



www.pediatric-rheumatology.printo.it

GYERMEKKORI IDIOPÁTIÁS ARTRITISZ

Mi ez?

A Juvenilis idiopátiás artritisz (JIA) egy olyan krónikus betegség, amit tartós ízületi gyulladás jellemez. Az ízületi gyulladás jellemző tünete a fájdalom, a duzzanat és a mozgás korlátozottsága. Az „idiopátiás” azt jelenti, nem ismerjük a betegség okát, a „juvenilis” pedig ebben az esetben azt jelenti, hogy a tünetek 16 éves kor előtt jelentkeznek.

Mit jelent a krónikus megbetegedés?

Egy betegség akkor krónikus, amikor az alkalmazott kezelés nem vezet azonnali gyógyuláshoz, csak a tünetek és a laboratóriumi eredmények javulásához. Ez azt jelenti, hogy a betegség megállapításakor lehetetlen megmondani, milyen hosszú ideig lesz a gyermek beteg.

Milyen gyakori?

A JIA ritka betegség, ami 100,000 gyermek közül körülbelül 80-90-et érint.

Mik a betegség okai?

Immunrendszerünk megvéd bennünket a fertőzések (vírusok és baktériumok) támadása ellen. E működése közben különbséget képes tenni a következő két dolog között: egyrészt, ami idegen és veszélyt rejthet (ezt elpusztítja), vagy ami sajátunk és így ártalmatlan ránk.

Az általános nézet az, hogy a krónikus ízületi gyulladás immunrendszerünk (ismeretlen okokra visszavezethető) rendellenes válaszának következménye, minek során az immunrendszer részlegesen elveszti azt a képességét, amivel meg tudja különböztetni az „idegen”-t a „saját”-tól és ennek következtében a saját ízületi alkotóelemeket támadja meg.

Ezen okból az olyan betegségeket, mint a JIA „autoimmun” betegségeknél is hívják, ami azt jelenti, hogy az immunrendszer a test saját szervei ellen fordul.

A JIA-t okozó pontos mechanizmusok azonban – úgy mint a legtöbb emberi krónikus gyulladásos betegség esetén – ismeretlenek.

Örökletes-e ez a betegség?

A JIA nem örökletes betegség, mivel a szülők nem adhatják át közvetlenül a gyermekeiknek. Mindazonáltal van néhány – nagyrészt még felfedezésre váró – genetikai tényező, amely hajlamossá tesz a betegségre. A tudomány egységesen elfogadott álláspontja az, hogy ez a betegség több tényezős, ami azt jelenti, hogy genetikai hajlam és a környezeti hatások (valószínűleg fertőzések) kombinációjának eredménye. Még ha van is genetikai fogékonyság, nagyon ritka, hogy ugyanabban a családban egyszerre két gyermeket is megtámadjon a betegség.

Hogyan lehet megállapítani, diagnosztizálni?

Az orvosok azt mondják, hogy, ha a betegség 16 éves kor előtt veszi kezdetét és az ízületi gyulladás 6 hétnél tovább tart (ezzel kizárják az átmeneti ízületi gyulladás lehetőségét, ami pl. vírusos fertőzések nyomán alakulhat ki), valamint az okai ismeretlenek (tehát minden más betegséget kizártak, ami felelős lehet az ízületi gyulladás kialakulásáért), akkor JIA-ról van szó.

Más szóval, a JIA kifejezés magába foglalja a tartós ízületi gyulladás minden formáját, ami ismeretlen eredetű és gyermekkorban kezdődött. A JIA-n belül az ízületi gyulladás különböző típusait különböztették meg (lásd lent).

A JIA meghatározása tehát az ízületi gyulladás meglétén és állandóságán, valamint minden más betegség alapos (kórelőzményi adatok, fizikális vizsgálat és laboratóriumi tesztek általi) kizárásán alapul.

Mi történik az ízületekkel?

Az ízületet körülvevő ízületi belhártya, ami általában nagyon vékony, megvastagszik és mialatt az ízületi nedv mennyisége növekszik, megtelik gyulladt sejtekkel. Ez duzzanatot, fájdalmat és mozgáskorlátozottságot okoz. Az ízületi gyulladásra jellemző az ízület merevségérzése, ami huzamosabb ideig tartó nyugalmi állapot után jelentkezik; különösképpen erős a reggeli órákban (reggeli ízületi merevség).

A gyermek gyakran úgy próbálja csökkenteni a fájdalmat, hogy az ízületet félig behajlított állapotban tartja (a feszülés ekkor benne a legkisebb). Ezt „antalgias” (kímélő) pozíciónak nevezik, azért, mert a gyermek a fájdalom enyhítésére tartja fenn.

