



www.pediatric-rheumatology.printo.it

JUVENIELE IDIOPATHISCHE ARTRITIS

Wat is het?

Juvenile idiopathische artritis (JIA) is een chronische ziekte die wordt gekenmerkt door een blijvende ontsteking van een of meerdere gewrichten; de typische verschijnselen van gewrichtsontsteking zijn pijn, zwelling en bewegingsbeperking. “Idiopathisch” betekent dat we niet weten wat de oorzaak van de ziekte is en “juveniel” betekent in dit geval dat de eerste symptomen zich voor het zestiende levensjaar hebben geopenbaard.

Wat betekent “chronische ziekte”?

Een ziekte wordt chronisch genoemd als de juiste behandeling niet leidt tot een onmiddellijk herstel maar slechts tot een verbetering van de symptomen en/of van de uitslag van de laboratoriumtests. Dit betekent ook dat, wanneer de diagnose is gesteld, het onmogelijk is te zeggen hoe lang het kind ziek zal blijven.

Hoe vaak komt JIA voor?

JIA is een zeldzame ziekte; zij treft ongeveer 80-90 kinderen op de 100.000.

Wat zijn de oorzaken van de ziekte?

Ons immuunsysteem beschermt ons tegen virus- en bacteriële infecties. Het immuunsysteem is in staat een onderscheid te maken tussen vreemde en dus gevaarlijke cellen (die worden vernietigd) en onschuldige, eigen cellen.

Algemeen wordt aangenomen dat chronische artritis het gevolg is van een verkeerde reactie (door onbekende oorzaken) van ons immuunsysteem: het is niet meer in staat onderscheid te maken tussen vreemde en eigen cellen en valt dus ook de eigen cellen in het gewricht aan.

Daarom worden ziekten zoals JIA auto-immuunziekten genoemd: het immuunsysteem valt de organen van het eigen lichaam aan.

Maar de mechanismen die JIA en de meeste andere menselijke chronische ontstekingsziekten nu veroorzaken, zijn nog steeds onbekend.

Is het een erfelijke ziekte?

JIA is geen erfelijke ziekte, omdat het niet direct van de ouders op hun kinderen kan worden overgedragen. Toch zijn er enkele genetische factoren, die voor het grootste deel nog ontdekt moeten worden, die aanleg voor de ziekte bepalen. In de wetenschappelijke wereld wordt aangenomen dat de ziekte multi-factorieel is; dat wil zeggen: het gevolg van een combinatie van genetische aanleg en blootstelling aan omgevingsfactoren (zoals bijvoorbeeld ontstekingen). Maar zelfs wanneer er sprake is van genetische aanleg komt het maar zeer zelden voor dat binnen een gezin twee kinderen de ziekte hebben

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Artsen noemen het JIA als de ziekte voor het 16^e levensjaar begint, de artritisklachten langer dan 6 weken duren (hoofdzakelijk om de vormen van tijdelijke artritis als gevolg van een virusinfectie uit te sluiten) en de oorzaak van de artritis onbekend is (doordat alle andere ziektes die artritis kunnen veroorzaken, uitgesloten zijn).

Met andere woorden, onder de term JIA vallen alle vormen van langdurige artritis waarvan de oorzaak onbekend is en die beginnen in de jeugd. Inmiddels zijn verschillende vormen van artritis vastgesteld (zie onder).

De diagnose JIA is dus gebaseerd op de aanwezigheid van én het voortduren van artritis én op het zorgvuldig uitsluiten van welke andere ziekte dan ook, op basis van de medische geschiedenis, lichamelijk onderzoek en laboratoriumtests .

Wat gebeurt er met de gewrichten?

Het synoviaal weefsel (een soort bekleding van het gewrichtskraakbeen) rondom het gewricht, dat normaal heel dun is, wordt beduidend dikker en vult zich met ontstekingscellen en de hoeveelheid synoviaal vocht neemt toe. Dit veroorzaakt zwelling, pijn en bewegingsbeperking. Kenmerkend voor een gewrichtsontsteking is de stijfheid van het gewricht, die optreedt na lange rust en dus vooral 's ochtends duidelijk merkbaar is (ochtendstijfheid).

Vaak probeert het kind de pijn te verminderen door het gewricht in een stand tussen strekken en buigen in te houden; deze stand wordt “antalgisch” genoemd om te onderstrepen dat deze stand gehandhaafd wordt om de pijn te verminderen.

