom) utförs spiral-CT eller DT-angio.

Blodkärl. MR-angiografi kan bli aktuellt vid misstanke om vaskulit i hjärnan eller andra organ.

6.5 Biopsi

Njurbiopsi är avgörande för att bedöma nefritens typ och svårighetsgrad och därmed för val av behandling.

Biopsi av andra drabbade organ bör övervägas när diagnosen inte kan säkerställas med mindre invasiva metoder.

7. Differentialdiagnostik

7.1 Infektion

Parvovirus B19 kan ge ansiktsserytem och ledsymtom med en sjukdomsbild som kan vara svår att skilja från SLE (Moore 1999).

Epstein–Barr-virus kan ge systemsymtom såsom långdragen feber, leverpåverkan, ledsymtom och avvikande blodbild.

7.2 Malignitet

Vid cytopenier utan andra tecken på SLE bör hematologisk malignitet uteslutas och benmärgsundersökning övervägas.

7.3 Reumatologiska sjukdomar

Systemisk juvenil idiopatisk artrit, systemiska vaskuliter (t.ex. granulomatos med polyangiit eller Takayasu arterit) samt Mixed Connective Tissue Disease (MCTD).

7.4 Nefrologiska tillstånd

Vid nydebuterad akut nefrit bör differentialdiagnoser såsom IgA-nefropati, poststreptokockglomerulonefrit, tubulointerstitiell nefrit eller ANCA-associerad vaskulit övervägas.

7.5 Läkemedel

Läkemedelsutlöst SLE-liknande syndrom kan orsakas av flera olika läkemedel, bland annat trimetoprim-sulfametoxazol (Bactrim®, Eusaprim®), sulfasalazin (Salazopyrin®), TNF-hämmare, fenytoin, karbamazepin, isoniazid och minocyklin. Symtomen går vanligen i regress när det utlösande läkemedlet sätts ut.

8. Kliniska kontroller

Intervallet mellan kontroller styrs av aktuell sjukdomsaktivitet. Dock bör maximalt 3–6 månader förflyta mellan kliniska kontroller, eftersom skov kan utvecklas gradvis och behöver upptäckas i tid för att undvika organskada.

Hos nydiagnostiserade patienter är tätare uppföljning särskilt viktig initialt, både för medicinsk uppföljning och för att ge familjen stöd i vilka symtom som bör uppmärksammas. Vid hög inflammatorisk aktivitet eller pågående skov kan kontroller och provtagning behöva ske mycket tätt, ibland varje eller varannan vecka.

Vid varje mottagningsbesök rekommenderas att man ställer systematiska och riktade frågor samt genomför strukturerat status enligt avsnitt 6.2. Sjukdomsaktiviteten bör följas med **SLEDAI-2K (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index 2000)**. SLEDAI-poängen jämförs med föregående besök för att bedöma aktivitetsgraden. En ökning med mer än 3 poäng talar för sjukdomsskov. SLEDAI-2K fångar inte alla relevanta kliniska detaljer under uppföljningen, vilket gör att man måste använda sitt kliniska omdöme för en komplett bedömning av den pågående sjukdomsaktiviteten.

Tillväxtkurvan bör alltid värderas, eftersom både inflammatorisk aktivitet och immunmodulerande behandling kan påverka tillväxt och nutritionsstatus.

Alla patienter med jSLE ska registreras i **Svenska barnreumaregistret**. Vid nyregistrering dokumenterar behandlande läkare sjukdomsmanifestationer och resultat av autoantikroppsanalyser. Registreringen kan upprepas vid behov, exempelvis vid årskontroller eller förändrad sjukdomsbild.

I SLE-modulen finns även verktyg för klinisk uppföljning, inklusive automatisk beräkning av sjukdomsaktivitet (SLEDAI-2K) samt ett mått på organskada, **SLICC (Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology Damage Index)**. Dessa mått är viktiga för att följa den longitudinella utvecklingen av sjukdomen hos barn och ungdomar och för att utvärdera effekten av behandling. Det är av yttersta vikt att undvika organskada som har en tydlig koppling till förtida mortalitet.

9. Förebyggande behandling

Patienter med SLE bör undvika solexponering eftersom UV-strålning kan utlösa sjukdomsskov. Solskydd i form av solkräm med hög solskyddsfaktor (SPF >50) och skyddande klädsel rekommenderas. Även vårsol och vintersol med snöreflektion kan utlösa skov.

Patienter bör även undvika stress och sömnbrist samt avrådas från tobaksbruk.

Vid behov av antikonception eller hormonell behandling för menstruationsbesvär bör östrogeninnehållande preparat undvikas. I stället rekommenderas gestagenbaserade preventivmedel eller hormonspiral. Remiss till gynekolog med erfarenhet av antikonception vid autoimmuna sjukdomar kan vara lämpligt. Frågan om preventivmedel bör tas upp tidigt efter diagnos så att patienten och familjen kan planera i god tid.

Det är viktigt att informera om ökad infektionskänslighet och behovet av att tidigt söka vård vid feber eller sjukdomskänsla.

Vaccination mot kapslade bakterier (pneumokocker, Haemophilus influenzae och meningokocker), säsongsinfluensa samt SARS-CoV-2 rekommenderas utöver ordinarie vaccinationsprogram. Immunitet mot varicella bör säkerställas tidigt, och vaccination bör erbjudas vid behov. Aktuell vaccinationsstatus ska dokumenteras inför övergång till vuxensjukvård.

Kvinnliga patienter med SLE behöver planera graviditet i samråd med specialistmödravård. Autoantikroppar mot SSA och SSB innebär ökad risk för fostret att utveckla intrauterint hjärtblock och neonatal lupus erythematosus. Antifosfolipidsyndrom och njurengagemang innebär ökad risk för missfall. Patienter bör informeras tidigt om att graviditet i de flesta fall är möjlig, men att den kräver noggrann planering. Inför planerad graviditet kan det bli aktuellt att byta till ett icke-teratogent basläkemedel och att säkerställa att sjukdomen är lågaktiv.

10. Farmakologisk behandling

Farmakologisk behandling vid jSLE bör initieras i samråd med läkare med erfarenhet av sjukdomen och dess behandling. Eftersom sjukdomens svårighetsgrad varierar avsevärt mellan individer och över tid kan behandlingsvalet vara komplext och måste anpassas efter sjukdomsaktivitet och organengagemang.