Az ízületi gyulladás helytelen kezelése két fő úton okozhat károsodást:

- a) az ízületi belhártya nagyon megvastagodhat (az úgynevezett pannus képződés kialakulásával) és ez különféle anyagok felszabadulása révén az ízületi porc és a csontvégek kimaródását okozza;
- b) az „antalgias” pozíció hosszadalmas fennállása izomsorvadást, az izmok és a lágyrészek megnyúlását vagy zsugorodását okozva az ízületek hajlított helyzetben való mozgásbeszűküléséhez (kontraktúrához) vezet.

Léteznek-e a betegségnek különböző típusai?

A JIA-nak számos különböző formája létezik. Különbséget leginkább köztük a szisztémás (szervi) tünetek jelenléte – mint pl. láz, bőrkiütés, szívburkgyulladás (szisztémás JIA) – valamint a megtámadott ízületek száma alapján (oligoartikuláris/néhány ízületet érintő/ JIA, vagy poliartikuláris/sokízületi/ JIA) tehetünk. Hagyományosan a JIA különböző formáit a betegség első hat hónapja alatt jelentkező tünetek szerint határozzák meg. Ezért sokszor úgy hivatkoznak rájuk, mint kezdeti formákra.

Szisztémás JIA. Az ízületi gyulladás mellett jelenlévő szisztémás tünetek (a szisztémás jelentése, hogy a test különböző szerveit érinti) jellemzik. A legfőbb szisztémás tünetet a magasba szökő láz jelenti, ami gyakran társul lazacszínű bőrkiütéssel, főként mialatt a láz felmegy. Más tünetek is megjelenhetnek, mint például izomfájdalom, máj-, lép-, vagy nyirokcsomó nagyobbodás, szívburkgyulladás (perikarditisz), mellhártyagyulladás (pleuritisz). Az ízületi gyulladás – általában poliartikuláris (amely 5 vagy több ízületet érint) – már a betegség kezdetekor jelen lehet, vagy pedig csak a későbbiekben alakul ki. A betegség bármilyen korú gyermeket megtámadhat.

A páciensek körülbelül felénél a szisztémás tünetek az uralkodóak. Általában ezeknek a betegeknek a prognózisa a legjobb hosszú távon. A betegek másik felénél a szisztémás tünetek idővel gyakran lecsillapodnak, miközben az ízületi érintettség kerül előtérbe. Ezen betegek kis részénél a szisztémás tünetek az ízületi bántalmakkal együtt zajlanak.

A szisztémás JIA az összes JIA-s eset kevesebb mint 10%-át teszi ki. A gyermekkorra jellemző a kialakulása, felnőttkorban ritkán figyelhető meg.

Poliartikuláris JIA. A betegség első 6 hónapja során 5, vagy több ízület érintettsége jellemzi, a fent már említett szisztémás tünetek jelenléte nélkül. A vérben található úgynevezett reumatoid faktor (RF) jelenléte illetve hiánya alapján a poliartikuláris JIA két alformáját különböztethetjük meg: RF negatív és RF pozitív.

1) RF pozitív poliartikuláris JIA. Ez a forma gyermekkorban ritka (kevesebb mint 5%-a az összes JIA-s betegnek). A felnőttkori RF pozitív reumatoid arthritisz (a felnőttkori krónikus ízületi gyulladás lefőbb képviselője) megfelelőjeként tartják számon. Gyakran okoz szimmetrikus ízületi gyulladást kezdetben főleg a kezek és lábak kis ízületeiben, később a többi ízületre is kiterjedve.

Sokkal elterjedtebb nők esetében, mint férfiaknál és általában 10 éves kor után veszi kezdetét. Ez gyakran az ízületi gyulladás igen súlyos formája.

2) RF negatív poliartikuláris JIA. Az összes JIA-s eset 15-20 százalékáért felelős. Ez egy változatos, összetett forma, ami valószínűleg több, különféle betegséget is magában foglal. Bármilyen életkorban felbukkanhat. Összetettségét a prognózis, azaz a betegség kimenetelének változatossága is híven tükrözi.

Oligoartikuláris JIA. A betegség első hat hónapja során kevesebb mint 5 ízület érintettsége, valamint a szisztémás tünetek hiánya jellemzi. Nagy ízületeket támad meg (úgy, mint térd, boka) aszimmetrikus módon. Előfordul, hogy csak egy ízület érintett (monoartikuláris forma). Néhány betegnél a betegség első 6 hónapját követően a megtámadott ízületek száma ötre, vagy annál többre emelkedhet; ezt a formát úgy hívják, kiterjedt oligoarthritisz.

