

Mixed connective tissue disease (MCTD) – Diagnostiske kriterier.

Det finnes i dag ingen internasjonalt aksepterte klassifikasjons- eller diagnostiske kriterier for MCTD. Tre sett med diagnostiske kriterier er mest brukt i klinisk forskning. De er utarbeidet av henholdsvis Sharp (1), Alarcón-Segovia og Villareal (2) og av Kasukawa og medarbeidere (3).

I. Alarcón-Segovia and Villareal kriteriene for MCTD fra 1987: (2)

Det kreves RNP positivitet pluss minst 3 kliniske kriterier. Hvis 1, 2 og 3 er positive, kreves 4 eller 5 i tillegg.

1. Hånd ødem
2. Synovitt
3. Myositt
4. Raynauds fenomenon
5. Akrosclerose

II. Sharps kriterier for MCTD fra 1987: (4)

Det kreves 4 majorkriterier og anti U1RNP eller 2 major kriterier (av 1, 2 og 3) og 2 minorkriterier med anti-U1 RNP.

A. Majorkriterier

1. Myositt (alvorlig)
2. Lungeaffeksjon
 - a. CO diffusjonskapasitet < 70% av normal.
 - b. Pulmonal hypertensjon
 - c. Proliferative vascular lesion av lungebiopsi
3. Raynauds fenomen eller øsofagus dysmotilitet
4. Hovne hender eller sklerodaktyli
5. Høytitret ENA og anti RNP og negativ anti-Sm.

B. Minorkriterier

1. Alopeci
2. Leukopeni
3. Anemi
4. Pleuritt
5. Perikarditt
6. Artritt
7. Trigeminus nevralsgi
8. Malart utslett
9. Trombocytopeni
10. Myositt (mild)
11. Hovne hender ("History of swollen hands")

III. Kasukawa og medarbeidere (JMHW) kriterier for MCTD fra 1987: (3)

Minst 1 av de 2 hyppige symptomene pluss påvisning av anti-snRNP antistoff pluss en eller flere av de blandete symptomene i minst 2 av de 3 undergruppene.

A: Hyppige symptomer

1. Raynauds fenomen.
2. Hovne fingrer eller hånd.

B: Påvist anti-snRNP antibodystoff

C: Blandete symptomer:

1. SLE-like funn
 - a. Polyartritt
 - b. Lymfadenopati
 - c. Ansikts erytem
 - d. Perikarditt eller pleuritt
 - e. Leuko- og/eller trombocytopeni
2. SSc-like funn
 - a. Sklerodaktyli
 - b. Lungefibrose, restriktive lungeforandringer, eller redusert diffusjonskapasitet.
 - c. Minskot motilitet eller utvidet øsofagus.
3. PM-like funn
 - a. Muskelsvakhet
 - b. Forhøyete muskelenzymer (CPK)
 - c. Myogen mønster ved EMG

REFERANSER:

- (1) Sharp GC, Irvin WS, Tan EM, Gould RG, Holman HR. Mixed connective tissue disease - an apparently distinct rheumatic disease syndrome associated with a specific antibody to an extractable nuclear antigen (ENA). *Am J Med* 1972; 52(2):148-159.
- (2) Alarcon-Segovia D, Villareal M. Classification and diagnostic criteria for mixed connective tissue disease. In: Kasukawa R, Sharp GC, editors. *Mixed connective tissue disease and antinuclear antibodies*. Amsterdam: Elsevier, 1987: 33-40.
- (3) Kasukawa R, Tojo T, Miyawaki S. Preliminary diagnostic criteria for classification of mixed connective tissue disease. In: Kasukawa R, Sharp GC, editors. *Mixed connective tissue disease and antinuclear antibodies*. Amsterdam: Elsevier, 1987: 41-47.
- (4) Sharp GC. Diagnostic criteria for classification of MCTD. In: Kasukawa R, Sharp GC, editors. *Mixed connective tissue disease and antinuclear antibodies*. Amsterdam: Elsevier, 1987: 23-30.