De flesta patienter med jSLE behöver i praktiken en induktionsbehandling med glukokortikoider och immunmodulerande läkemedel för att snabbt uppnå inflammationskontroll. Därefter krävs vanligen fortsatt behandling i syfte att bibehålla låg sjukdomsaktivitet (underhållsbehandling).

Biologiska läkemedel har ännu inte samma etablerade roll i behandlingen av jSLE som vid flera andra reumatiska sjukdomar. Vid behandlingsval måste nyttan av behandlingen alltid vägas mot risken för långsiktiga biverkningar, såsom tillväxthämning, infertilitet och andra allvarliga komplikationer.

Bristande följsamhet till behandling är vanligt hos barn och ungdomar med jSLE (Semo-Oz, 2022). Vid utebliven behandlingseffekt är det därför viktigt att alltid först bedöma följsamheten innan behandlingsstrategin ändras.

Evidensbaserade behandlingsrekommendationer för pediatrik SLE och lupusnephrit har publicerats (Groot 2017; Silva 2024; Sammaritano 2025).

10.1 Anti-inflammatoriska läkemedel

COX-hämmare (NSAID). NSAID används främst vid lindrig sjukdom för symtomlindring vid artriter och serositer. Preparaten har ingen sjukdomsmodifierande effekt utan verkar enbart symtomlindrande. NSAID bör undvikas vid nedsatt njurfunktion motsvarande GFR <30 ml/min/1,73 m². Dosering framgår av vårdprogrammet för farmakologisk behandling vid JIA.

Kortikosteroider. Glukokortikoider har en bred immunsuppressiv effekt och används för att snabbt dämpa sjukdomsskov och kontrollera inflammatorisk aktivitet.

Vid mildare systemengagemang, såsom blodbildspåverkan, feber eller mild nefrit (klass I–II), kan lågdos peroral steroidbehandling användas (initialt prednisolon cirka 0,5 mg/kg/dygn med successiv nedtrappning).

Vid måttlig till svår sjukdom med uttalat systemengagemang, njurpåverkan eller CNS-symtom ges högdossteroider i kombination med steroidsparande immunmodulerande behandling (se behandlingsalgoritm).

Högdos glukokortikoider kan ges antingen:

- peroralt som prednisolon (0,5–2 mg/kg/dag, max 60 mg/dag), eller
- intravenöst som pulsterapi med metylprednisolon (10–30 mg/kg/dag, högst 1000 mg/dag under tre dagar; infusionstid cirka 2 timmar).

Efter initial behandling bör prednisolondosen trappas ned stegvis med täta kliniska uppföljningar. Långvarig steroidbehandling är associerad med betydande risk för organskada, men för snabb nedtrappning kan samtidigt öka risken för sjukdomsskov.

Startdosen ligger vanligtvis mellan 0,5 och 1 mg/kg/dag prednisolon, initialt uppdelat på morgon- och lunchdos med successiv övergång till enbart morgondos.

Det långsiktiga målet är steroidfrihet, men vissa patienter behöver en låg underhållsdos på cirka 5–10 mg dagligen för att bibehålla sjukdomskontroll.

Optimal dosering och nedtrappning av glukokortikoider kräver klinisk erfarenhet och bör ske i nära samråd med specialist inom pediatrik reumatologi.

10.2 Konventionella syntetiska DMARDs.

Immunmodulerande behandling behöver ofta initieras för att möjliggöra reduktion av glukokortikoiddosen och därigenom minska steroidrelaterade biverkningar samt möjliggöra normal tillväxt.

Klorokinpreparat. Hydroxyklorokin (Plaquenil®) utgör basen i behandlingen av SLE och bör övervägas till samtliga patienter om inte kontraindikation föreligger. Läkemedlet har skovförebyggande effekt och är

associerat med minskad sjukdomsaktivitet, minskad organskada och förbättrad överlevnad på lång sikt. Behandlingen minskar även risken för trombos och har gynnsamma effekter på lipidprofilen (Ruiz-Irastorza 2010; Akhavan 2013).

Hydroxyklorokin kan dessutom ha en skyddande effekt mot kongenitalt hjärtblock hos foster vid graviditet (Peart 2014) och anses säkert att använda under graviditet (Nguyen 2025).

Rekommenderad dos är 5–6 mg/kg/dygn, men den totala dygnsdosen bör inte överstiga 400 mg för att minska risken för retinal toxicitet. Eftersom tabletterna på 200 mg inte är delbara kan veckodos behöva beräknas för mindre barn.

Full klinisk effekt uppnås vanligen först efter 4–12 veckor. Biverkningsprofilen är generellt gynnsam. Vid doser under 6,5 mg/kg kroppsvikt är risken för retinopati mycket låg under uppväxten, men risken ökar med behandlingstid och kumulativ dos.

Färgseende bör bedömas före behandlingsstart i samband med den initiala ögonundersökningen. Efter fem års behandling rekommenderas förnyad kontroll av färgseende och ögonstatus (Rúa-Figueroa 2024). Observera att överdosering i suicidsyfte kan vara letal och att specifik antidot saknas.

Metotrexat. Metotrexat kan användas som tillägg till hydroxyklorokin vid svårbehandlad hud- eller ledsjukdom, men har ingen effekt vid engagemang av inre organ.

Dosering: 10–15 mg/m² en gång per vecka, peroralt eller subkutant. Dosen ska reduceras vid nedsatt njurfunktion (GFR <50 ml/min/1,73 m²).

Vanliga biverkningar är illamående och leverpåverkan. Illamående kan ofta lindras med ondansetron eller genom byte från peroral till subkutan administrering. Leverprover kontrolleras enligt samma rutiner som vid behandling av JIA.

Azatioprin. Azatioprin kan användas vid:

- måttlig sjukdomsaktivitet med otillräcklig effekt av NSAID, hydroxyklorokin eller lågdos prednisolon
- underhållsbehandling efter genomgången svårt sjukdomsskov
- som tillägg till lågdos glukokortikoid vid lupusnefrit klass II

Före behandlingsstart ska enzymaktiviteten TPMT (tiopurinmetyltransferas) analyseras eftersom vissa genetiska polymorfismer innebär ökad risk för benmärgspåverkan. Om TPMT-analys inte är tillgänglig krävs särskilt noggrann laboratorieuppföljning, framför allt i början av behandlingen.