Az oligoarthritisz általában 6 éves kor előtt veszi kezdetét és főleg nőknél figyelhető meg. Megfelelő kezelés mellett azon betegek prognózisa, akiknél a betegség korlátozott számú ízületet támadott meg, gyakran kedvező. Sokkal változatosabb azonban azon betegek esetében, akiknél az ízületi érintettség kiterjedt.

A betegek bizonyos hányadánál jelentős szem-komplikáció léphet fel, az uvea elülső részének gyulladása (anterior uveitisz). Az uvea egy a szemet körülvevő burok, ami véredényeket és ereket tartalmaz, amik ellátják a szemet vérrel. Mivel az uvea elülső részét a szivárványhártya és a sugártest alkotja, ezt a komplikációt krónikus anterior uveitisznek (elülső uveagyulladás), vagy krónikus iridociklitisznek (krónikus szivárványhártya-gyulladás) nevezik.

Ha nem ismerik fel időben és nem kezelik, az anterior uveitisz súlyosbodik és komoly károkat okozhat a szemben. Éppen ezért ennek a komplikációnak a felismerése a lehető legnagyobb fontosságú. Mivel az anterior uveitiszt sokszor sem a szülők, sem az orvosok nem veszik észre, mert a szem nem vörösödik be és a gyermek sem panaszkodik látászavarra, rendkívül fontos, hogy azok a gyermekek, akik fokozottan veszélyeztetettek, rendszeres, szakorvos által végzett szemvizsgálaton vegyenek részt. Ezt a vizsgálatot 3 havonta szükséges elvégezni egy speciális eszköz, az úgynevezett réslámpa segítségével.

Az oligoarthritisz a JIA leggyakoribb formája (az esetek 50%-a ilyen). Az ANA (lásd Laboratóriumi vizsgálatok) pozitív típus uveitisszel való együttes jelenléte gyermekkori sajátosság, felnőtteknél nem figyelhető meg.

Pszoriázisos (pikkelysömörös) arthritisz. Jellemzője, hogy az ízületi gyulladás pszoriázissal, azaz pikkelysömörrel, vagy annak ismertetőjegyeivel társul. A pikkelysömör olyan bőrbetegség, amely során a bőr, főleg a könyök és a térd felett, foltokban pikkelyesen hámlik. Ez a bőrbetegség megelőzheti, vagy éppen követheti az ízületi gyulladás kialakulását.

Ez a változat a klinikai megjelenési formák és a prognózis tekintetében összetett.

Entezítisszel társult arthritisz. Leggyakoribb megjelenési formája az entezítisszel társult alsó végtag nagy ízületeit érintő oligoarthritisz. Az entezítisz, az ínnak a csonthoz való tapadási helyén kialakult gyulladása. Ennél a megjelenési formánál a fájdalom legtipikusabb helye a sarokcsont hátsó vagy alsó felszíne. Ezeknél a betegeknél előfordulhat akut anterior uveitisz, amely – ellentétben az oligoartikuláris esetben észlelt krónikus formával – kivörösödött szemmel, könnyezéssel és fokozott fényérzékenységgel járhat együtt. A legtöbb betegnek a HLA B27 nevű laboratóriumi tesztje pozitív. Ez a betegség túlnyomórészt a férfi nemben fordul elő és általában 7-8 éves korban kezdődik. Lefolyása változatos. Néhány betegnél a betegség megnyugszik, míg másoknál továbbterjed a keresztcsont-ízületnél (a deréktájon) kezdődően a gerinc környékére. Valójában ez a típus egy olyan betegségcsoporthoz tartozik, amelyek sokkalta gyakoribbak felnőttkorban és spondiloartropátianak nevezik őket, mivel a gerincet támadják meg.

Mi okozza a krónikus iridociklitiszt? Összefüggésben van az ízületi gyulladással?

Ami az ízületi gyulladással való összefüggést illeti, a szemgyulladást egy, a normálistól eltérő, a szem ellen irányuló (autoimmun) immunreakció okozza, azonban pontos kialakulási mechanizmusa ismeretlen.

Ez a komplikáció az oligoartikuláris típusú, fiatal, valamint antinukleáris antitest(ANA) pozitív laboreredménnyel rendelkező betegeknél figyelhető meg leginkább.

Az okok, amik a szemgyulladást az ízületi betegséghez kapcsolják, ismeretlenek. Mégis, fontos emlékeznünk arra, hogy az ízületi gyulladás és az iridociklitisz független lefolyású, tehát a rendszeres réslámpás vizsgálatokra akkor is sort kell keríteni, ha az ízületi gyulladás megnyugszik.

