



www.pediatric-rheumatology.printo.it

JUVENILNÍ IDIOPATICKÁ ARTRITIDA

Co je to?

Juvenilní idiopatická artritida (JIA) je chronické onemocnění charakterizované zánětem kloubů. Bolest kloubu, otok a omezení rozsahu pohybu patří mezi hlavní projevy artritidy. Termín “idiopatická” vyjadřuje, že příčiny nemoci nejsou dosud plně objasněny. Začátek projevů nemoci před dosažením věku 16 let je označen termínem “juvenilní”.

Co je chronické onemocnění?

Onemocnění se stává chronickým pokud jeho léčba nevede bezprostředně k plnému uzdravení, ale pouze ke zmírnění jeho projevů a laboratorních nálezů. Také to znamená, že v době stanovení diagnózy není možné předpovědět, jak dlouho bude dítě stonat.

O jak časté onemocnění se jedná?

JIA je vzácné onemocnění, které postihuje asi 80-90 dětí ze 100,000 za rok.

Jaké jsou příčiny JIA?

Systém obranyschopnosti (imunity) chrání člověka před vnějšími škodlivými vlivy, hlavně infekcemi choroboplodnými zárodky, jakými jsou např. bakterie, viry nebo plísňe. K této činnosti je nezbytné, aby dokázal rozlišit cizorodé částice, které mají být zničeny, od tělu vlastních, které je třeba zachovat.

Předpokládá se, že chronická artritida je důsledkem nesprávné odpovědi imunitního systému, který částečně ztratí schopnost odlišit “vlastní” od “cizího” a napadá součásti vlastního těla, zejména klouby. Příčiny této chybné funkce nejsou přesně známy.

Z tohoto důvodu se nemoci jako JIA označují za “autoimunitní”, což znamená, že imunitní systém poškozují tkáně svého vlastního nositele.

Je JIA dědičnou chorobou?

JIA není dědičná, protože se nepřenáší přímo z rodičů na děti. Předpokládá se, že některé vrozené faktory, které ještě nejsou v plné míře známy, mohou ovlivnit vnímavost jedince ke vzniku nemoci. Odborná veřejnost se shoduje na názoru, že JIA je tzv. multifaktoriálním onemocněním. To znamená, že vzniká na podkladě kombinace vrozených (genetických) dispozic a působení zevních faktorů prostředí (pravděpodobně infekcí). K postižení více členů jedné rodiny může tedy dojít, ale taková situace je spíše výjimkou.

Jak se JIA diagnostikuje?

Podle lékaři používané definice se o JIA jedná tehdy, pokud artritida u pacienta mladšího 16 let trvá déle než 6 týdnů. Omezení dobou trvání je důležité k vyloučení akutní postinfekční artritidy, která je častým onemocněním, které obvykle odezní během několika týdnů. Další podmínkou je vyloučení jiných nemocí, které se mohou také projevovat kloubním postižením. Jinak řečeno, termín JIA pokrývá všechny formy

přetrvávající artritidy neobjasněného původu začínající v dětství a dospívání. V rámci JIA je možno rozlišit různé podskupiny, které se liší charakterem kloubního postižení a dalšími projevy (viz dále).

Diagnóza JIA je tedy postavena na přítomnosti a přetrvávání artritidy a pečlivém vyloučení jiných chorob pomocí podrobného prozkoumání předchorobí, klinického vyšetření pacienta revmatologem a vybraných laboratorních testů.

Co se odehrává v kloubech při artritidě?

Vnitřní výstelka kloubního pouzdra, označovaná jako synoviální membrána či synovie, je tenká vrstva tkáně produkující malé množství tekutiny (synoviální tekutina), která umožňuje hladké klouzání kloubních ploch při pohybu a výživu kloubní chrupavky. Při zánětu dochází ke ztlustění synovie díky nahromadění zánětlivých buněk (leukocytů) a novotvorbě vysoce prokrvené pojivové tkáně. Zmnožená synovie vyrábí obvykle zvýšené množství kloubní tekutiny, která je pak označovaná jako kloubní výpotek. Zmnožení tkání a tekutiny uvnitř kloubu pak navenek působí bolestivý otok, obvykle doprovázený omezením pohyblivosti kloubu. Typickým projevem artritidy je ztuhnutí kloubu po delší nehybnosti, zejména ráno (tzv. ranní ztuhlost).