Dosering: 1,5–2,5 (upp till 3,0) mg/kg/dygn peroralt, fördelat på två doser (max 150 mg/dygn). Dosreduktion bör övervägas vid nedsatt njurfunktion (GFR <50 ml/min/1,73 m²).

Biverkningar inkluderar gastrointestinala symtom (illamående, munsår, diarré och buksmärtor), leverpåverkan, benmärgssuppression samt pankreatit. En sällsynt men allvarlig biverkan är hepatospleniskt T-cellslymfom.

Mykofenolatmofetil (MMF; Cellcept®). I studier på vuxna har visats vara lika effektivt som intravenös cyklofosamid vid induktionsbehandling av lupusnefrit, men med en mer gynnsam biverkningsprofil. Läkemedlet kan även användas som alternativ till azatioprin vid underhållsbehandling av måttlig till svår SLE.

MMF är förstahandsval vid lupusnefrit (Chan 2025) och används även vid hudengagemang, hematologisk påverkan eller CNS-manifestationer för att inducera remission och förebygga skov. Vid svår CNS-sjukdom används dock cyklofosfamid.

Dosering: 600–1200 mg/m²/dygn peroralt, uppdelat på två doser (max 2 g/dygn). Dosen titreras successivt under cirka tre veckor med veckovis kontroll av blodstatus och differentialräkning. Läkemedelskoncentration kan följas med AUC-bestämning efter minst fem veckors behandling.

Dosreduktion bör övervägas vid GFR <29 ml/min/1,73 m².

Vanliga biverkningar är gastrointestinala symtom, leukopeni och infektioner.

Cyklofosfamid (Sendoxan®). Används enbart som induktionsbehandling vid mycket svår jSLE, exempelvis vid neuropsykiatriska manifestationer eller livshotande organengagemang.

Månatliga intravenösa pulsdoser föredras framför kontinuerlig peroral behandling eftersom detta är förenat med färre biverkningar och lägre långsiktiga risker. Behandlingen ges vanligen under 2–6 månader innan övergång till underhållsbehandling.

Dosering: 500–750 mg/m² intravenöst per puls.

Cyklofosfamid ska inte användas som underhållsbehandling.

Biverkningar inkluderar infertilitet, malignitet, hemorragisk cystit och opportunistiska infektioner. Risken för infertilitet gäller både kvinnor och män och ökar med stigande ålder och kumulativ dos.

Voclosporin (Lupkynis®) är en ny kalcineurinhämmare med mer förutsägbara farmakologiska egenskaper än äldre preparat. Läkemedlet är godkänt för behandling av lupusnefrit hos vuxna, men erfarenhet hos barn saknas och långtidsdata, särskilt avseende nefrotoxicitet, är begränsade (Chan 2025).

10.3 Biologiska DMARDs

Några biologiska läkemedel har testats och utvärderats vid SLE (Elshaer 2024) och studier om nya preparat pågår.

B-cellshämmare

Belimumab (Benlysta®) är en human monoklonal antikropp riktad mot B-cellsaktiverande faktor (BAFF/BLyS) och det första biologiska läkemedel som utvecklats specifikt för behandling av SLE.

Belimumab är godkänt för behandling av patienter med jSLE från 5 års ålder med kvarstående hög sjukdomsaktivitet trots standardbehandling.

Behandlingen kan övervägas som tillägg vid:

- aktiv jSLE med otillräcklig sjukdomskontroll trots standardbehandling
- behov av steroidreduktion
- aktiv lupusnefrit, särskilt vid nydebut eller terapivikt, som del av kombinationsbehandling

Samlad evidens från en randomiserad klinisk prövning (Brunner 2020) och en kohortstudie (Fang 2025) visar att belimumab kan minska sjukdomsaktivitet (mätt med SLEDAI/SELENA-SLEDAI och PGA), öka andelen patienter som uppnår låg sjukdomsaktivitet (LLDAS) eller klinisk remission samt förbättra serologiska markörer såsom C3 och C4.

Belimumab har även visat en tydlig steroidbesparande effekt (Brunner 2021). En betydande andel patienter har kunnat avsluta glukokortikoidbehandling helt, vilket är kliniskt relevant med tanke på de långsiktiga biverkningarna av steroider hos växande barn.

Dosering. **Intravenöst:** 10 mg/kg kroppsvikt vecka 0, 2 och 4, därefter var fjärde vecka.
 Subkutant: 200 mg varannan vecka vid vikt <30 kg;
 200 mg var tionde dag vid vikt 30–50 kg;
 200 mg en gång per vecka vid vikt >50 kg.

Initialt studerades belimumab främst vid hud-, slemhinne-, led- och hematologiska manifestationer. Senare studier har dock visat att belimumab som tillägg till standardbehandling vid pediatrik lupusnephrit kan möjliggöra nedtrappning av glukokortikoider med bibehållen antiinflammatorisk effekt och god säkerhetsprofil (Li 2024).

Belimumab betraktas därför som ett evidensbaserat och säkert tillägg till standardbehandling vid barndomsdebuterande SLE. Behandlingen kan minska sjukdomsaktivitet, underlätta steroidreduktion och bidra till förbättrad långsiktig prognos. På grund av begränsat antal patienter i studier bör behandlingen initieras och följas inom specialistvård med erfarenhet av pediatrik reumatologi.

Biverkningar:

Allvarliga infusionsreaktioner kan förekomma, varför observation efter de första infusionerna rekommenderas. I övrigt är biverkningsprofilen gynnsam.

Rituximab (MabThera®, Ruxience®, Rixathon®) är en monoklonal antikropp riktad mot CD20 på B-celler. Läkemedlet är godkänt för behandling av vissa lymfom, kronisk lymfatisk leukemi, reumatoid artrit samt vissa ANCA-associerade vaskuliter.

Rituximab har inte formell indikation för SLE eftersom två större randomiserade studier inte uppnådde sina primära utfallsmått, men studiedesignen har varit föremål för diskussion. Flera observationsstudier och omfattande klinisk erfarenhet talar dock för god effekt (Lin 2024; Cognard 2025).

Rituximab rekommenderas av EULAR som ett alternativ (dock med lägre prioritet pga avsaknad av evidens) vid lupusnephrit, antingen som monoterapi eller i kombination med mykofenolatmofetil.