Az iridociklitisz általában az ízületi gyulladás kialakulását követően jelenik meg, vagy azzal egy időben mutatható ki. Ritkábban megelőzi az ízületi gyulladást. Általában ezek a legszerencsétlenebb esetek. Mivel a betegség tünetmentes, ezeknél a betegeknél az iridociklitiszt nem a korai stádiumában fedezik fel, hanem akkor, amikor már a szövődmény tüneteket okoz – például látás zavarokat.

Van-e különbség gyermekkori illetve felnőttkori betegség között?

Legtöbbször igen. A RF pozitív poliartikuláris forma, ami a felnőttkori reumatoid arthritisz 70 százalékát teszi ki, a JIA-s megbetegedéseknek mindössze 5 százalékáért felelős. A korai kezdetű oligoartikuláris forma körülbelül a JIA-s esetek 50 százalékát teszi ki, ennek felnőttkori megfelelőjét pedig nem észlelték. A szisztémás ízületi gyulladás gyermekkori sajátosság, felnőtteknél csak ritkán fordul elő.

Milyen típusú laboratóriumi vizsgálatok szükségesek?

A betegség diagnosztizálásához néhány, a klinikai megjelenési formákkal kapcsolatos laboratóriumi vizsgálat hasznos lehet, hogy az adott JIA típus jobban meghatározható legyen, valamint azért, hogy megállapíthassák néhány szövődmény (mint például a krónikus iridociklitisz) kialakulásának kockázatát az egyes betegek esetében.

A reumatoid faktor (RF) egy autoantitest, ami csak a JIA poliartikuláris formájában konzekvensen pozitív magas koncentrációban. Ez a forma a felnőttkori RF pozitív reumatoid arthritisz gyermekkori megfelelője.

Az antinukleáris antitestek (ANA) nagy gyakorisággal pozitívak a JIA oligoartikuláris típusú betegeknél a betegség kezdeti időszakában. Ezek a JIA-s betegek egy olyan csoportját alkotják, akiknél magas a krónikus iridociklitisz kialakulásának kockázata, ezért javasolt a rendszeresen (3 havonta) elvégzett réslámpás szemvizsgálat.

A HLA-B27 egy olyan sejtfelszíni jellegzetesség, ami az entezitisszel társuló ízületi gyulladásban szenvedő betegek 80%-ánál pozitív. Az egészséges populációban ennek gyakorisága sokkal alacsonyabb (5-8%).

Más vizsgálatok, mint például a vérséjsüllyedés (Westergren), vagy a C-reaktív protein (CRP), a gyulladás általános mértékét állapítják meg, továbbá hasznosak a betegség kezelésének megválasztásában, ami egyébiránt sokkal inkább a klinikai tünetek milyenségén, mint a laboratóriumi vizsgálatokon alapul.

A gyógyszererezéstől függően a betegeknél szükség lehet rendszeres ellenőrző vizsgálatokra (úgy mint vérkép, máj-enzim és vizeletvizsgálat, stb.), hogy megállapítsák a potenciális mellékhatásokat. A rendszeres röntgenvizsgálat azért hasznos, mert nyomon követhető a betegség potenciális előrehaladása és így összhangba hozható vele a kezelési terv.

Hogyan kezelhetjük?

A JIA orvoslására nem létezik speciális terápia. A kezelés célja az, hogy a gyermekek normális életvitelét megőrizték, megelőzzék az ízületi és szervi károsodásokat, mialatt a betegség spontán enyhülésére várnak, ami a legtöbb esetben egy változó, megjósolhatatlan időtartam alatt be is következik. A kezelés lényegében a szisztémás és/vagy az ízületi gyulladást gátló gyógyszerek használatán, valamint az ízület funkciójának megőrzésére és a deformitások kialakulásának megelőzésére irányuló rehabilitációs programokon alapul.

A terápia elég összetett, különböző specialisták együttműködésére van szükség hozzá (gyermekreumatológus, ortopéd sebész, fiziko- és foglalkozásterápiás szakember, szemész).

1) Nem-szteroid gyulladáscsökkentő gyógyszerek (NSAID). Szimptomatikus/tüneti gyulladáscsökkentő és lázcsillapító gyógyszerek. A szimptomatikus azt jelenti, hogy a betegség megnyugvását nem idézik ugyan elő, de a gyulladásos tüneteket csökkentik. Legszélesebb körben a naproxen-t és az ibuprofen-t használják. Az aszpirint – bár hatékony és olcsó – napjainkban jóval ritkábban használják a mellékhatások kockázata miatt (magas vérszint esetén szisztémás hatások, májkárosodás pedig főleg a szisztémás JIA-s esetekben). A használt gyógyszereket általában jól tűrik a betegek, a gyomor-émelygés, ami felnőttkorban a legfőbb mellékhatás, gyermekkorban ritka. A különböző NSAID típusok egymással való társítása nem indokolt, de esetenként, ha az egyik csődött mondott, egy másik fajta NSAID hatásos lehet. Az ízületi gyulladásra kifejtett optimális hatás több hét terápia után mutatkozik meg.