Obvyklou reakcí na bolest a otok kloubu je snaha držet končetinu v pokrčené poloze, při níž je mechanický tlak uvnitř kloubu nejnižší a tím jsou sníženy i bolestivé podněty (tzv. antalgická poloha). Přesto, že je tato poloha pro dítě pohodlnější, dochází při ní k výrazné změně mechaniky kloubu i celé končetiny s velmi negativními důsledky na celý pohybový aparát.

Pokud není artritida řádně léčena, dlouhodobě probíhající zánět může vést k nevratnému poškození kloubu prostřednictvím dvou hlavních mechanismů:

a) ztlustělá, zanícená synovie uvolňuje množství chemických látek, jejichž prostřednictvím dochází k nahlodání povrchu kloubní chrupavky a dále pod ní se nacházející kosti (kloubní eroze); zvýšené prokrvení v zaníceném kloubu může také ovlivnit růstové zóny přilehlých kostí a způsobit urychlení (např. kolenní kloub) nebo naopak předčasné ukončení (např. drobné kolouby ruky a nohy) růstu kostí s následnými změnami v délce i šířce kostí (přerůst či nedorůst);

b) protrahované omezení pohybu a antalgické držení končetiny způsobují chudnutí přiléhajících svalů (tzv. svalová atrofie) a jejich zkrácení, které obvykle vede k upevnění chybného držení končetiny v ohnuté poloze (tzv. fixovaná flekční deformita).

Je jenom jedna JIA nebo existují různé formy této nemoci?

V rámci JIA je možné rozlišit různé podskupiny jednak na základě počtu postižených kloubů, jednak podle přítomnosti dalších přidružených projevů (např. horečky). Na základě mezinárodní dohody se jednotlivé formy JIA určují na základě projevů v průběhu prvních 6 měsíců od začátku onemocnění. Z tohoto důvodu se také označují jako “onset” (anglický termín pro začátek nemoci) formy.

Systemová JIA. Pro tuto formu JIA je kromě artritidy typická přítomnost tzv. systémových projevů. Slovo “systémový” označuje celkové projevy nemoci a případné postižení jiných orgánů (systémů) než pouze kloubů. Hlavním systémovým projevem je vysoká, kolísavá horečka, často provázená výsevem lososově růžové vyrážky. K dalším projevům patří zvětšení jater, sleziny a mízních uzlin, zánět pohrudnice, pobřišnice nebo

osrdečníku a bolest svalů. Artritida postihující libovolný počet kloubů může být přítomna od začátku onemocnění nebo se objeví později v jeho průběhu. Tato forma JIA postihuje děti v jakémkoli věku.

Onemocnění, u něhož v klinickém obraze převládají systémové projevy, se vyskytuje asi u poloviny pacientů a má relativně příznivou dlouhodobou prognózu. U druhé poloviny pacientů se systémové projevy v průběhu času zmírňují, zatímco kloubní onemocnění se zhoršuje. Pouze u malé části těchto pacientů systémové projevy přetrvávají společně s kloubními.

Systémová JIA tvoří asi 10% všech případů; je to onemocnění charakteristické pro dětský věk, u dospělých se podobné onemocnění vyskytuje vzácně.

Polyartikulární JIA. Charakteristická je přítomnost postižení 5 a více kloubů již v průběhu prvních 6 měsíců onemocnění. Podle přítomnosti tzv. revmatoidního faktoru (RF) v krvi lze odlišit dvě podskupiny: RF negativní a RF pozitivní.

1) RF pozitivní polyartikulární JIA je u dětí vzácná (<5% ze všech JIA). Je považována za obdobu dospělé formy RF pozitivní revmatoidní artritidy (nejčastější forma chronické artritidy dospělých). Často způsobuje souměrné postižení drobných kloubů rukou a nohou. Je mnohem častější u dívek než u chlapců a obvykle začíná u jedinců starších 10 let. Je to obvykle rychle postupující, závažná forma artritidy.