En metaanalys av 12 fallserier med patienter med behandlingsrefraktär jSLE har visat effekt på njurengagemang, CNS-manifestationer, hematologiska avvikelser och sjukdomsaktivitet samt förbättring av komplementnivåer och anti-dsDNA-antikroppar (Mahmoud 2017).

Rituximab kan övervägas vid otillräcklig effekt av standardbehandling och även i kombination med cyklofosamid eller MMF vid mycket svår sjukdom (Marks 2010).

Biverkningar:

Infusionsreaktioner, reaktivering av hepatit B eller JC-virus, sent uppträdande leukopeni, hypogammaglobulinemi samt ökad risk för svår covid-19 med förlängd virusutsöndring.

Nya anti-CD20-antikroppar. Flera nya anti-CD20-antikroppar utvecklas för behandling av autoimmuna sjukdomar, inklusive SLE.

- **Obinutuzumab** har i studier på vuxna visat högre andel komplett renal remission jämfört med standardbehandling. Pediatrika data saknas och risk för hypogammaglobulinemi och infektioner måste beaktas (Chan 2025).

- **Ocrelizumab** studeras för närvarande vid SLE och har potentiellt bättre säkerhetsprofil än rituximab.
- **Ofatumumab** är en helt human anti-CD20-antikropp som ges subkutant och kan i framtiden bli ett mer praktiskt behandlingsalternativ.

Anti-interferon

Anifrolumab är en human monoklonal antikropp som binder till typ I-interferonreceptorn (IFNAR1) och därigenom blockerar typ I-interferonsignalering.

Fallserier och fallrapporter tyder på lovande effekt vid refraktär kutan SLE och efter behandlingssvikt med belimumab (Argüelles Balas 2025).

10.4 Framtida behandlingar

Flera nya terapier utvärderas för behandling av refraktär SLE.

Telitacicept, en BlyS/APRIL-hämmare, har i studier visat klinisk effekt och god korttidssäkerhet som tillägg till standardbehandling och kan vara ett lovande steroidbesparande alternativ vid refraktär jSLE (Sun 2022).

JAK-hämmare, såsom baricitinib, har visat tidiga lovande resultat vid refraktär sjukdom (Pin 2020).

Anti-CD19 CAR-T-cellsterapi kan i framtiden bli ett behandlingsalternativ vid svår terapiresistent pediatrik SLE (Mackensen 2022).

En svårbehandlad SLE-sjukdom kan kräva plasmaferes, understödjande terapi med dialys, respirator och/eller extracorporal membranoxxygenering (ECMO).

Cellterapi i form av autolog hematopoetisk stamcellstransplantation (AHSCT) kan få ökad betydelse i framtiden.

	HCQ	MTX	AZA	CYC	MMF	BEL	RTX	ANI	Kortison
Hud	X	X	X		X	X		(X)	X
Leder	X	X	X			X			X
Njurar	X		X	X	X	X	X		X
CNS	X			X	X	X	X		X
Induktion			X ¹	X	X		X		X
Underhåll	X		X		X	X		(X)	X

¹ I utvalda fall som induktionsbehandling, sällan förstahandsval

Behandlingsalgoritm vid svårt SLE-skov:

Induktion:

Solu-Medrol iv 10-30 mg/kg (max 1 g/dag) x III doser
och/eller
Prednisolon 0.5-2 mg/kg/dag (max 60 mg/dag) nedtrappning

Val av preparat görs i samråd med Regionklinik

MMF 600-1200 mg/m²/dag (max 2 g/dag)

+ Belimumab vid aktiv nefrit

Cyklofosfamid iv 500 mg var 4:e vecka (sex doser)

+/- Belimumab vid aktiv nefrit

Utebliven/Otillräcklig effekt, tillägg av/byte till:

Rituximab eller Obinutuzumab vid aktiv nefrit
Anifrolumab vid mukokutana manifestationer

Underhåll:

Prednisolon 0,25-0,5 mg/kg/dag (max 30 mg/dag)
I nedtrappning

Val av preparat görs i samråd med Regionklinik

Azatioprin 2-3 mg/kg/dag (max 150 mg/dag)

MMF 600-1200 mg/m²/dag (max 1,5 g/dag)

Utebliven/Otillräcklig effekt

10.5 Icke-farmakologisk behandling

Icke-farmakologiska åtgärder bör strukturerat erbjudas patienter med jSLE, särskilt patientutbildning, fysisk aktivitet, psykosocialt stöd och nutritionsinsatser. Evidensen är överlag låg-måttlig, men nyttan överväger riskerna (Ross 2022).

11. Komplikationer

11.1 Läkemedelstoxicitet

Det är viktigt att ha god kännedom om både kort- och långsiktiga biverkningar av immunmodulerande läkemedel (se avsnittet Farmakologisk behandling).

Många tonåringar har svårt att acceptera biverkningar av glukokortikoider, såsom viktuppgång, akne och förändrat utseende, vilket kan bidra till bristande behandlingsföljksamhet.

11.2 Psykiatriska komplikationer

Att leva med en kronisk sjukdom som SLE kan innebära en betydande psykologisk belastning och leda till känslor av utanförskap, oro och existentiella frågor. Samtalskontakt med kurator eller psykolog bör därför erbjudas.

Både grundsjukdomen och läkemedelsbehandlingen kan bidra till kognitiva svårigheter och inlärningsproblem. Samarbete mellan barnklinik, barn- och ungdomspsykiatri samt skolhälsovård är därför viktigt.

Tecken på ångest och depression bör aktivt efterfrågas och barnpsykiatrisk kompetens bör konsulteras vid behov. Regelbunden psykologisk bedömning kan vara av stort värde hos barn och ungdomar med misstänkta neuropsykiatriska eller kognitiva symtom relaterade till SLE.

11.3 Infektion

Bakteriella och opportunistiska infektioner utgör de vanligaste akuta dödsorsakerna vid SLE. Patienter med sjukdomen har en ökad risk för både virala och bakteriella infektioner.

Den ökade infektionsbenägenheten kan bero på flera faktorer, bland annat:

- selektiv IgG-brist
- komplementbrist
- funktionell aspleni
- interferonopati
- leukopeni
- immunmodulerande behandling

SLE-patienter bör därför i många avseenden handläggas som patienter med immundefekt.

Oklar feber hos en patient med SLE kräver akut handläggning. Liberal indikation för sjukhusinläggning, blododling och empirisk antibiotikabehandling rekommenderas.