2) Ízületbe adott injekciók. Akkor használatosak, amikor egy, vagy csak kevés ízület érintett és, ha az ízület tartós bezugorodása (ami a fájdalom következtében alakult ki) deformitást eredményezhet. A beadott gyógyszer egy hosszú hatású szteroid készítmény. A triamcinolon hexacetonid tartós hatása (gyakran ez több hónap) miatt kedvelt : a szisztémás keringésbe való felszívódása minimális.

3) Másodvonalbeli gyógyszerek. Azoknál a gyermekeknél szükséges, akik súlyosbodó sokizületi gyulladásban szenvednek annak ellenére, hogy megfelelő NSAID terápiát és szteroid injekciókat kaptak. A másodvonalbeli gyógyszerek a megelőző NSAID terápia folytatása mellett alkalmazandók. A legtöbb másodvonalbeli gyógyszer hatása csak több hetes vagy hónapos kezelés után válik szemmel láthatóvá.

A legnagyobb előszeretettel alkalmazott gyógyszer az alacsony dózisu, hetente adott **methotrexát**. A betegek nagy többségénél hatékony. Van közvetlen gyulladásgátló hatása is, azonban jónéhány betegnél képes előidézni a betegség megnyugvását is tisztázatlan hatásmechanizmus révén. Általában jól tűrik a betegek. A leggyakoribb mellékhatása a gyomor-émelygés és a májenzym (transzamináz szint) megemelkedése. A lehetséges mellékhatások miatt a kezelés alatt rendszeres laboratóriumi vizsgálatok segítségével történő megfigyelésre van szükség.

Folsavval - egy vitaminnal - kombinálva a mellékhatások fellépésének kockázata mérséklődik.

A **szalazopirin** szintén bizonyítottan hatékony a JIA kezelésében, de általában kevésbé jól tolerálható, mint a methotrexát. A szalazopirinnel kapcsolatos tapasztalatok még jóval korlátozottabb számúak, mint a methotrexát esetében.

A JIA-val kapcsolatosan még nem készitettek alaposabb tanulmányt arra vonatkozóan, hogy megállapítsák más, szóba jöhető gyógyszerek, mint például a **ciklosporin** vagy a **leflunomid** hatékonyságát. A ciklosporin értékes gyógyszer a szteroidra nem reagáló makrofág aktivációs szindróma (MAS) kezelésében. Ez a szisztémás JIA egy súlyos és potenciálisan életveszélyt jelentő komplikációja, amely a gyulladásos folyamat masszív aktiválódásának következménye. A leflunomid gyermekeknél történő alkalmazásáról jelenleg szinte semmi információ nem áll rendelkezésre.

Az elmúlt néhány évben új perspektívákat nyitott az úgynevezett **TNF elleni gyógyszerek** megjelenése. Ezek olyan szerek, amelyek szelektíven blokkolják a tumor neorózis faktort (TNF), a gyulladásos folyamat egyik elsődleges kiváltóját. Ezeket a szereket önmagukban, vagy methotrexáttal kombinálva használják, és a legtöbb betegnél hatékonynak bizonyulnak. Hatásuk gyors és biztonságosságuk mostanáig igen jónak bizonyult. Mindemellett hosszabb nyomonkövetés szükséges, hogy a lehetséges hosszútávú mellékhatásokat is megállapíthassák. Mint minden másodvonalbeli gyógyszert, ezeket is csak szigorú orvosi ellenőrzés mellett lehet alkalmazni. A TNF elleni gyógyszerek nagyon drágák.

4) Kortikoszteroidok. Ezek a hozzáférhető leghatékonyabb gyulladásgátló gyógyszerek, de használatuk korlátozott, mert hosszú távon több lényeges mellékhatással járnak együtt, mint például az oszteoporózis (csonttrikulás) és a növekedés-gátlás. Mindemellett értékesek az olyan szisztémás tünetek kezelésében, amelyek más terápiára nem reagálnak és az életet fenyegető szisztémás

komplikációkra valamint u.n. „áthidaló” gyógyszerként is használhatók, azaz féken tartják az akut betegséget addig, amíg a másodvonalbeli gyógyszerek hatása nem jelentkezik.

A helyi szteroidokat (például szemcsepp) az iridociklitisz kezelése során alkalmazzák. A súlyosabb eseteknél szemkörnyéki szteroid injekcióra, vagy szisztémás szteroid adására is szükség lehet.