2) RF negativní polyartikulární JIA tvoří asi 15-20% všech případů JIA. Je to nejednotná skupina, s velmi různorodou závažností kloubního postižení a tím i obtížně předvídatelnou prognózou. Vyskytuje se u dětí všech věkových skupin.

Oligoartikulární JIA. Charakteristické je postižení 4 a méně kloubů během prvních 6 měsíců onemocnění. Jedná se obvykle o velké klouby, často nesouměrně. U monoartikulární formy je nemocen pouze jeden kloub (nejčastěji kolenní). Pokud v dalším průběhu počet postižených kloubů nepřesáhne 4, hovoříme o perzistentní oligoartritidě. Při postižení vyššího počtu kloubů je pak jedná o tzv. rozšířenou, neboli extendovanou oligoartritidu.

Oligoartritida začíná obvykle před 6 lety věku, častěji u děvčat. Pokud je náležitě léčeno, onemocnění s postižením malého počtu kloubů má poměrně dobrou prognózu. U onemocnění s rozšířením počtu postižených kloubů je prognóza nejistější.

U významné části pacientů dochází k rozvoji závažné mimokloubní komplikace v podobě očního zánětu, tzv. **chronické přední uveitidy**. Uvea je tvořena duhovkou a řasnatým tělesem v přední části oka. Na rozdíl od akutních očních zánětů, které se obvykle projevují zarudnutím a bolestí, chronická uveitida není ve svém začátku vidět ani ji dítě necítí. Přes tento nedostatek počátečních projevů může bez časného zahájení léčby dojít k významnému poškození oka a v nejhorsím případě až ke ztrátě zraku. Časné rozpoznání této komplikace je tedy velice důležité. Proto je nezbytné, aby pacienti s rizikovou formou JIA chodili na pravidelné (nejčastěji každé 3 měsíce) preventivní oční prohlídky s vyšetřením tzv. šterbinovou lampou.

Oligoartritida je nejčastější formou JIA (50% všech případů). Podtyp oligoartritidy s přítomností antinukleárních protilátek (ANA, viz Laboratorní vyšetření) a chronické uveitidy je nemocí typickou pro děti a u dospělých se nevyskytuje.

Psoriatická artritida je charakterizovaná přítomností artritidy a lupénky (psoriázy) nebo některých definovaných jevů sdružených s lupénkou. Lupénka je zánětlivé onemocnění

kůže s tvorbou šupících se ložisek zejména v oblasti loktů a kolen. Kožní projevy mohou předcházet nebo naopak následovat kloubní.

Tato forma JIA je nejednotná jak v klinických projevech, tak prognóze.

Artritida sdužená s entezitidou. Nejčastějším projevem je oligoartritida postihující zejména velké klouby dolních končetin ve spojení s entezitidou. Entezitida je zánět v místě úponu svalových šlach na kosti. Nejčastějším bolestivým místem jsou úpony v oblasti chodidla a paty. Pro tuto podskupinu JIA je charakteristický akutní typ očního zánětu, při němž obvykle oko zarudne, je bolestivé a citlivé na světlo. U velké části pacientů je potvrzena přítomnost vrozené dispozice v podobě laboratorního testu označovaného jako HLA B-27. Nemoc postihuje častěji chlapce a obvykle začíná po dosažení 7-8 let věku. Průběh této formy JIA je různorodý. U některých pacientů má choroba sklon k ústupu, u jiných dochází k jejímu dalšímu rozvoji s postižením kloubů páteře, zpočátku zejména v oblasti její dolní části. Obdoba této formy nemoci je častější u dospělých, kde je často používán termín spondylartropatie (spondylos – řecký termín pro obratel).

Co způsobuje chronickou přední uveitidu? Existuje nějaké spojení s artritidou?

Podobně jako u artritidy, i oční zánět je způsoben abnormální imunitní (autoimunitní) reakcí v oku.

Tato komplikace je zejména pozorována u mladších dětí s oligoartikulárním typem JIA a pozitivitou laboratorního testu na přítomnost antinukleárních protilátek (ANA).

Přesné příčiny spojující kloubní a oční onemocnění do jedné klinické jednotky nejsou známy. Důležité je vědět, že artritida a uveitida mohou probíhat navzájem nezávisle. Z toho důvodu je důležité pokračovat v pravidelných preventivních očních kontrolách i v situaci, kdy je kloubní onemocnění pod kontrolou (v remisi). Pro průběh vlastní uveitidy je typické střídání vzplanutí a zklidnění nezávisle na aktivitě artritidy.