Patienter med SLE kan ha nedsatt CRP-respons. CRP är därför mindre tillförlitligt som markör för sjukdomsaktivitet eller infektion. Vid aktiv SLE kan SR vara kraftigt förhöjd samtidigt som CRP endast är

måttligt förhöjt. En stigande CRP-nivå bör dock alltid väcka misstanke om invasiv infektion och motivera snabb antibiotikabehandling (Batu 2025).

11.4 Malignitet

SLE är associerat med en ökad risk för malignitet jämfört med normalbefolkningen (Bernatsky 2012; Bernatsky 2017).

Vid jSLE är malignitet dock en relativt ovanlig komplikation, med en rapporterad frekvens på cirka 0,7 % under uppföljning i större kohorter (Brufatto 2024). Risken är framför allt ökad för hematologiska maligniteter såsom non-Hodgkin- och Hodgkinlymfom samt leukemi.

Symtom vid malignitet, särskilt lymfom, kan i hög grad överlappa med symtom vid SLE-skov. Dessa inkluderar:

- trötthet
- feber eller subfebrilitet
- ofrivillig viktnedgång
- lymfkörtelförstoring
- nattliga svettningar

Hos patienter med jSLE har hög sjukdomsaktivitet ibland observerats vid tidpunkten för malignitetsdiagnos, vilket ytterligare kan försvåra differentialdiagnostiken mellan aktiv sjukdom och malignitet (Brufatto 2024).

Vid atypiska, terapieresistenta eller långdragna symtom, särskilt i kombination med B-symtom eller nyttillkommen lymfadenopati, bör malignitet därför aktivt övervägas och adekvat utredning initieras (Bernatsky 2017; Brufatto 2024).

11.5 Antifosfolipidsyndrom (APS)

Antifosfolipidsyndrom (APS) är ett sällsynt men potentiellt livshotande autoimmunt tillstånd med hög morbiditet (Zajc Avramovic 2024; Campos 2024). Sjukdomen kan ha ett aggressivt förlopp med tidiga recidiv och en relativt hög förekomst av katastrofalt antifosfolipidsyndrom (CAPS) jämfört med vuxna.

APS hos barn är ofta associerat med annan autoimmun sjukdom, framför allt jSLE.

Hos barn kan icke-trombotiska manifestationer föregå trombosdebut, exempelvis:

- trombocytopeni
- autoimmun hemolytisk anemi
- livedo reticularis
- Raynauds fenomen
- migrän
- chorea

Diagnosen baseras på kliniska manifestationer i kombination med persisterande förekomst av antifosfolipidantikroppar:

- antikardiolipinantikroppar
- anti- β 2-glykoprotein-1
- lupusantikoagulans

Lupusantikoagulans och trippelpositivitet är associerade med högst trombosrisk. Isolerad och ibland övergående förekomst av kardiolipinantikroppar är betydligt vanligare, särskilt vid infektioner, vilket gör upprepade provtagning nödvändig.

Venös trombos, särskilt djup ventrombos, är vanligast. Arteriella tromboser såsom ischemisk stroke förekommer också. Infektioner utgör den vanligaste utlösande faktorn hos barn.

Behandlingen vid trombos består av akut antikoagulation följt av långvarig sekundärprofylax, vanligen med vitamin-K-antagonist. Vid arteriell trombos rekommenderas ofta kombination med trombocythämmare.

Direktverkande orala antikoagulantia (DOAK) är godkända för barn med venös trombos, men bör användas med stor försiktighet vid APS och undvikas vid arteriell trombos, trippelpositivitet eller recidiverande sjukdom.

CAPS kräver omedelbar intensivvård med kombinationsbehandling bestående av antikoagulation, högdos glukokortikoider, plasmaferes ofta i kombination med intravenöst immunglobulin. Vid refraktära fall kan biologiska läkemedel såsom rituximab eller komplementhämmare övervägas.

11.6 Makrofagaktiverande syndrom (MAS)

Makrofagaktiverande syndrom (MAS) är ett livshotande hyperinflammatoriskt tillstånd som kan komplicera autoimmuna systemsjukdomar såsom jSLE.

MAS är en form av sekundär hemofagocyterande lymfohistiocytos (HLH) och kännetecknas av okontrollerad aktivering av makrofager och cytotoxiska T-celler, vilket leder till cytokinstorm, hemofagocytos och multiorgansvikt.

Tillståndet är sannolikt underrapporterat vid jSLE och kan ibland debutera samtidigt med eller till och med före SLE-diagnos (Abdirakhmanova 2021).

Misstanke om MAS kräver omedelbar åtgärd. MAS med CNS-påverkan är ett akut tillstånd. Barnreumatolog eller pediatrik bakjour vid universitetsklinik bör kontaktas omgående.

Ihållande feber trots höga doser glukokortikoider är ett allvarligt varningstecken och bör väcka stark misstanke om MAS.

12. Transition

Tonårstiden i kombination med kronisk sjukdom och långvarig läkemedelsbehandling innebär särskilda utmaningar, bland annat bristande behandlingsföljksamhet.

Transition från barn- till vuxensjukvård bör ses som en **långsiktig och strukturerad process**, inte en enskild överföring. Arbetet bör påbörjas tidigt och syfta till att gradvis öka ungdomens självständighet, kunskap om sjukdomen och ansvar för den egna vården.

En oplanerad eller för tidig överföring innebär ökad risk för bristande uppföljning och ökad sjukdomsaktivitet (Renon 2025).

Följande områden bör regelbundet följas upp under transitionsperioden:

- ungdomens förväntningar på vuxenvården
- grad av självständighet i vårdkontakter
- riskbruk av alkohol och droger
- vaccinationsstatus
- kunskap om sjukdom och läkemedelsbehandling

-
- fertilitet, graviditet och preventivmedel

En strukturerad och multidisciplinär överföring till vuxensjukvården rekommenderas för att säkerställa kontinuitet, god behandlingsfölsamhet och minskad risk för sjukdomsskov. Gemensamma mottagningsbesök med barn- och vuxenreumatolog bör eftersträvas (Renson 2025).

ACR och EULAR/PreS har publicerat riktlinjer och verktyg för transitionsprocessen (Foster 2017).

13. Prognos

Debut av SLE i barndomen innebär ofta långvarig läkemedelsbehandling och regelbunden uppföljning under både barn- och vuxenålder.