Als de gewrichtsontsteking niet op de juiste wijze behandeld wordt, kan er schade aan het gewricht ontstaan door twee hoofdoorzaken:

- a) het synoviaal vlies kan erg dik worden (vorming van het zogenaamde synoviale pannus) en door de afgifte van verschillende stoffen slijtage aan het gewrichtskapsel en bot veroorzaken;
- b) het langdurig handhaven van de antalgische stand veroorzaakt spieratrofie, op- of intrekking van spieren en zachte weefsels, wat leidt tot vergroeiing.

Zijn er verschillende soorten JIA?

Er bestaan diverse verschillende vormen van JIA. Ze worden hoofdzakelijk onderscheiden volgens de aan- of afwezigheid van systemische symptomen als koorts, huiduitslag, pericarditis (systemische JIA) en volgens het aantal aangedane gewrichten (oligo- of poly-articulaire JIA). Er is overeengekomen dat de verschillende vormen van JIA worden gedefinieerd door de symptomen gedurende de eerste zes maanden van de ziekte. Daarom worden ze ook wel beginvormen genoemd.

Systemische JIA. Deze vorm wordt gekenmerkt door de aanwezigheid, naast de artritis, van systemische kenmerken (systemisch betekent dat verschillende organen in het lichaam kunnen worden aangetast). Het belangrijkste systemische symptoom is het voorkomen van hoge koortspieken, vaak gecombineerd met een zalmkleurige huiduitslag. Andere symptomen kunnen zijn: spierpijn, vergroting van de lever, de milt of de lymfeklieren en ontsteking van de vliezen rond het hart (pericarditis) en de longen (pleuritis). De artritis, meestal poly-articulair (5 of meer aangedane gewrichten), kan bij

het begin van de ziekte aanwezig zijn of pas later ontstaan. Deze ziekte komt bij kinderen van alle leeftijden voor.

Bij ongeveer de helft van de patiënten zijn de systemische klachten het belangrijkste; zij hebben de beste langetermijnprognose. Bij de andere helft van de patiënten verdwijnen vaak op den duur de systemische symptomen, terwijl de gewrichtsklachten toenemen. Bij een minderheid van deze patiënten blijven de systemische klachten naast toenemende gewrichtsklachten bestaan.

Systemische JIA betreft minder dan 10% van alle JIA patiënten; deze typische 'kinderziekte' wordt zelden bij volwassenen waargenomen.

Polyarticulaire JIA. Deze vorm wordt, gedurende de eerste 6 maanden van de ziekte, gekenmerkt door de aanwezigheid van meer dan 5 ontstoken gewrichten zonder bovengenoemde systemische symptomen. De aan- of afwezigheid van een autoantilichaam in

het bloed, de zogenaamde reumafactor (RF) maakt het mogelijk polyarticulaire artritis te onderscheiden in twee subvormen: RF negatief en RF positief.

1) RF positieve polyarticulaire JIA. Deze vorm komt zelden voor bij kinderen (<5% van alle JIA patiënten). Zij wordt beschouwd als het equivalent van de RF positieve reumatoïde artritis bij volwassenen (de meest voorkomende vorm van chronische artritis bij volwassenen). De ziekte veroorzaakt vaak symmetrische artritis, waarbij in het begin vooral de kleine gewrichten van handen en voeten zijn aangedaan; daarna volgen de andere gewrichten. Deze vorm komt meer voor bij meisjes dan bij jongens en begint meestal na het 10^e levensjaar. Het is meestal een ernstige vorm van artritis.

2) RF negatieve polyarticulaire JIA. Deze vorm komt voor bij 15-20% van alle JIA patiënten. Het is een complexe vorm, waar waarschijnlijk verschillende ziektes onder vallen. Zij treedt op op alle leeftijden. De complexiteit ervan weerspiegelt zich in een uiterst variabele prognose.

Oligoarticulaire JIA. Deze vorm wordt, in de eerste zes maanden van de ziekte, gekenmerkt door de aanwezigheid van minder dan 5 aangedane gewrichten, zonder systemische verschijnselen. Zij tast, symmetrisch, de grote gewrichten aan (zoals knieën en enkels). Soms is slechts een gewricht aangedaan (de monoarticulaire vorm). Bij sommige patiënten neemt het aantal aangedane gewrichten na de eerste zes maanden toe tot 5 of meer; we spreken dan van zich uitbreidende oligoarthritis (in het Engels: extended oligoarthritis).