Chronická uveitida obvykle začíná později než artritida, někdy se projeví současně, ve vzácnějším případě může rozvoji artritidy i předcházet. Jelikož ve svém počátku není provázena žádnými jednoznačnými obtížemi může se stát, že je odhalena až v situaci, kdy již došlo k projevům poškození oka a zhoršení zraku.

Liší se onemocnění u dětí od nemoci dospělých?

Většinou ano. Polyartritida s pozitivním revmatoidním faktorem zodpovídá zhruba za 70% dospělé revmatoidní artritidy, zatímco u dětí je přítomna jen asi v 5% případů JIA. Oligoartikulární forma JIA s časným začátkem (50% JIA) se u dospělých nevyskytuje. Systémová forma artritidy je u dospělých velmi vzácná.

Jaká laboratorní vyšetření jsou potřeba?

Základem diagnózy JIA je podrobné fyzikální vyšetření dítěte a zhodnocení předchorobí. Žádné laboratorní vyšetření nepotvrdí ani jednoznačně nevyvrátí diagnózu JIA. Laboratorní vyšetření mají tedy pouze pomocnou úlohu. V době stanovení diagnózy mohou mít význam pro vyloučení jiných případných chorob, způsobujících artritidu. Jejich volba záleží na závažnosti stavu dítěte a klinických projevech. Na základě vybraných testů, jako např. antinukleární protilátky či revmatoidní faktor (viz dále), lze charakterizovat jednotlivé podtypy JIA. V začátku stejně jako dále v průběhu nemoci

pomáhají laboratorní testy sledovat intenzitu zánětlivých projevů a či případné komplikace nemoci samé nebo její léčby.

Revmatoidní faktor (RF) je autoprotilátka, jejíž přítomnost ve vysoké koncentraci charakterizuje RF pozitivní formu polyartikulární JIA. Tento test nemá význam pro stanovení diagnózy JIA, jelikož může být pozitivní i u řady jiných chorob.

Antinukleární protilátky (ANA) jsou často přítomny u pacientů s oligoartikulární formou JIA. Jejich přítomnost zvyšuje riziko rozvoje chronické přední uveitidy.

HLA-B27 je označení pro jednu z běžných povrchových molekul na lidských buňkách. Je přítomna až u 80% jedinců trpících artritidou sdruženou s entezitidou. V běžné populaci zdravých osob se vyskytuje v 5-8%.

Sedimentace erytrocytů (FW) a **C-reaktivní protein (CRP)** odrážejí aktivitu zánětlivého procesu v krvi. Někdy dosahují velmi vysokých hodnot, zejména např. u systémové formy JIA. Normální hodnoty přítomnosti JIA nevylučují a jsou běžně nalézány u lehčích forem oligoartritidy.

Krevní obraz s diferenciací počtem bílých krvinek (KO a diff) odráží jak celkovou aktivitu zánětu, tak případné komplikace. **Biochemická vyšetření** krve a moči pomáhají určit funkci vnitřních orgánů, zejména jater (jaterní testy) a ledvin.

Zobrazovací vyšetření (rentgenové a ultrazvukové metody, magnetická rezonance) jsou používána k upřesnění rozsahu a charakteru poškození kloubů, případně i jiných orgánů.

Jak se dá JIA léčit?

Léčba JIA je komplexní, to znamená, že má řadu součástí, které se navzájem doplňují. Neexistuje jeden lék, který by tuto nemoc definitivně vyléčil, ve velké většině případů však dojde ke zklidnění, často i úplnému a dlouhodobému ústupu projevů artritidy (tzv. remise).

Hlavním cílem léčby je umožnit dítěti vést co nejnornálnější život a předejít rozvoji nevratného poškození kloubů a dalších orgánů (např. zraku při uveitidě). Je založena na kombinaci podávání léků tlumících zánět a bolest a na metodách fyzikální a pomocné léčby, obnovujících a udržujících funkci pohybového aparátu i zařazení dítěte do běžného osobního a školního života. Na léčbě JIA se podílí tým odborníků, jehož členy jsou nejen dětský revmatolog a rehabilitační pracovníci, ale podle potřeby také oční specialista, ortoped, psycholog, učitel a sociální pracovník, případně odborníci jiných lékařských oborů.