5) Ortopéd sebészet. Fő indikációja ízületi károsodás esetén az ízületi protézis beültetése, valamint tartós ízületi zsugorodás esetében sebészi lágyrész-oldó műtét.

6) Rehabilitáció. A kezelés nélkülözhetetlen része. Magába foglalja a megfelelő tornagyakorlatokat, csakúgy mint ízületi sín viselését (indokolt esetben), hogy a beteg elkerülje a nemkívánatos ízületi zsugorodásokat. A tornát korán meg kell kezdeni, és rutinosan kell végrehajtani, hogy megőrizzük a beidegzett mozgulatorsorokat, az izomtömeget és erőt, valamint hogy megelőzzük, csökkentjük, vagy kijavítsuk a deformitásokat.

Melyek a terápia legfőbb mellékhatásai?

A JIA kezelésében alkalmazott gyógyszerek általában jól tolerálhatóak. A gyomorpanasz az NSAID szerek leggyakoribb mellékhatása (ezeket ezért ajánlott étkezés közben bevenni), ritkábban fordul elő gyermekeknél, mint felnőtteknél. Az NSAID szerek a máj-enzimek vérszintjében növekedést idézhetnek elő, de ez elég ritka az aszpirinen kívüli más gyógyszerek esetében.

A methotrexát szintén jól tolerálható. A gyomor-bél mellékhatások, mint például a hányinger és hányás, nem ritkák. Hogy figyelemmel kísérhessük a potenciális mellékhatásokat, a legfontosabb az, hogy rendszeresen ellenőrizzünk néhány laboratóriumi teszt eredményét (vérkép, máj-enzim, stb.). A leggyakoribb laboratóriumi rendellenesség a máj-enzim értékek emelkedése, ami a gyógyszer megvonásával, vagy a dózis csökkentésével helyreáll. A folinsav vagy folsav hatékonyan csökkenti a májkárosodást. A methotrexát kiválthat hiperszenzitivitási(túlérzékenységi) reakciót, de ez nem gyakori.

A szalazopirin meglehetősen jól tolerálható. A leggyakrabban előforduló mellékhatások a bőrkiütés, gyomor-bél problémák, hipertranszaminázémia (májkárosodás), leukopenia (a fehérvérsejtek számának csökkenése, ami fertőzéshez vezethet). Ezen okok miatt, csakúgy, mint a methotrexát esetében, rendszeres laboratóriumi vizsgálatok szükségesek.

A TNF elleni szerek is általában jól tűrhetőek. A betegeket ajánlott figyelemmel kísérni a súlyos fertőzések lehetséges megjelenése miatt.

A szteroidok nagy dózisu, hosszú távú használatát számos fontos mellékhatás kíséri. Ide tartozik a növekedés gátlás és az oszteoporózis. A magas dózisu szteroid jelentős étváagnövekedést okoz, ami pedig elhízáshoz vezet. Éppen ezért fontos, hogy a gyermekekkel olyan ételt etessünk, ami a kalória-bevitel fokozása nélkül elégíti ki étvágyukat.

Mennyi ideig tartson a kezelés?

Olyan hosszan ajánlott, amíg csak a betegség tart. A betegség időtartama megjósolhatatlan. A JIA-s esetek többsége egy pár évtől akár több évig tartó lefolyás után spontán megnyugszik. A JIA lefolyására gyakran jellemző a periodikus enyhülés és súlyosbodás, ami fontos változásokhoz vezet a kezelési tervben. A kezelés teljes befejezése csak a betegség tartós és teljes megnyugvása után merül fel.

Szemvizsgálat (réslámpa vizsgálat): milyen gyakran, mennyi ideig?

Azoknál a betegeknél, akik kockázatnak vannak kitéve (ANA pozitívak), a réslámpás vizsgálatra legalább három havonta egyszer sort kell keríteni. Azoknál, akiknél iridociklitisz fejlődött ki, sokkal gyakoribb kontroll javasolt. Ennek gyakorisága a szem érintettségének súlyosságától függ.

Az iridociklitisz kialakulásának kockázata az idő előrehaladásával csökken; bár az iridociklitisz még több évvel az ízületi gyulladás kezdete után is kifejlődhet. Éppen ezért helyes a szemet éveken keresztül folyamatosan ellenőrizni, még akkor is, ha az ízületi gyulladás már megnyugvóban van. Az akut uveitisz, amely az ízületi gyulladáshoz és entezitiszes betegekben alakulhat ki, tüneteket okoz (kivörösödött szem, fájdalom és fényérzékenység), ezért nincs szükség rendszeres réslámpás vizsgálatra sem a korai megállapításához.