Höga SLEDAI-poäng vid sjukdomsdebut är associerade med ökad risk för CNS- och njurengagemang och med en sämre långtidsprognos (Hiraki 2008).

Långtidsuppföljningar visar att mer än hälften av patienterna med jSLE utvecklar irreversibel organskada i vuxen ålder, och risken ökar successivt med sjukdomens duration. Cirka en tredjedel av patienterna har kvarstående aktiv sjukdom i vuxen ålder trots lång behandlingstid (Mirguet 2024).

Även läkemedelsbehandlingen, särskilt långvarig glukokortikoidanvändning, bidrar till risken för bestående skador såsom tillväxthämning och avaskulär nekros.

Komplett remission utan läkemedelsbehandling är relativt ovanligt. I en studie stod mer än två tredjedelar av patienterna kvar på perorala steroider efter 16 års uppföljning (Hersh 2009).

Barndomsdebut av SLE har i flera studier identifierats som en prediktor för ökad mortalitet (Hersh 2010). Trots detta har överlevnaden förbättrats avsevärt under de senaste decennierna tack vare tidigare diagnos och förbättrad behandling (Miettunen 2014).

14. Referenser

- Abdirakhmanova A, Sazonov V, Mukusheva Z, et al. Macrophage Activation Syndrome in Pediatric Systemic Lupus Erythematosus: A Systematic Review of the Diagnostic Aspects. **Front Med (Lausanne)**. 2021;8:681875.
- Akbar L, Khader MS, Elshaer R, et al. Prepubertal to adolescent lupus: age-related variations in clinical, laboratory, and outcome profiles. **Lupus**. 2025;34(10):1049-1056.
- Akhavan PS, Su J, Lou W, et al. The early protective effect of hydroxychloroquine on the risk of cumulative damage in patients with systemic lupus erythematosus. **J Rheumatol**. 2013;40(6):831-841.
- Al-Abbad AJ, Cabral DA, Sanatani S, et al. Echocardiography and pulmonary function testing in childhood-onset systemic lupus erythematosus. **Lupus**. 2001;10(1):32-37.
- Amoura Z, Bader-Meunier B, Antignac M, et al. French protocol for the diagnosis and management of systemic lupus erythematosus. **Rev Med Interne**. 2024;45(9):559-599.
- Argüelles Balas D, Barral Mena E, Calvo-Aranda E. Anifrolumab in childhood-onset systemic lupus erythematosus: a promising option after belimumab failure. **Ann Rheum Dis**. 2025;84(9):1608-1610.
- Aringer M, Houssiau F, Gordon C, et al. Adverse events and efficacy of TNF-alpha blockade with infliximab in patients with systemic lupus erythematosus: long-term follow-up of 13 patients. **Rheumatology (Oxford)**. 2009;48(11):1451-1454.
- Aringer M, Costenbader K, Daikh D, et al. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus. **Arthritis Rheumatol**. 2019;71(9):1400-1412.
- Bajema IM, Wilhelmus S, Alpers CE, et al. Revision of the International Society of Nephrology/Renal Pathology Society classification for lupus nephritis. **Kidney Int**. 2018;93(4):789-796.
- Batu ED, Sener S, Atamyildiz Ucar S, et al. A diagnostic algorithm to evaluate elevated C-reactive protein levels in juvenile systemic lupus erythematosus. **Biomarkers**. 2025;30(5):380-385.
- Bernatsky S, Kale M, Ramsey-Goldman R, et al. Systemic lupus and malignancies. **Curr Opin Rheumatol**. 2012;24(2):177-181.
- Bertsias GK, Salmon JE, Boumpas DT. Therapeutic opportunities in systemic lupus erythematosus: state of the art and prospects for the new decade. **Ann Rheum Dis**. 2010;69(9):1603-1611.
- Bertsias GK, Tektonidou M, Amoura Z, et al. Joint EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of adult and paediatric lupus nephritis. **Ann Rheum Dis**. 2012;71(11):1771-1782.
- Borgia R, Gerstein M, Levy DM. Features, treatment and outcomes of macrophage activation syndrome in childhood-onset systemic lupus erythematosus. **Arthritis Rheumatol**. 2018;70(4):616-624.

Brufatto MZ, Lanças SHS, de Albuquerque Pedrosa Fernandes T, et al. Childhood-onset systemic lupus erythematosus (cSLE) and malignancy: a nationwide multicentre series review. **Adv Rheumatol**. 2024;64(1):13.

Brunner HI, Abud-Mendoza C, Viola DO, et al. Safety and efficacy of intravenous belimumab in children with systemic lupus erythematosus. **Ann Rheum Dis**. 2020;79(10):1340-1348.

Brunner HI, Abud-Mendoza C, Mori M, et al. Efficacy and safety of belimumab in paediatric and adult patients with systemic lupus erythematosus: an across-study comparison. **RMD Open**. 2021;7(3):e001747.

Brunner HI, Antón J, Calvo-Penadés I, et al. Pharmacokinetics, Pharmacodynamics, and Safety of Subcutaneous Belimumab in Pediatric Patients With Systemic Lupus Erythematosus: A Multicenter, Open-Label Trial. **Arthritis Care Res (Hoboken)**. Published online November 19, 2025. doi:10.1002/acr.25700

Campos LM, Marra PS, Doria CR, et al. Updates in diagnosis and treatment of pediatric antiphospholipid syndrome. **Curr Rheumatol Rep**. 2024;26(10):366-374. doi:10.1007/s11926-024-01156-7

Chan EY, Marks SD. Childhood-onset lupus nephritis: unique aspects and challenges in management. **Kidney Int**. 2025;108(5):799-810.

Charras A, Smith E, Hedrich CM. Systemic lupus erythematosus in children and young people. **Curr Rheumatol Rep**. 2021;23(3):20.

Chiewchengchol D, Murphy R, Edwards SW, et al. Mucocutaneous manifestations in juvenile-onset systemic lupus erythematosus. **Pediatr Rheumatol Online J**. 2015;13:1.

Cognard J, Pietrement C, Laurent A, et al. Indications, efficacy and safety of rituximab in childhood-onset systemic lupus erythematosus: a retrospective study of the JIR cohort. **Rheumatology (Oxford)**. 2025;64(9):4921-4929.

Elshaer R, Jaber S, Odeh N, Arbili L, Al-Mayouf SM. Safety and efficacy of biologics in childhood systemic lupus erythematosus: a critical systematic review. **Clin Rheumatol**. 2024;43(3):863-877.