Oligoarthritis begint meestal voor het 6^e levensjaar en komt het meest voor bij meisjes. Als de ziekte beperkt blijft tot enkele gewrichten is, bij een juiste behandeling, de prognose vaak goed; bij de uitgebreide vorm is de prognose wisselend.

Bij een aanzienlijk aantal patiënten kan een ernstige complicatie aan de ogen optreden: ontsteking van het voorste deel van het regenboogvlies (anterieure uveïtis) dat in het oog om de lens zit en waarin de aderen die voor de bloedtoevoer zorgen, zich bevinden. Omdat het voorste deel van het regenboogvlies gevormd wordt door de iris en het ciliair lichaam wordt deze aandoening ofwel chronische anterieure uveïtis ofwel chronische iridocyclitis genoemd.

Als deze aandoening niet herkend wordt en onbehandeld blijft, kan zij zeer ernstige schade aan het oog veroorzaken. Tijdige herkenning van deze complicatie is dan ook

uitermate belangrijk. Daar anterieure uveïtis door ouders en klinische artsen vaak niet opgemerkt wordt - het oog wordt niet rood en het kind klaagt niet over slecht zien – dienen kinderen met een verhoogd risico elke drie tot zes maanden met een zogenaamde spleet lamp gecontroleerd te worden door een oogarts.

Oligoartritis is de meest voorkomende vorm van JIA (50% van alle gevallen). De ANA positieve vorm (zie Laboratorium onderzoeken) in combinatie met uveïtis is een ziekte die alleen bij de jeugd voorkomt en niet waargenomen is bij volwassenen.

Artritis psoriatica. Deze vorm wordt gekenmerkt door artritis in combinatie met psoriasis of psoriatische kenmerken. Psoriasis is een huidziekte met plekken schilferende huid voornamelijk op de ellebogen en de knieën. De huidziekte manifesteert zich ofwel voor ofwel na het begin van de artritis. De vorm is zeer complex wat betreft klinische symptomen en prognose.

Artritis met enthesitis. Het meest voorkomende symptoom is een oligoartritis waarbij hoofdzakelijk de grote gewrichten van de onderste ledematen zijn aangedaan in combinatie met enthesitis. Enthesitis is de ontsteking van de enthesis, het aanhechtingpunt van de pees aan het bot. Gewoonlijk zit de pijn in de voet, achter of onder de hiel. Soms treedt bij deze patiënten een acute anterieure uveïtis op, waarbij – in tegenstelling tot de uveïtis bij de oligoarticulaire vorm – rode ogen, tranende ogen en overgevoeligheid voor licht voorkomen.

De meeste patiënten worden positief bevonden bij de HLA B27 laboratoriumtest. De ziekte treft voornamelijk jongens en begint meestal na het 7e-8e levensjaar. Het verloop van deze vorm is wisselend. Bij sommige patiënten komt de ziekte in remissie, terwijl zij zich bij anderen uitbreidt tot het axiale skelet (de ruggengraat), in de vorm van aantasting van het gewricht tussen heiligbeen en darmbeen (in het onderste gedeelte van de rug). Deze vorm van JIA behoort tot een groep ziektes die meer bij volwassenen voorkomt en spondyloartropathie genoemd wordt omdat de ruggengraat wordt aangetast

Waarvoor wordt chronische iridocyclitis veroorzaakt? Is er een verband met artritis?

Net als bij artritis wordt deze oogontsteking veroorzaakt door een abnormale immuunreactie in het oog (auto-immuun). Het is onbekend welke mechanismen hiervoor verantwoordelijk zijn.

Deze aandoening komt hoofdzakelijk voor bij patiënten met de oligovorm van JIA, op jonge leeftijd, die positief bevonden zijn op de ANA (antinucleaire antilichamen) laboratoriumtests.

Het is niet bekend wat de samenhang is tussen oog- en articulaire ziekte. Het is echter wel belangrijk eraan te blijven denken dat artritis en iridocyclitis elk een eigen verloop hebben, zodat regelmatige controles met de spleet lamp noodzakelijk blijven ook al is de artritis in remissie. Het verloop van iridocyclitis wordt gekenmerkt door periodieke opvlammingen die onafhankelijk zijn van die van de artritis.