1) Nesteroidní antirevmatika (NSA). Jedná se o symptomaticky působící skupinu léků, které ovlivňují bolest (analgetický účinek), zánět (protizánětlivý účinek) a případnou horečku (antipyretický účinek). Pojem symptomatický označuje jejich působení na projevy nemoci, nikoli na její dlouhodobý průběh. Nejčastěji používanými léky této skupiny jsou ibuprofen a naproxen, které jsou obvykle dětmi dobře snášeny. Je vhodné je podávat spíše po jídle. Všechna nesteroidní antirevmatika mohou způsobit zažívací obtíže, u dětí se může projevit nechutenství, u zvláště vnímavých jedinců vzácně krvácení do zažívacího ústrojí. Výskyt vedlejších nežádoucích účinků je u dětí oproti dospělým nízký. Kombinace různých NSA se u dětí používá velmi výjimečně. Někdy je nutné po určité době změnit jeden druh NSA za jiný, ať už pro nedostatečnou účinnost či pro výskyt nežádoucích účinků. Ke zhodnocení případné protizánětlivé účinnosti zvoleného léku je třeba pravidelně ho podávat po dobu alespoň několika týdnů.

2) Nitrokloubní injekční léčba. Podání léku přímo do kloubu se používá nejčastěji v případě postižení menšího počtu kloubů a při přetrvávajícím funkčním omezení (kontraktuře) kloubu. Po odstranění nadbytečné kloubní tekutiny je do kloubu podán dlouhodobě působící kortikosteroid (obvykle triamcinolon acetonid či hexacetonid).

3) Léky druhé linie (bazální léky). Tyto léky jsou voleny individuálně podle závažnosti projevů JIA a odpovědi na podání NSA, případně nitrokloubních injekcí kortikosteroidů. V podávání NSA se obvykle pokračuje i po nasazení bazálního léku. Účinek většiny léků této skupiny nastupuje s prodloužením týdnů až měsíců po nasazení.

Lékem první volby je nízkodávkovaný **metotrexát**, podávaný jednou týdně. Je účinný asi u tří čtvrtin pacientů. Má významný protizánětlivý účinek, v některých případech může navodit I plný ústup (remisi) onemocnění. Děti jej obvykle dobře snášejí. Nejčastějšími vedlejšími účinky jsou žaludeční nevolnost těsně po podání a vzestup jaterních testů v krevním vyšetření. Pro sledování přítomnosti případných vedlejších účinků jsou nutné pravidelné odběry krve. Přidání vitamínu B (kyselina listová) snižuje výskyt vedlejších nežádoucích účinků.

Salazopyrin se svou účinností blíží metotrexátu, je však obvykle hůř snášen. Zkušenosti s jeho použitím u JIA jsou podstatně omezenější než u metotrexátu.

Účinnost dalších léků, např. **cyklosporinu** či **leflunomidu**, nebyla dosud u dětí s JIA dostatečně prověřena. Cyklosporin je s úspěchem používán při léčbě komplikace systémové formy JIA, označované jako syndrom aktivace makrofágů.

V průběhu posledních několika let se na trhu objevily léky nové skupiny, označované jako **anti-TNF léky**. Tyto léky blokují TNF, látku, která je v těle zodpovědná za šíření a udržení zánětlivého procesu. Používají se obvykle v kombinaci s metotrexátem. Jejich účinek nastupuje poměrně rychle a bývá výrazný po dobu podávání. Zásadní ovlivnění nemoci stejně jako případné dlouhodobé vedlejší účinky však nelze zatím pro krátkou dobu používání těchto léků posoudit. Tyto léky jsou vysoce nákladné a jejich použití podléhá v ČR schválení týmem odborníků.

4) Kortikosteroidy patří mezi nejúčinnější protizánětlivé léky vůbec. Mají velký význam v léčbě celkových projevů a život ohrožujících komplikací. Krátkodobé použití může pomoci překonat dobu, než nastoupí účinek léku druhé linie. Jejich dlouhodobé použití je omezeno nebezpečím rozvoje závažných vedlejších účinků, mezi které patří zpomalení růstu a řídnutí kostí (osteoporóza).

