www.printo.it/pediatric-rheumatology/AT/intro

Juvenile Idiopathische Arthritis

Version von 2016

1. ÜBER DIE JIA

1.1 Was ist das?

Die juvenile idiopathische Arthritis (JIA) ist eine chronische Erkrankung, die durch eine fortbestehende Gelenkentzündung charakterisiert ist. Die typischen Symptome der Gelenkentzündung sind Schmerzen, Schwellungen und Bewegungseinschränkungen. „Idiopathisch" bedeutet, dass es sich um eine eigene Erkrankung mit unbekannter Ursache handelt, und „juvenil" bedeutet in diesem Fall, dass die Beschwerden vor dem 16. Lebensjahr einsetzen.

1.2 Was bedeutet chronische Erkrankung?

Man nennt eine Erkrankung chronisch, wenn die geeignete Behandlung nicht zwangsläufig zu einer Heilung der Erkrankung, sondern zu einer Besserung der Beschwerden und Laborwerte führt.
Dies bedeutet auch, dass es bei Diagnosestellung nicht möglich ist, zu sagen, wie lange das Kind krank sein wird.

1.3 Wie häufig ist JIA?

Die JIA ist eine relativ seltene Erkrankung, von der ungefähr 1 - 2 von 1.000 Kindern betroffen sind.

1.4 Was sind die Ursachen der Erkrankung?

Unser Immunsystem schützt uns vor dem Angriff von den verschiedensten Infektionserregern wie Viren und Bakterien. Dazu muss

es in der Lage sein, zwischen „eigen" und „fremd", also möglicherweise gefährlich, zu unterscheiden, um so gefährliche Eindringlinge zu zerstören.
Man glaubt, dass die chronische Arthritis Folge einer fehlgeleiteten Antwort unseres Abwehrsystems ist, das seine Fähigkeit zwischen „fremd" und „eigen" zu unterschieden, teilweise verloren hat und daher die eigenen Körperstrukturen angreift – ein Mechanismus, der zu Entzündungen, wie z. B. der Gelenkinnenhaut, führt. Aus diesem Grunde werden Erkrankungen wie JIA auch als „autoimmun" bezeichnet, was bedeutet, dass das Abwehrsystem gegen den eigenen Körper vorgeht und die hierbei entstehende Entzündung nicht von allein wieder abklingt.
Wie bei den meisten chronisch entzündlichen Erkrankungen des Menschen sind jedoch die genauen Mechanismen, die zu einer JIA führen, unbekannt.

1.5 Ist es eine Erbkrankheit?

Die JIA ist keine Erbkrankheit, da sie nicht direkt von den Eltern auf ihre Kinder übertragen werden kann. Dennoch gibt es einige Erbfaktoren, die manche Menschen dafür anfällig machen, an JIA zu erkranken (Prädisposition). Diese sind jedoch zum größten Teil noch nicht erforscht. Der einhelligen wissenschaftlichen Meinung zufolge wird diese Erkrankung durch eine Kombination aus genetischer Prädisposition und Umweltfaktoren (wahrscheinlich Infektionen) hervorgerufen. Doch obwohl möglicherweise eine genetische Disposition besteht, geschieht es sehr selten, dass in einer Familie zwei Kinder betroffen sind.

1.6 Wie wird die Erkrankung diagnostiziert?

Die Diagnose der JIA basiert auf dem Vorliegen einer persistierenden (fortbestehenden) Arthritis und dem sorgfältigen Ausschluss anderer Erkrankungen. Dazu werden eine Erhebung der Krankengeschichte, eine körperliche Untersuchung sowie Laboruntersuchungen und bildgebende Untersuchungen durchgeführt.
Für die Diagnose JIA muss der Beginn der Erkrankung vor dem 16. Lebensjahr liegen, die Symptome mindestens 6 Wochen bestanden haben und andere Erkrankungen, die einer Arthritis zugrundliegen

könnten, ausgeschlossen worden sein.
Grund für das Kriterium des 6-wöchigen Zeitraums ist, dass es erlaubt, andere Formen von vorübergehenden Gelenkentzündungen, wie z. B. nach Virusinfektionen, auszuschließen. Der Begriff juvenile idiopathische Arthritis umfasst alle Formen der persistierenden (fortbestehenden) Arthritis unbekannter Ursache, die im Kindesalter auftreten.
Unter dem Oberbegriff JIA sind verschiedene Formen von bekannten Gelenkentzündungen zusammengefasst (siehe unten).
Die Diagnose der juvenilen idiopathischen Arthritis beruht daher auf dem Vorliegen einer persistierenden Arthritis und dem sorgfältigen Ausschluss anderer Erkrankungen. Dazu werden eine Erhebung der Krankengeschichte, eine körperliche Untersuchung und Laboruntersuchungen durchgeführt.

1.7 Was geschieht in den Gelenken?

In der Gelenkkapsel befindet sich die Synovialis, eine sehr dünne Gelenkinnenhaut. Bei einer Arthritis verdickt sich diese Haut und füllt sich mit Entzündungszellen und Gewebe. Dabei kommt es auch zu einer Zunahme der Synovialflüssigkeit innerhalb des Gelenks. Dies führt zu Schwellung, Schmerz und Bewegungseinschränkung. Ein typisches Anzeichen für eine Gelenkentzündung ist die Gelenksteifigkeit, die nach einer längeren Ruhephase auftritt. Deshalb ist sie morgens besonders ausgeprägt (Morgensteifigkeit).
Häufig versucht das Kind, die Gelenkschmerzen zu lindern, indem es das Gelenk in einer Stellung hält, die in der Mitte zwischen Beugung und Streckung liegt. Diese Stellung heißt Schonstellung, um auszudrücken, dass durch die Einnahme dieser Position die Schmerzen verringert werden sollen. Wird diese Haltung über einen längeren Zeitraum eingenommen (in der Regel > 1 Monat) führt diese unnormale Position zu einer Verkürzung (Kontraktur) der Muskeln und Sehnen und zu einer Flexionsdeformität (Beugedeformität).
Wenn die Gelenkentzündung nicht angemessen behandelt wird, kann sie zu einem Gelenkschaden führen, der auf zwei Mechanismen zurückzuführen ist: 1. Die Gelenkinnenhaut wird sehr dick und bildet aggressives Granulationsgewebe (sogenannter synovialer Pannus). 2. Die Freisetzung verschiedener Substanzen, die den Verlust von Gelenkknorpel und Knochenmaterial bewirken. Auf den

Röntgenaufnahmen stellt sich dieser Vorgang in Form von Löchern im Knochen, so genannte Knochenerosionen, dar. Die anhaltende Einnahme einer Schonhaltung führt zu Muskelatrophie (Muskelabbau) und einer Dehnung oder Verkürzung der Muskeln und des Weichgewebes, was wiederum in einer Flexionsdeformität resultiert.