Milyen az ízületi gyulladás hosszú távú prognózisa?

Az ízületi gyulladás prognózisa függ a betegség súlyosságától, a JIA klinikai formájától és a kezelés időbeni elkezdésétől, helyességétől. Jelentősen javult a terápia utóbbi tíz év alatt bekövetkezett fejlődésével.

A szisztémás JIA változatos prognózisú. A betegeknek körülbelül felénél az ízületi gyulladás kevés jele észlelhető, náluk a betegséget az általános gyulladáshoz tartozó tünetek visszatérő fellebbbanása jellemzi; a végső prognózis gyakran kedvező, mivel a betegség sokszor spontán megnyugszik. A betegek másik felére tartós ízületi gyulladás jellemző, míg a szisztémás tünetek az évek során fokozatosan eltűnnek; a betegek ezen részénél súlyos ízületi károsodás alakulhat ki. Végül, a betegek ezen utóbbi csoportján belül van egy egészen kicsi kisebbség, akiknél a szisztémás tünetek tartósan együtt vannak jelen az ízületi érintettséggel. Ezeknek a betegeknek van a legkedvezőtlenebb prognózisuk, valamint kialakulhat náluk az amiloidózis: egy olyan súlyos komplikáció, ami erőteljes immunosuppresszív terápiát igényel.

Az RF pozitív poliartikuláris JIA-s esetekben gyakori a progresszív ízületi lefolyás, ami súlyos ízületi roncsolódáshoz vezethet.

Az RF negatív poliartikuláris JIA-s esetek változatosak mind klinikai megjelenési formáik, mind prognózisuk szempontjából. Az általános prognózis mégis sokkal kedvezőbb, mint az RF pozitív esetekben; a betegeknek mindössze egy negyedénél lép fel ízületi károsodás.

Az oligoartikuláris JIA esetében az ízületi prognózis rendszerint kedvező, ha a betegség csupán néhány ízületre korlátozódik. Azoknál a betegeknek akiknél ez az ízületi betegség több ízületre is kiterjed, a prognózis több hasonlóságot mutat a poliartikuláris RF negatív JIA-val.

A pszoriázisos JIA-ban szenvedők betegsége hasonló az oligoartikuláris JIA-hoz, de némileg több esély van rá, hogy idővel poliartikulárisra fejlődjön a betegség.

Az entezopátiával együtt megjelenő JIA-nak szintén változatos a prognózisa. Néhány betegnél a betegség mérséklődik, míg másoknál tovább fejlődik és a keresztcsont-ízületeket is megtámadja.

Mindeszidáig nem találtak olyan klinikai vagy laboratóriumi vizsgálatot, amely segítségével a betegség korai stádiumában meg lehetne jósolni, hogy melyik betegnek lesz a legkedvezőtlenebb prognózisa. Az ilyen jellegű jóslások jelentős klinikai érdeklődésre tartanak számot, mivel lehetővé tennék azoknak a betegeknek a beazonosítását, akiknek a betegség kezdetétől fogva agresszívebb kezelésben kellene részesülniük.

És az iridociklitisz prognózisa?

Az iridociklitisz, ha nem kezelik, súlyos következményekkel, szövődményekkel járhat, úgy mint a szemlencse homályossága (szürke-, esetleg zöld-hályog), vagy vakság. Mindemellett, ha korai stádiumában kezelik, általában jól reagál a terápiára. A korai diagnózis ezért a prognózis legfőbb befolyásoló tényezője.

Kaphat-e védőoltásokat a beteg?

Abban az esetben, ha a beteget immunosuppresszív terápiával kezelik (szteroidok, methotrexát, anti-TNF, stb.), az elgyöngített, élő mikroorganizmusokkal/kórokozókkal történő beoltást (mint pl. rubeola elleni oltás, kanyaró elleni oltás, mumpsz elleni oltás elleni oltás, Sabin cseppek /Heine-Medin ellen/, BCG /TBC: tuberkolózis ellen/) el kell halasztani a fertőződés kockázata miatt, amit a csökkent immunvédekezés okozhat. Azon oltóanyag, ami nem tartalmaz élő kórokozókat, csak fehérje természetű anyagokat (például tetanus elleni oltás, diftéria elleni oltás, Salk védőoltás, hepatitisz B elleni oltás, szamárköhögés, pneumococcus, haemofilusz és meningococcus elleni oltás) alkalmazása megengedett, az egyetlen elméleti kockázat az, hogy a védőoltás nem lesz eredményes az immunosuppressziós állapot miatt.

Befolyásolhatja-e az étrend a betegség lefolyását?