Iridocyclitis treedt meestal op na of gelijktijdig met het begin van de artritis; iridocyclitis voorafgaand aan de artritis komt minder voor. Deze laatste vorm heeft een slechte prognose, omdat deze asymptomatische ziekte bij de patiënten pas in een later stadium wordt ontdekt en dus al schade aan het oog heeft veroorzaakt.

Is de ziekte bij kinderen verschillend van die bij volwassenen?

Over het algemeen wel. De polyarticulaire RF positieve vorm treft ongeveer 70% van de volwassen patiënten met reumatoïde artritis; bij kinderen treft zij minder dan 5% van de patiënten. De oligoarticulaire vorm met een vroegtijdig begin treft ongeveer 50% van de JIA-patiënten; bij volwassenen komt zij niet voor. Systemische artritis is kenmerkend bij kinderen en wordt zelden waargenomen bij volwassenen.

Welke laboratoriumtests zijn nodig?

Bij het stellen van de diagnose zijn, naast de klinische symptomen, enkele laboratoriumtests heel bruikbaar om de JIA-vorm beter te definiëren en om vast te stellen welke risico's op complicaties, zoals chronische iridocyclitis, bestaan.

De reumafactor is een autoantilichaam die slechts langdurig en in hoge mate positief wordt bevonden in de polyarticulaire vorm van JIA bij kinderen die overeenkomt met de RF positieve reumatoïde artritis bij volwassenen. Antinucleaire antilichamen (ANA) worden vaak positief bevonden bij patiënten met oligoarticulair, vroegtijdig begonnen JIA. Zij komen voor bij JIA-patiënten met een verhoogd risico op chronische iridocyclitis; deze patiënten dienen dus periodiek (elke drie maanden) een oogonderzoek met een spleet lamp te ondergaan.

HLA-B27 is een celkenmerk dat positief wordt bevonden bij meer dan 80% van de patiënten met artritis met enthesitis. Bij gezonde mensen komt deze eenheid veel minder vaak voor (5-8%). Andere onderzoeken zoals de bezinkingssnelheid van de rode bloedlichaampjes (ESR) of het C-reactieve proteïne (CRP) meten de omvang van de ontsteking en zijn nuttig voor de behandeling, die echter veel meer is gebaseerd op de klinische symptomen dan op de laboratoriumtests. Afhankelijk van de medicatie dienen patiënten regelmatig gecontroleerd te worden (bloedtelling, leverenzymen, urineonderzoek, enz.) op mogelijke medicijnvergiftiging.

Periodieke röntgen foto's zijn nuttig om de ontwikkeling van de ziekte vast te stellen en de therapeutische behandeling daarop aan te passen.

Hoe kunnen we de ziekte behandelen?

Er bestaat geen therapie om JIA te genezen. Het doel van de behandeling is om kinderen in staat te stellen een normaal leven te leiden en om schade aan gewrichten en organen te voorkomen in afwachting van een spontane remissie van de ziekte, die in de meeste gevallen voorkomt na een in duur variabele en onvoorspelbare periode. De behandeling is hoofdzakelijk gebaseerd op het gebruik van medicijnen die de systemische en/of gewrichtsontsteking remmen en op revalidatie voor het behoud van de functie van het gewricht en ter voorkoming van vergroeiing.

De behandeling is heel complex en daarvoor is samenwerking van de verschillende specialisten (kinderreumatoloog, orthopedisch chirurg, fysiotherapeut, ergotherapeut, oogarts) noodzakelijk.

1) Non-steroïde anti-inflammatoire medicijnen (Non-Steroidal Anti-inflammatory Drugs, afgekort NSAID's). Dit zijn symptomatische ontstekingsremmende en koortswerende medicijnen; symptomatisch betekent dat zij niet kunnen leiden tot een remissie van de ziekte, maar slechts dienen om de ontstekingsverschijnselen te beheersen. De meest gebruikte zijn naproxen en ibuprofen; aspirine, hoe effectief en goedkoop ook,

wordt tegenwoordig veel minder gebruikt vanwege de kans op medicijnvergiftiging (systemische effecten bij de bloedtelling, leververgiftiging vooral bij systemische JIA). Deze medicijnen worden over het algemeen goed verdragen en maagproblemen, de bekendste bijwerking bij volwassenen, treden bij kinderen nauwelijks op. Gelijktijdig gebruik van verschillende NSAID's is niet aan te raden, maar gewoonlijk kan het ene NSAID effectief zijn en het andere niet. De optimale werking op de gewrichtsontsteking treedt op na enige weken gebruik.