Místní použití kortikosteroidů v podobě očních kapek či injekce pod spojivku má význam v léčbě uveitidy.

5) Ortopedicko-chirurgické výkony. V případě výrazného poškození kloubu artritidou provázeného nezvládnutelnou bolestivostí a omezením pohyblivosti lze přistoupit k operativní výměně kloubu umělou náhradou. Vzácně může chirurg pomoci uvolněním měkkých tkání při kontrakturách.

6) Rehabilitace je nedílnou součástí komplexní léčby. Pravidelné cvičení pod vedením speciálně školeného pracovníka pomáhá obnovit správnou funkci kloubů i souhru celého pohybového aparátu. Pravidelné, pomalu stupňované posilování svalů zejména v oblastech postižených kloubů má nesmírný význam v léčbě a předcházení funkčních omezení a deformit i pozdějších mechanických kloubních komplikací. V některých případech jsou doporučeny **protetické pomůcky** charakteru dlah (zejména tzv. klidové, noční dlahy), které pomáhají napravovat nesprávné držení kloubu. Individuální

ortopedické vložky vyrobené na míru pomáhají vyrovnat případný rozdíl délky končetin a tím předcházet jednostrannému přetěžování kloubů.

7) Režimová opatření. Nadměrné přetěžování nemocných kloubů např. jednostranně zaměřeným výkonnostním sportem není vhodné stejně jako nedostatek pohybové aktivity. Dítě je třeba podporovat v provozování běžného věku přiměřeného pohybu bez omezení. U starších dětí a dospívajících, zejména pokud chtějí aktivně sportovat, nedoporučujeme při postižení kloubů dolních končetin dlouhé pochody a běhy, doskoky, kontaktní sporty. Jinak je v každém případě vhodné sportovní aktivity spíše podporovat. Pokud je možná dohoda s učitelem tělesné výchovy považujeme za vhodné nevyřazovat dítě ze školní TV, ale umožnit mu individuálně si volit cvičení, která je schopné dělat s ostatními. Za obecně vhodné pohybové aktivity je považováno plavání a jízda na kole. Neexistuje žádné **dietní opatření**, které by prokazatelně ovlivnilo průběh chronické artritidy. Obecně platí, že strava nemocného dítěte má být co nejpestřejší tak, aby obsahovala dostatek živočišných i rostlinných bílkovin a vitamínů a věku a fyzické aktivitě přiměřenou dodávku tuků (zejména v podobě rostlinných olejů) a cukrů. Vzhledem k nebezpečí odvápnění kostí nemocných kloubů je velice důležitý dostatečný přísun vápníku. Ten je tělu nejlépe dostupný v podobě mléka a mléčných výrobků. Rostoucí organismus by měl dostat kolem 1000mg vápníku denně. Pro jeho správné vstřebání je vhodné doplňovat stravu zejména v zimním období přídatkem **vitaminu D**.

Jaké jsou hlavní vedlejší nežádoucí účinky léčby?

Léky používané pro JIA jsou obvykle dobře snášeny. Případné vedlejší účinky se vyskytují v menší míře než u dospělých. U nesteroidních antirevmatik může dojít k rozvoji žaludečních potíží, výjimečně ke vzestupu jaterních testů. Hlavním vedlejším účinkem metotrexátu je nevolnost a zvracení bezprostředně po podání. Případné změny v jaterních testech či krevním obraze ustupují po přechodném vysazení léku nebo snížení dávky. Tato vyšetření je proto třeba v průběhu léčby pravidelně opakovat (monitorovat). Přecitlivělost na metotrexát v podobě kožních reakcí nebo dechových potíží je vzácná. Salazopyrin může způsobit kožní vyrážku, zažívací potíže, vstup jaterních testů a snížení počtu bílých krvinek v krevním obraze. Stejně jako při podávání MTX i zde je nezbytné pravidelné laboratorní monitorování. Anti-TNF léky bývají snášeny dobře. Hlavním rizikem je rozvoj závažných infekčních komplikací.