Nincs bizonyíték arra vonatkozóan, hogy az étrend befolyásolhatná a kór lefolyását. Általánosságban a gyermeknek kiegyensúlyozott, az életkorának megfelelő étrendre van szüksége.

Kerülni kell a túlevést azoknál a betegeknél, akik szteroidokat szednek, mivel a szteroidok egyébként is növelik az étvágyat.

Befolyásolhatja-e az éghajlat a betegség lefolyását?

Nem bizonyítható, hogy az éghajlatnak hatása lenne a betegség megnyilvánulási formájára.

Szabad-e sportolni?

A sport nélkülözhetetlen eleme egy normális gyermek mindennapi életének. A JIA terápiájának egyik fő célja, hogy a gyermekek amennyire csak lehetséges, normális életet éljenek és ne gondolják, hogy különböznek társaiktól. Ezért az általános tendencia az, hogy a betegeket hagyják üzni kedvelt sportjukat, és bíznak abban, hogy abbahagyják, ha megfájdul egy ízületük. Bár a mechanikus terhelés nem használ a gyulladt ízületnek, feltételezik, hogy egy kisebb károsodás, ami ezáltal keletkezhet, sokkal jelentéktelenebb, mint a pszichológiai károsodás, amit a sporttól és barátoktól való eltiltás jelenthet. Ez a választás egy olyan igen elterjedt nézet sajátja, ami arra irányul, hogy pszichológiailag bátorítsuk a gyermeket, hogy önálló legyen és képes legyen egyedül megbirkózni a betegségé által állított korlátokkal.

Ezektől a szempontoktól eltekintve olyan sportot ajánlott előnyben részesíteni, amely során az ízületek terhelése minimális, vagy szinte semmi, például az úszást, vagy a biciklizést.

Járhat-e rendszeresen iskolába a gyermek?

Kiemelten fontos, hogy a gyermek rendszeresen járjon iskolába. Van néhány tényező, ami problémákat okozhat ezzel kapcsolatban: járási nehézségek, fáradékonyság, fájdalom vagy ízületi merevség. Éppen ezért fontos, hogy elmagyarázzuk a tanároknak a gyermek szükségleteit: megfelelő asztalok, rendszeres mozgásgyakorlatok végzése az iskolai órák alatt az ízületi merevség elkerülése végett, esetleges írási nehézségek megoldása. A betegek, amikor csak lehetséges, részt vehetnek a testnevelés órákon. Ebben az esetben a sportra vonatkozó, fent már említett szempontokat kell figyelembe venni.

Az iskola az a gyermeknek, ami a munka a felnőttnek: a hely, ahol megtanulja, hogyan váljon önálló személlyé, eredményessé és függetlenné. A szülőknek és a tanároknak meg kell tenniük mindent, ami lehetséges, hogy a beteg gyermek normálisan részt vehessen az iskolai tevékenységekben, sikeresnek bizonyuljon a felsőoktatásban is, valamint, hogy jó kommunikációs készséget fejlesszen ki társaival és a felnőttekkel való érintkezés során és hogy barátai elfogadják és megbecsüljék.

Élhet-e normális életet felnőttként a beteg gyermek?

Ez a terápia egyik fő célkitűzése, és az esetek többségében meg is valósítható. A JIA kezelése valójában drámaian sokat fejlődött az elmúlt tíz évben és feltételezhető, hogy számos új, hatékony gyógyszer lesz elérhető már a közeljövőben is. A farmakológiai (gyógyszertani) kezelés és a rehabilitáció kombinált alkalmazása ma már képes megelőzni az ízületi károsodást a betegek nagy többségénél.

Kitüntetett figyelmet érdemel a betegség pszichológiai hatása a gyermekre és családjára. Egy olyan krónikus betegség, mint a JIA, nem egyszerű kihívás a családnak, és természetesen minél súlyosabb a betegség, annál nehezebb megbirkózni vele. Nehéz lehet a gyermeknek jól venni ezt az akadályt, ha a szüleinek nem sikerül. A szülőknél könnyen kialakulhat egy nagyon erős kötődés a beteg gyermekük iránt, és annak érdekében, hogy minden lehetséges problémától megkíméljék, túlzottan oltalmazóvá válhatnak.

A szülők pozitív gondolkodásbeli hozzáállása, amivel támogatják a gyermeket és arra bátorítják, hogy legyen független, amennyire csak lehetséges (betegsége ellenére), különösen értékes segítség lehet a gyermek számára a betegsége során felmerülő nehézségeken való túljutás során, valamint, hogy sikeresen beilleszkedjen társai közé és független, kiegyensúlyozott személyisége fejlődhessen ki.

A gyermekreumatológus csapat felajánlhat pszichoszociális támogatást is, amennyiben ez szükséges.