2) Injecties in het gewricht. Injecties worden gebruikt wanneer een of slechts een paar gewrichten zijn aangedaan en wanneer het voortduren van de gewrichts contractuur (ondergeschikt aan de pijn) kan leiden tot vergroeiing. Het geïnjecteerde medicijn is een langdurig werkend steroïde preparaat. Vanwege het langdurige effect (vaak enkele maanden) wordt de voorkeur gegeven aan triamcinolon hexacetonide; opname van het middel in de bloedsomloop is minimaal.

3) Tweedelijns medicijnen. Deze worden voorgeschreven aan kinderen die een progressieve polyarthritis ontwikkelen ondanks de therapie met NSAID's en steroïde injecties. Tweedelijns medicijnen worden toegevoegd aan de voorafgaande NSAID-therapie, die dus ook voortgezet dient te worden. De werking van de meeste tweedelijns medicijnen wordt optimaal merkbaar na enige weken of maanden van gebruik.

De eerste keuze bij deze medicijnen bestaat uit een lage wekelijkse dosering van methotrexaat. Dit middel werkt bij de meeste patiënten goed. Het heeft een ontstekingsremmende werking, maar het kan ook, bij sommige patiënten en via onbekende mechanismen, leiden tot een remissie van de ziekte. Het wordt normaliter goed verdragen; misselijkheid en een verhoging van de transaminase waarden (een leverenzym) zijn de meest bekende bijwerkingen. Vanwege mogelijke medicijnvergiftiging is een periodieke laboratorium controle noodzakelijk.

Door het medicijn te combineren met foliumzuur, een vitamine, vermindert het risico op bijwerkingen.

Salazopyrine blijkt ook effectief te zijn bij JIA, maar wordt gewoonlijk minder goed verdragen dan methotrexaat. Er is minder ervaring met salazopyrine dan met methotrexaat.

Tot nu toe heeft geen enkele studie de werkzaamheid bij JIA kunnen aantonen van het gebruik van andere in potentie nuttige medicijnen zoals cyclosporine of leflunomide. Cyclosporine is een waardevol medicijn bij de behandeling van het steroïd-resistente macrofage activeringssyndroom. Dit is een ernstige en mogelijk levensbedreigende complicatie bij systemische JIA, die kan volgen op een zware algemene opvlamming van het ontstekingsproces. Er is nauwelijks of geen informatie over het gebruik van leflunomide bij kinderen.

De introductie van de zogenaamde anti-TNF-medicijnen, middelen die de tumor necrose factor (TNF) – een belangrijk onderdeel van het ontstekingsproces – blokkeren, biedt nieuwe perspectieven. Deze middelen worden alleen of samen met methotrexaat gebruikt en zijn bij de meeste patiënten effectief. Ze werken snel en tot nu toe blijken ze veilig. Langduriger onderzoek is noodzakelijk om de bijwerkingen op lange termijn vast te stellen.

Zoals bij alle tweedelijns medicijnen is ook hier strikte medische controle noodzakelijk. Anti-TNF-medicijnen zijn heel duur.

4) Corticosteroïden. Dit zijn de meest effectieve ontstekingsremmende medicijnen, maar de toepassing ervan is beperkt, omdat gebruik op lange termijn ernstige bijwerkingen geeft zoals osteoporose en groeistoornissen. Zij zijn echter waardevol bij de behandeling van systemische symptomen die resistent zijn voor andere therapieën, van levensbedreigende systemische complicaties en als “overbruggings” medicijn bij acute opvlamming van de ziekte als men wacht op de werking van tweedelijns medicijnen. Lokale steroïden (oogdruppels) worden gebruikt bij de behandeling van iridocyclitis. Bij ernstige gevallen kunnen steroïde injecties naast het oog of steroïd toediening als tablet noodzakelijk zijn.

5) Orthopedische chirurgie. De belangrijkste indicaties hiervoor zijn prothetische vervanging van een aangetast gewricht en het chirurgisch losmaken van de zachte weefsels bij een permanente contractuur.

6) Revalidatie. Dit is een essentieel onderdeel van de behandeling. Het omvat zowel adequate oefeningen als, indien gewenst, het dragen van spalken om een ongewenste stand van het gewricht te voorkomen. Er moet in een vroeg stadium mee begonnen worden en continue herhaald worden om beweging, spierspanning en kracht op peil te houden en om vergroeiingen te voorkomen, te beperken of te corrigeren.