Dlouhodobé použití kortikosteroidů ve vyšších dávkách má řadu významných vedlejších účinků, zejména zpomalení až zástavu růstu, řídnutí kostí, vzestup krevního tlaku, rozvoj cukrovky. Vyšší dávky kortikosteroidů výrazně povzbuzují pocit hladu. Nadměrné jedení tak vede k přírůstku na váze, někdy provázenému rozvojem kožních pajizévek (strii). Proto je v takových případech důležité vést dítě ke konzumaci potravin s vyšším obsahem vláknin a omezenou energetickou hodnotou.

Jak dlouho má léčba trvat?

Léčba je podávána po dobu trvání aktivní nemoci a ve většině případů ještě řadu měsíců po dosažení úplného zklidnění (remise). Prodloužení doby podávání léků v počátku remise je založeno na zkušenosti s významným rizikem návratu nemoci po předčasném ukončení léčby. Doby trvání JIA nelze předpovědět. Nemoc má sklon probíhat ve vlnách, střídajících zlepšení a zhoršení projevů, obvykle po dobu několika až řady let, než dojde k dlouhodobé remisi.

Vyšetření očí ve šterbinové lampě: jak často a jak dlouho?

U rizikových pacientů (mladší děti s pozitivitou ANA) je toto oční vyšetření preventivně doporučováno v intervalech 2-3 měsíců dlouhodobě, po řadu let. Celková doba sledování se liší v závislosti na věku dítěte při rozvoji JIA a je třeba v něm pokračovat i v situaci, kdy kloubní onemocnění případně pominulo. Pacienti, u nichž je uveitida nalezena, jsou pak sledováni v závislosti na závažnosti očního postižení.

Akutní uveitida, která může provázet zejména artritidu sdruženou s entezitidou, má obvykle nepřehlédnutelné projevy a proto k její prevenci nejsou pravidelná oční vyšetření nutná.

Jaké jsou dlouhodobé výhledy (prognóza) JIA?

Prognóza JIA záleží jak na klinickém podtypu, tak na individuální závažnosti artritidy. Velký význam má včasné zahájení přiměřeně zvolené léčby. Pokroky v léčbě artritidy dosažené v posledním desetiletí velmi příznivě ovlivnily dlouhodobou prognózu JIA.

Systémová forma JIA má variabilní prognózu. Asi u poloviny pacientů je nemoc charakterizována hlavně opakovanými systémovými projevy, s menším podílem artritidy. Obvykle dojde dříve či později k navození dlouhodobé remise. Ve druhé polovině případů je v popředí klinického obrazu trvalá, často rychle postupující a destruktivní artritida. Systémové projevy obvykle v průběhu let ustupují v častosti i intenzitě. Malá část pacientů, u nichž systémové projevy přetrvávají spolu s aktivním kloubním onemocněním, má relativně nejzávažnější dlouhodobou prognózu. Závažnou komplikací dlouhodobě aktivního onemocnění je rozvoj amyloidózy, která vyžaduje intenzivní imunosupresivní léčbu. Akutním, život ohrožujícím komplikujícím stavem může vzácně být rozvoj syndromu aktivace makrofágů, který se projevuje závažným celkovým stavem dítěte s nekontrolovatelnou horečkou a typickými laboratorními a klinickými změnami.

RF pozitivní polyartikulární JIA je charakterizována často rychle destruuující polyartritidou a vyžaduje intenzivní léčbu.

RF negativní polyartikulární JIA je komplexní jak v projevech, tak v dlouhodobé prognóze. Přesto jsou dlouhodobé výhledy příznivější než u předchozího typu polyartritidy. Asi u jedné čtvrtiny pacientů dochází k rozvoji poškození kloubů.

Oligoartikulární JIA má často příznivou prognózu, zejména ve své perzistentní formě (při postižení pouze malého počtu kloubů). Prognóza rozšířené formy je podobná jako u RF negativní polyartritidy.

Většina pacientů s **psoriatickou artritidou** má nemoc podobnou oligoartikulární JIA, ale v poněkud vyšší míře se v průběhu času mění v polyartikulární onemocnění. Podobně jako u ANA pozitivní oligoartritidy I u tohoto podtypu JIA je vysoké riziko rozvoje klinicky němé, ale o to nebezpečnější chronické přední uveitidy.