Fang Y, Chen Z, Zhang W. Clinical efficacy and short-term prognosis of belimumab in the treatment of systemic lupus erythematosus in children. **Am J Transl Res**. 2025;17(10):8033-8046.

Fanouriakis A, Kostopoulou M, Anders HJ, et al. EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus with kidney involvement: 2025 update. **Ann Rheum Dis**. 2025;Published online Oct 16. doi:10.1016/j.ard.2025.09.007

Foster HE, Minden K, Clemente D, et al. EULAR/PReS standards and recommendations for the transitional care of young people with juvenile-onset rheumatic diseases. **Ann Rheum Dis**. 2017;76(4):639-646.

-
- Gladman DD, Ibañez D, Urowitz MB. Systemic lupus erythematosus disease activity index 2000. **J Rheumatol.** 2002;29(2):288-291.
- Gonzalez-Crespo Lopez-Fernandez JI, Usera G, Poveda MJ, et al. Outcome of silent lupus nephritis. **Semin Arthritis Rheum.** 1996;26(1):468-476.
- Groot N, de Graeff N, Marks SD, et al. European evidence-based recommendations for the diagnosis and treatment of childhood-onset lupus nephritis: the SHARE initiative. **Ann Rheum Dis.** 2017;76:1965-1973.
- Groot N, de Graeff N, Avcin T, et al. European evidence-based recommendations for diagnosis and treatment of childhood-onset systemic lupus erythematosus: the SHARE initiative. **Ann Rheum Dis.** 2017;76:1788-1796.
- Hanif M, Sarker C, Al-Abadi E, et al. Contributors to organ damage in childhood lupus: corticosteroid use and disease activity. **Rheumatology (Oxford).** 2025;64(5):3028-3038.
- Hersh AO, Trupin L, Yazdany J, et al. Childhood-onset disease as a predictor of mortality in systemic lupus erythematosus. **Arthritis Care Res.** 2010;62(8):1152-1159.
- Hersh AO, von Scheven E, Yazdany J, et al. Differences in long-term disease activity and treatment of adult patients with childhood- and adult-onset systemic lupus erythematosus. **Arthritis Rheum.** 2009;61:13-20.
- Hiraki LT, Benseler SM, Tyrrell PN, et al. Clinical and laboratory characteristics and long-term outcome of pediatric systemic lupus erythematosus. **J Pediatr.** 2008;152(4):550-556.
- Hsu, Yang, Wang, et al. Risk factors for subsequent lupus nephritis in patients with juvenile-onset systemic lupus erythematosus: a retrospective cohort study. **Pediatric Rheumatology** 2023; 21:28.
- Kamphuis S, Silverman ED. Prevalence and burden of pediatric-onset systemic lupus erythematosus. **Nat Rev Rheumatol.** 2010;6:538-546.
- Levinsky Y, Broide M, Kagan S, et al. Performance of 2019 EULAR/ACR classification criteria for systemic lupus erythematosus in a pediatric population. **Rheumatology (Oxford).** 2021;60:keab140.
- Li H, Chen C, Yang H, Tu J. Efficacy and safety of belimumab combined with the standard regimen in treating children with lupus nephritis. **Eur J Pediatr.** 2024;183(9):3987-3995.
- Lin TW, Lin YT, Hu YC et al. Rituximab as an effective add-on maintenance therapy for disease activities in childhood-onset systemic lupus erythematosus. **Lupus Sci Med.** 2024;11(1):e000987.
- Mackensen, A., Müller, F., Mougiakakos, D. et al. Anti-CD19 CAR T cell therapy for refractory systemic lupus erythematosus. **Nat Med** 28, 2124–2132 (2022).
- Mahmoud I, Jellouli M, Boukhris I, et al. Efficacy and safety of rituximab in pediatric systemic lupus erythematosus: a systematic review. **J Pediatr.** 2017;187:213-219.
-

Marks SD, Tullus K. Modern therapeutic strategies for paediatric systemic lupus erythematosus and lupus nephritis. **Acta Paediatr.** 2010;99(7):967-974.

Miettunen PM, Ortiz-Alvarez O, Petty R, et al. Gender and ethnic origin have no effect on long-term outcome of childhood-onset systemic lupus erythematosus. **J Rheumatol.** 2004;31(8):1650-1654.

Mirguet A, Aeschlimann FA, Lemelle I, et al. Long-term outcomes of childhood-onset systemic lupus erythematosus. **Rheumatology (Oxford).** 2025;64(4):2209-2213.

Moore TL, Bandlamudi R, Alam SM, et al. Parvovirus infection mimicking systemic lupus erythematosus in a pediatric population. **Semin Arthritis Rheum.** 1999;28:314-318.

Natoli V, Charras A, Hahn G, et al. Neuropsychiatric involvement in juvenile-onset systemic lupus erythematosus. **Mol Cell Pediatr.** 2023;10(1):5.

Orozco J, Nguyen J, Yasrebi SM, et al. Severe gastrointestinal manifestations in childhood-onset lupus. **Lupus.** 2025;34(7):721-741.

Palafox-Flores JG, Valencia-Ledezma OE, Vargas-López G, et al. Systemic lupus erythematosus in pediatric patients: pulmonary manifestations. **Respir Med.** 2023;220:107456.

Parodi A, Davì S, Pringe AB, et al. Macrophage activation syndrome in pediatric systemic lupus erythematosus. **Arthritis Rheum.** 2009;60(11):3388-3399.

Pearl E, Clowse ME. Systemic lupus erythematosus and pregnancy outcomes: an update and review of the literature. **Curr Opin Rheumatol.** 2014;26(2):118-123.

Pin A, Tesser A, Pastore S, et al. Biological and Clinical Changes in a Pediatric Series Treated with Off-Label JAK Inhibitors. **Int J Mol Sci.** 2020;21(20):7767.

Pisetsky DS. Antinuclear antibodies in rheumatic disease: a proposal for a function-based classification. **Scand J Immunol.** 2012;76(3):223-228.

Qin Y, Ma J, Vinuesa CG. Monogenic lupus: insights into disease pathogenesis and therapeutic opportunities. **Curr Opin Rheumatol.** 2024;36(3):191-200.

Renon T, Lightstone L, Ciurtin C, et al. The unique challenges of childhood-onset systemic lupus erythematosus and lupus nephritis patients. **Pediatr Nephrol.** 2025;40(10):3045-3053.