Wat zijn de belangrijkste bijwerkingen van de behandeling?

De medicijnen die gebruikt worden bij de behandeling van JIA worden gewoonlijk goed verdragen. Maagproblemen, de meest voorkomende bijwerking van NSAID's (die dus ook tijdens de maaltijd moeten worden ingenomen), komen bij kinderen minder voor dan bij volwassenen. NSAID's kunnen een verhoging van de waarden van enkele leverenzymen in het bloed veroorzaken, maar dit komt zelden voor bij andere medicijnen dan aspirine.

Methotrexaat wordt ook goed verdragen. Maagdarm bijwerkingen, zoals misselijkheid en braken, zijn niet ongewoon. Om eventuele medicijnvergiftiging te voorkomen is het belangrijk om regelmatig laboratoriumtests (bloedwaarden en leverenzymen, enz) te laten uitvoeren. De meest voorkomende laboratoriumafwijking is een verhoging van de leverenzymen die weer normaal wordt als men stopt met de medicijnen of de hoeveelheid ervan vermindert. De toediening van foliumzuur helpt om het optreden van leververgiftiging te voorkomen. Overgevoelighedsreacties op methotrexaat kunnen voorkomen, maar zijn zeldzaam.

Salazopyrine wordt over het algemeen goed verdragen; de meest voorkomende bijwerkingen zijn huiduitslag, maagdarmproblemen, verhoogde lever transaminase waarden (lever prikkeling), leukopenie (afname van de witte bloedcellen en dus verhoging van het risico op infecties). Daarom zijn, net als bij methotrexaat, regelmatige laboratoriumonderzoeken noodzakelijk.

Anti-TNF-middelen worden over het algemeen goed verdragen. De patiënten dienen zorgvuldig gevolgd te worden op het mogelijk ontstaan van ernstige infecties.

Langdurig gebruik van steroïden in hoge doseringen gaat samen met enkele ernstige bijwerkingen, waaronder groeistoornissen en osteoporose. Een hoge dosis steroïden leidt tot een duidelijk vergrote eetlust, wat kan leiden tot zwaarlijvigheid. Het is daarom belangrijk kinderen te leren caloriearm voedsel te eten.

Hoe lang duurt de behandeling?

De behandeling duurt zolang als de ziekte voortduurt. De duur van de ziekte is onvoorspelbaar; in de meeste gevallen treedt bij JIA, na enkele of vele jaren, een spontane remissie op. Het verloop van JIA wordt vaak gekenmerkt door afwisselende perioden van remissie en verslechtering, waardoor de therapeutische behandeling steeds aangepast moet worden. Totaal stoppen met de behandeling wordt slechts overwogen na een langdurige en complete remissie van de ziekte.

Oogonderzoek (spleetlanponderzoek); hoe vaak en hoe lang?

Bij risicogevalen (ANA-positief) dient tenminste elke drie maanden een onderzoek gedaan te worden. De patiënten die al iridocyclitis hebben, dienen vaker onderzocht te worden; de frequentie hangt af van de ernst van de ziekte.

Het risico van iridocyclitis neemt metertijd toe; zij kan echter ook jaren na het begin van de artritis ontstaan. Daarom is het raadzaam het oogonderzoek voort te zetten ook al is de artritis in remissie.

Acute uveïtis, die voorkomt bij patiënten met artritis met enthesitis, is symptomatisch (rode ogen, pijn en overgevoeligheid voor licht); daarom is spleetlamponderzoek voor een tijdige diagnose niet nodig.

Hoe is het verloop op lange termijn (de prognose) van artritis?

De prognose van artritis hangt af van de ernst van de ziekte, de klinische vorm van JIA en de vroegtijdige en juiste behandeling. De prognose is duidelijk verbeterd door de verbetering van de therapie gedurende de laatste 10 jaar.

