

Bilaga A

EULAR & ACR:s klassifikationskriterier för systemisk lupus erythematosus från 2019 (minst 10 poäng krävs för diagnos)*

Ingångskriterium: Positiv ANA med immunflorescens i titer 1:80

(alternativt titer motsvarande gräns för positivt test lokalt;

immunflorescens [HEp2-celler] rekommenderas)

Domän:	Manifestation/labfynd:	Poängvikt:	Definition:
<i>Allmänsymptom</i>	Feber	2	Kroppstemperatur >38,3°C
<i>Hematologi</i>	Leukopeni	3	Partikelkoncentration <4.000/mm ³
	Trombocytopeni	4	Partikelkoncentration <100.000/mm ³
	Hemolytisk anemi	4	Påvisad hemolys, exv. genom retikulyocytos, lågt haptoglobin, stegrad bilirubin eller laktatdehydrogenas / KOMBINATION med positivt Coombs test
<i>Neuropsykiatri</i>	Delirium	2	Karaktäriseras av: 1) förändrad medvetandegrad eller vakenhet med nedsatt förmåga till fokus; 2) symptomutveckling över timmar till <2 dagar; 3) symtomvariationer över tid; 4) antingen 4a) akut/subakut förändring av kognition (t. ex. minnesstörning eller desorientering) eller 4b) beteendeförändring avseende humör eller affektion (t. ex. rastlöshet eller förändrad dygnsrytm)
	Psykos	3	Karaktäriseras av: 1) vanföreställningar med/utan hallucinationer samt 2) frånvaro av delirium
<i>Mukokutan</i>	Kramper	5	Primärt generaliserat anfall eller partiellt/fokal anfall
	Alopeci	2	Idk-ärrbildande alopeci observerat av läkare alt. via fotografi
	Orala sår	2	Orala sår observerade av en läkare alt. via fotografi
	Subkutan/diskoid LE	4	Subakut kutan LE observerat av läkare eller via fotografi: Ringformad eller papulosquamous (psoriasiform) kutan utslag, vanligen utlöst av UV-ljus. Om hudbiopsi utförs måste typiska förändringar föreligga (interfasvakuolär dermatit bestående av en perivaskulär lymfohistiocytisk infiltration, ofta med mudn observerat) ELLER Diskoid LE observerat av läkare eller via fotografi: Erytematösa utbredda kutana lesioner med sekundära förändringar av atrofisk ärrbildning, dyspigmentering, ofta follikulär hyperkeratos/pluggning (skalpen), vilket leder till ärrbildning alopeci i hårbotten. Om hudbiopsi utförs måste typiska förändringar finnas (interfasvakuolär dermatit bestående av ett perivaskulärt och/eller nära lymfohistiocytiskt infiltrat. I hårbotten kan follikulära keratinproppar ses. I långvariga lesioner kan mudnutfallning förekomma)
	Akut kutan LE	6	Fjärilsexantem observerat av läkare eller via fotografi: Om hudbiopsi utförs måste typiska förändringar finnas (interfasvakuolär dermatit bestående av perivaskulärt lymfohistiocytiskt infiltrat, ofta med mudn observerat. Perivaskulärt neutrofil infiltrat kan föreligga vid kort symptomduration).
<i>Serosa</i>	Serosal utgjutning	5	Radiologiskt bevis krävs (exv. ultraljud, röntgen, DT, MR) av pleural och/eller perikardiell utgjutning
	Akut perikardit	6	Minst 2 av följande: 1) perikardiell bröstsmärta (vanligtvis skarp, förvärrad vid inspiration, förbättrad genom framåtlutning, 2) Gnidningsljud vid auskultation, 3) EKG med ny utbredd ST-höjning och/eller sänkt PQ-sträcka, 4) ny eller försämrad perikardiell utgjutning vid radiologi (exv. ultraljud, röntgen, DT, MR)
<i>Muskuloskeletal</i>	Ledengagemang	6	Antingen: 1) synovit som involverar 2 till flera leder med svullnad eller utgjutning ELLER 2) ömhet i två till flera leder och minst 30 min morgonstelhet
<i>Njurar</i>	Proteinuri >0,5 gram/24h	4	Proteinuri >0,5 gram/dygn vid 24 timmars urinsamling eller motsvarande U-protein/kreatinin kvot
	Membranös nefrit eller klass II enl. ISN/RPS	8	Klass II: Mesangiell proliferativ SLE nefrit: ren mesangiell hypercellularitet eller mesangiell matrixutvidgning med ljusmikroskopi och mesangiella immundepositioner. Ett fåtal isolerade subepiteliala eller subendoteliala depositioner kan ses i immunfluorescens eller med elektronmikroskopi, dock ej med ljusmikroskopi Klass V: Membranös SLE nefrit: globala eller segmentala subepiteliala immundepositioner eller morfologiska rester ses med ljusmikroskopi och via immunfluorescens och/eller elektronmikroskopi, noteras eventuellt även mesangiella avvikelser
	Proliferativ nefrit (Klass III eller IV) enl. ISN/RPS	10	Klass III: Fokal SLE nefrit: aktiv eller inaktiv fokal, segmental eller global endokapillär eller extrakapillär glomerulonefrit som involverar <50% av all glomeruli, typiskt med fokala subendoteliala immundepositioner, med eller utan mesangiella förändringar Klass IV: Diffus SLE nefrit: aktiv eller inaktiv diffus, segmentell eller global endokapillär eller extrakapillär glomerulonefrit som involverar ≥50% av all glomeruli, vanligtvis med diffusa subendoteliala immundepositioner, med eller utan mesangiella förändringar. Denna klass inkluderar de med diffusa s.k. wire loops-depositioner, men med liten eller ingen glomerulär proliferation
<i>Fosfolipidantikroppar</i>	aCL, aβ2GPI alt. pos LA-test	2	Antikardiolipin-antikroppar (IgA, IgG eller IgM) i medel till hög nivå motsvarande >99:e percentilen ELLER positiva anti-β2-glykoprotein-1 antikroppar (IgA, IgG eller IgM) eller positivt test för lupus anti koagulans
<i>Komplement</i>	Lågt C3 eller C4	3	C3 ELLER C4 under normalgräns vid analys
	Lågt C3 och C4	4	Både C3 OCH C4 under respektive normalgräns vid analys
<i>SLE-specifika</i>	Anti-dsDNA	6	Antikroppar mot dsDNA och/eller Smith (Sm) analyserade med metod som har en ≥90% specificitet för SLE, inkluderande relevanta sjukdomskontroller
<i>Autoantikroppar</i>	Anti-Smith	6	

* Endast den högsta poängen inom varje domän räknas.