Ross E, Abulaban K, Kessler E, et al. Non-pharmacologic therapies in treatment of childhood-onset systemic lupus erythematosus: A systematic review. **Lupus.** 2022;31(7):864-879.

Rúa-Figueroa Í, Salman-Monte T, Reigosa J, et al. Multidisciplinary consensus on the use of hydroxychloroquine in patients with systemic lupus erythematosus. **Reumatol Clin (Engl Ed).** 2024 Jun-Jul;20(6):312-319.

Ruiz-Irastorza G, Crowther M, Branch W, et al. Antiphospholipid syndrome. **Lancet**. 2010;376(9751):1498-1509.

Sammaritano LR, Askanase A, Bermas BL, et al. 2025 American College of Rheumatology (ACR) Guideline for the Treatment of Systemic Lupus Erythematosus. **Arthritis Rheumatol**. Published online November 4, 2025. doi:10.1002/art.43452

Semo-Oz R, Wagner-Weiner L, Edens C, et al.. Adherence to medication by adolescents and young adults with childhood-onset systemic lupus erythematosus. **Lupus**. 2022 Oct;31(12):1508-1515.

Silva CA, Aikawa NE, Bonfa E. Updates in the care and management of children and adolescents with systemic lupus erythematosus. **Curr Opin Rheumatol**. 2024;36(5):315-321.

Smith EMD, Aggarwal A, Ainsworth J, et al. PReS-endorsed international childhood lupus T2T task force definition of childhood lupus low disease activity state. **Clin Immunol**. 2023;250:109296.

Sun L, Shen Q, Gong Y, et al. Safety and efficacy of telitacicept in refractory childhood-onset systemic lupus erythematosus: A self-controlled before-after trial. **Lupus**. 2022;31(8):998-1006.

Unal D, Cam V, Emreol HE, et al. Diagnosis and management of pediatric neuropsychiatric systemic lupus erythematosus. **Paediatr Drugs**. 2024;26(4):381-395.

Yee CS, Farewell VT, Isenberg DA, et al. The use of Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index-2000 to define active disease. **Rheumatology (Oxford)**. 2011;50(5):982-988.

Yen TL, Yong SB, Yii CY, et al. Belimumab in Childhood Onset SLE: Update and Evidence. **Int J Rheum Dis**. 2025;28(4):e70207.

Zajc Avramovic M, Avcin T. Antiphospholipid syndrome in children. **Best Pract Res Clin Rheumatol**. 2024;38(3):101986.

15. Bilaga

SLEDAI POÄNG. Bedöm varje symtomgrupp efter aktuella symptom (vid besök eller föregående 10 dagar)

Poäng	Organ	Symtom	Definition
8	Neuro	Kramp	Nydebuterad krampsjukdom. Uteslut metabol, infektiös eller läkemedelsutlöst orsak
8	Neuro	Psykos	Funktionsinskränkning pga störd verklighetsuppfattning såsom hallucinationer, ologiskt tänkande, katatoni, tankeslöhet eller uttalat ologiskt, bisartt alt oorganiserat tankeinnehåll Uteslut bakomliggande uremi eller läkemedelsorsak
8	Neuro	Hjärnpåverkan	Försämrade mental förmåga med påverkad orienteringsförmåga, minne eller annan kognitiv påverkan, med hastig debut och fluktuerande förlopp. Inbegriper medvetandepåverkan med nedsatt koncentrationsförmåga, och oförmåga att bibehålla uppmärksamhet till omgivningen, samt minst två av följande: perceptionsstörning, osammanhängande tal, sömnlöshet, fatigue eller ökad alt minskad psykomotorisk aktivitet Uteslut metabol, infektiös eller läkemedelsutlöst orsak
8	Neuro	Synstörning	Näthinneförändringar: cytoide kroppar, retinal blödning, seröst exudat. Blödning i sclera eller opticusneurit. Uteslut förhöjt blodtryck, infektion eller läkemedelsorsak
8	Neuro	Kranialnervs- påverkan	Nydebuterad motorisk eller sensorisk neuropati, som engagerar kranialnerv
8	Neuro	Lupus Huvudvärk	Svår ihållande handikappande huvudvärk: kan påminna om migrän men med utebliven behandlingseffekt av potent analgetika
8	Neuro	CVA	Nydebuterad CVA (cerebrovaskulär accident/händelse). Uteslut arterioskleros
8	Kärl	Vaskulit	Sår, gangrän, ömmande fingerknutor, nagelbandsinfarkt, blödningar i nagelbädden alt biopsi- eller angiografiverifierad vaskulit
4	Leder	Artrit	Mer än 2 leder med smärta och inflammationstecken (dvs ömhet, svullnad eller utgjutning). Ofta migrerande artralgi
4	Muskler	Myosit	Proximal muskelvärk eller svaghet, med förhöjt CK/aldolas, EMG-förändringar eller myosit vid biopsi
4	Njurar	Urinsediment	Korniga cylindrar eller erytrocytcylindrar i sediment
4	Njurar	Hematuri	> 5 röda blodkroppar/synfält. Uteslut njursten, UVI eller annan genes
4	Njurar	Proteinuri	> 500 mg/24 timmar
4	Njurar	Pyuri	> 5 vita blodkroppar/synfält. Uteslut UVI
2	Hud	Nya utslag	Nydebuterad eller recidiv av inflammatoriska hudutslag
2	Hud/Hår	Alopeci	Nydebuterat eller återkommande håravfall
2	Hud	Slemhinnesor	Nydebuterat eller återkommande sår i mun- eller nässlemhinna
2	Pulm	Pleurit	Bröstmärta med pleural utgjutning, förtjockning eller gnidningsljud
2	Kardio	Perikardit	Bröstmärta (tryck/ont över bröstet) med minst 1 av följande: gnidningsljud, utgjutning eller EKG-förändringar
2	Immun	Komplementbrist	Sänkning av CH50, C3, eller C4 (under referensområdet)
2	Immun	Anti-dsDNA	Förhöjda anti-dsDNA-antikroppar
1	Feber	Feber	>38°C utan infektion
1	Blod	Trombocytopeni	<100,000 TPK/mm ³
1	Blod	Leukopeni	<3,000 LPK/mm ³ . Uteslut läkemedelsutlöst orsak
TOTAL POÄNG			(Summan av poängsatta organområden)