Systemische JIA heeft een variabele prognose. Ongeveer de helft van de patiënten heeft weinig artritsklachten en bij hen wordt de ziekte hoofdzakelijk gekenmerkt door periodieke opvlammingen; de uiteindelijke prognose is vaak goed daar de ziekte regelmatig in een spontane remissie komt. Bij de andere helft van de patiënten wordt de ziekte gekenmerkt door een voortdurende artritis, terwijl de systemische symptomen met de jaren verdwijnen; bij deze patiënten kan gewrichtsbeschadiging optreden. Bij een kleine minderheid van deze tweede groep patiënten duren zowel de systemische symptomen als de gewrichtsontstekingen voort; deze patiënten hebben de slechtste prognose en bij hen kan amyloidose optreden, een ernstige complicatie waarvoor zware immunosuppressieve behandeling noodzakelijk is. RF positieve polyarticulaire JIA kent vaker een progressief verloop t.a.v. de gewrichten en kan leiden tot ernstige gewrichtsbeschadiging. RF negatieve polyarticulaire JIA is complex, zowel qua klinische symptomen als qua prognose. De algemene prognose is echter veel beter dan bij RF positieve JIA; slechts bij een kwart van de patiënten treedt schade aan de gewrichten op. Oligoarticulair artritis, kent vaak een goede prognose inzake de gewrichten als de ziekte beperkt blijft tot minder dan 5 gewrichten. Voor patiënten bij wie de ziekte zich uitbreidt tot meerder gewrichten is de prognose gelijk aan die voor patiënten met RF negatieve polyarticulaire JIA. Bij de meeste patiënten met JIA psoriatica is het verloop van de ziekte gelijk aan die van oligoarticulaire JIA; het risico voor uitbreiding naar polyarticulaire JIA is metertijd wat groter. JIA met enthesiopathie heeft ook een variabele prognose. Bij sommige patiënten komt de ziekte in remissie, terwijl bij anderen de ziekte zich uitbreidt naar het gewricht tussen het heiligbeen en het darmbeen.

Tot nu toe bestaan er geen klinische of laboratoriumkenmerken die kunnen voorspellen welke patiënt bij het begin van de ziekte de ernstigste prognose heeft. Als dat wel het

geval zou zijn zouden we de betreffende patiënten vanaf het begin van de ziekte met zwaardere medicijnen kunnen behandelen.

En wat is het verloop van iridocyclitis?

Onbehandelde iridocyclitis kan ernstige gevolgen hebben zoals vertroebeling van de ooglens (cataract) en blindheid. Als de aandoening echter vroegtijdig behandeld wordt, is het resultaat gewoonlijk goed te noemen.

Zijn inentingen toegestaan?

Als een patiënt wordt behandeld met medicijnen die het immuunsysteem onderdrukken (steroïden, methotrexaat, anti-TNF-middelen, enz), dient inenting met levende, afgezwakte micro-organismen (zoals roodvonk, mazelen, bof, polio Sabin en BCG vaccins) uitgesteld te worden vanwege het aanwezige risico van uitbreiding van de ontstekingen door de verminderde weestand. Vaccins die geen levende micro-organismen bevatten, maar slechts infectieuze proteïnen (zoals tetanus, difterie, polio Salk, hepatitis B, kinkhoest, pneumokokken, hemofilie en meningokokken vaccins) kunnen gegeven worden; het enige theoretische risico is dat het vaccin niet werkt door de immuunsysteem onderdrukkende medicijnen.

Kan het kind regelmatig naar school?

Dit is een van de hoofddoelen van de therapie en het kan in de meeste gevallen bereikt worden. De behandeling van JIA is gedurende de laatste 10 jaar aanzienlijk verbeterd en het is denkbaar dat verschillende nieuwe, krachtige medicijnen in de toekomst beschikbaar zullen zijn. Door de combinatie van behandeling met medicijnen en revalidatie is het nu mogelijk gewrichtsschade bij de meeste patiënten te voorkomen.

Veel aandacht moet ook worden besteed aan de psychologische gevolgen van de ziekte op het kind en het gezin. Een chronische ziekte als JIA is een moeilijke uitdaging voor het hele gezin en, hoe ernstiger de ziekte, hoe moeilijker het is om er goed mee om te gaan. Het is voor het kind moeilijk er goed mee om te gaan als zijn ouders dat niet doen. Ouders kunnen een heel erg sterke band krijgen met hun zieke kind en, om elk mogelijk probleem te voorkomen, over beschermend worden.

Een positieve houding van de ouders die het kind steunen en aanmoedigen om, ondanks de ziekte, zo zelfstandig mogelijk te worden, is uitermate waardevol om het kind te helpen de moeilijkheden die voortkomen uit de ziekte, te overwinnen, goed om te gaan met leeftijdgenootjes en een onafhankelijke, evenwichtige persoonlijkheid te worden.

Daarom dient, indien nodig, psychosociale ondersteuning door het JIA-team te worden aangeboden.