JIA sdružená s entezitidou má také variabilní prognózu. U některých pacientů se nemoc zklidňuje, zatímco u jiných postupuje v postižení páteře a křížových kloubů.

Zatím není k dispozici ověřená klinická nebo laboratorní metoda, která by spolehlivě v začátku nemoci pomohla předpovědět, jak vysoké je riziko závažného průběhu s rozvojem kloubního poškození a umožnila tak přesněji určit, kteří jedinci potřebují velmi intenzivní a časnou léčbu.

Jaká je prognóza uveitidy ?

Neléčená uveitida může mít velmi vážné následky, v nejtěžších případech může po fázi zhoršení zrakové ostrosti dojít až k úplnému oslepnutí. Pokud je diagnóza stanovena v časném stadiu uveitidy, odpověď na léčbu je obvykle dobrá.

Jak je to s očkováním?

Při používání léků ovlivňující imunitní reakce (např. kortikosteroidy, metotrexát, anti-TNF léky) se nedoporučuje podávat očkovací látky (vakcíny), obsahující živé mikroorganismy (např. vakcíny proti příušnicím, zarděnkám, spalničkám, tuberkulóze, Sabinova vakcína proti obrně). Důvodem je předpokládané riziko rozvoje infekce oslabenými očkovacími kmeny. Očkovací látky tvořené pouze neživými součástmi mikroorganismů je naopak možné používat (vakcíny proti tetanu, dávivému kašli, záškrtu, žloutence, hemofilové, pneumokokové a meningokokové infekci, chřipce, Salkova vakcína proti obrně). U těchto očkování je třeba počítat s možností, že díky imunosupresivní léčbě nedojde k plnému rozvoji obranyschopnosti proti příslušné nemoci.

Může být nemoc ovlivněna podnebím?

Jednoznačný vliv podnebí nebo počasí na projevy nemoci nebyl prokázán.

Jak je to se sportem?

Věku přiměřená pohybová a rekreačně sportovní aktivita je u pacientů s JIA ve většině případů velmi vhodná a měla by být všestranně podporována. (viz Léčba JIA, režimová opatření)

Jak je to se školní docházkou?

Školní děti a studenti by měli být v co nejvyšší míře podporováni k pravidelné školní docházce jako nedílné součásti běžného života. Vyřazení ze společnosti vrstevníků a narušení vzdělávacího procesu je někdy zejména v začátku či při vzplanutích nemoci nevyhnutelné, mělo by ale být omezeno na nejkratší možnou dobu. Hlavními nepříznivými faktory bývají potíže s chůzí, bolest a ztuhlost, případně snadná unavitelnost a nízká tolerance zátěže. Vhodná komunikace ošetřujícího týmu či rodičů se školou s vysvětlením situace a individuálních potřeb dítěte může vést k přizpůsobení studijních podmínek a tím usnadnění a zpříjemnění školní docházky. Někdy pomůže změna stolu či židle, prodloužení limitů pro písemný projev při postižení kloubů ruky, umožnění pravidelného procvičení v průběhu vyučování a tím předejití rozvoje ztuhlosti apod.

Bude dítě s JIA schopné jednou vést normální život v dospělosti?

Ve většině případů ano. Léčebné možnosti se v posledním desetiletí významně zlepšily a další nové léky jsou ve stadiu vývoje. Kombinovaná léčba medikamenty spolu s fyzikální terapií je u větší části pacientů schopná zamezit rozvoji výrazného poškození kloubů.

Velkou pozornost je nutné věnovat psychologickému vlivu nemoci na život pacienta i jeho okolí. Chronické onemocnění jako JIA znamená zátěž pro celou rodinu. Čím je nemoc závažnější, tím je obtížnější se s celkovou situací a změnami ve fungování rodiny a domácnosti vyrovnávat.

Optimistický postoj rodičů, jejich láskyplná podpora dítěte spolu s důsledným požadováním plnění věku přiměřených odpovědností a budování nezávislosti u starších dětí patří k hlavním výchovným principům. Psychologické a sociální poradenství je nedílnou součástí komplexní týmové léčby tam, kde je třeba.