Kan een dieet het verloop van de ziekte beïnvloeden?

Er is geen bewijs dat een dieet de ziekte kan beïnvloeden. In het algemeen heeft een kind een verantwoord dieet nodig aangepast aan zijn leeftijd. Overmatig eten dient vermeden te worden bij patiënten die steroïden gebruiken, daar deze middelen de eetlust verhogen.

Kan het klimaat het verloop van de ziekte beïnvloeden?

Er is geen bewijs dat het klimaat invloed heeft op de kenmerken van de ziekte.

Is sporten toegestaan?

Sporten is een essentieel onderdeel in het dagelijks leven van een normaal kind. Een van de hoofddoelstellingen van de JIA therapie is het kind in staat te stellen een zo normaal mogelijk leven te leiden en zichzelf te zien als niet anders dan leeftijdgenoten. Daarom is de algemene tendens patiënten die sport te laten beoefenen die zij willen beoefenen en te vertrouwen dat zij zullen stoppen als een gewricht pijn doet. Hoewel mechanische stress niet goed is voor een ontstoken gewricht, wordt aangenomen dat de eventuele schade die er uit voortkomt geringer is dan de psychologische schade die optreedt wanneer het kind verboden wordt zijn favoriete sport met vrienden te beoefenen. Deze keuze maakt onderdeel uit van een meer algemene houding ten aanzien van de ziekte, waarbij het kind wordt aangemoedigd zelfstandig om te gaan met de beperkingen die zijn ziekte hem oplegt.

Afgezien van deze overwegingen is het beter sporten aan te moedigen waarbij er weinig of geen mechanische stress ontstaat, zoals zwemmen en fietsen.

Kan het kind regelmatig naar school?

Het is uitermate belangrijk dat het kind regelmatig naar school gaat. Er zijn enkele factoren die de schoolgang kunnen bemoeilijken: loopproblemen en een verminderde weerstand door vermoeidheid, pijn of stijfheid. Daarom is het belangrijk de leerkrachten uit te leggen wat de specifieke behoeften van het kind zijn: schone tafels, regelmatige beweging gedurende de schooltijd om gewrichtsstijfheid te voorkomen, mogelijke schrijffproblemen. Patiënten zouden, zover mogelijk, moeten deelnemen aan de gymlessen; in dat geval moet met dezelfde overwegingen rekening gehouden worden als bovenomschreven bij sportbeoefening.

School is voor een kind wat werk is voor een volwassene, een plaats waar hij leert een autonoom, productief en onafhankelijk persoon te worden. Ouders en leerkrachten moeten alles in het werk stellen om zieke kinderen op een normale manier aan de schoolse activiteiten te laten deelnemen zodat ze goede leerprestaties kunnen leveren, maar ook een goede verstandhouding opbouwen met hun medeleerlingen en met volwassenen en geaccepteerd en gewaardeerd worden door hun vrienden.

Zal het kind als volwassene een normaal leven kunnen leiden?

Dit is een van de hoofddoelstellingen van de therapie; in de meeste gevallen wordt deze doelstelling ook gehaald. De behandeling van JIA is in de laatste 10 jaar ingrijpend verbeterd en het is denkbaar dat er in de nabije toekomst nieuwe krachtige medicijnen bijkomen. Door de combinatie van farmacologische behandeling en revalidatie kan gewrichtsschade nu bij de meeste patiënten worden voorkomen.

Veel aandacht moet ook besteed worden aan de psychosociale gevolgen van de ziekte op het kind en het gezin. Een chronische ziekte als JIA legt een zware druk op het hele gezin; en, uiteraard, hoe ernstiger de ziekte, hoe moeilijker het is om er mee om te gaan. Het is voor het kind lastig om op de juiste wijze met zijn ziekte om te gaan als zijn ouders dat niet doen. De band tussen ouders en kind wordt soms heel hecht; om mogelijke problemen te voorkomen worden ouders dan overbezorgd.

Een positieve houding van ouders die hun kind ondersteunen en aanmoedigen om, ondanks de ziekte zo veel mogelijk zelfstandig te zijn, is uitermate waardevol om het kind te helpen de door de ziekte onstane problemen te overwinnen, op een goede manier

om te gaan met medeleerlingen en een zelfstandige, evenwichtige persoonlijkheid te worden.

Het JIA-team dient, indien nodig, daarvoor psychosociale ondersteuning aan te bieden.