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

Juvenile Spondyloarthritis/Enthesitis-Assoziierte Arthritis (SPA-ERA)

Version von 2016

2. DIAGNOSE UND THERAPIE

2.1 Wie wird die Erkrankung diagnostiziert?

Die Diagnose einer juvenilen SpA-ERA wird gestellt, wenn der Krankheitsbeginn vor dem 17. Lebensjahr liegt, die Arthritis seit mehr als 6 Wochen andauert und die Merkmale dem oben beschriebenen klinischen Muster entsprechen (siehe Definition und Symptome). Sonderformen der SpA-ERA (wie z. B. Spondylitis ankylosans, reaktive Arthritis usw.) werden aufgrund von speziellen klinischen und radiologischen Merkmalen diagnostiziert. Die betroffenen Patienten müssen unbedingt von einem Kinderrheumatologen , behandelt und nachbetreut werden.

2.2 Welche Bedeutung haben Laboruntersuchungen/-tests?

Ein positiver HLA-B27-Test kann die Diagnose der juvenilen SpA-ERA, insbesondere bei Kindern, die nur ein Symptom aufweisen (monosymptomatisch), stützen. Es ist sehr wichtig darauf hinzuweisen, dass weniger als 1 % der Menschen mit diesem Marker an einer Spondyloarthritis erkrankt und dass die Häufigkeit von HLA-B27 in der Allgemeinbevölkerung je nach Teil der Welt bis zu 12 % betragen kann. Außerdem ist es wichtig zu beachten, dass die meisten Kinder und Jugendlichen irgendeine Sportart ausüben und dass diese Art von körperlicher Betätigung zu Verletzungen führen kann, die den Anfangssymptomen der juvenilen SpA-ERA ähneln. Daher beruht die Diagnose nicht alleine auf dem Nachweis von HLA-B27, sondern

vielmehr auf dem Vorliegen dieses Gens in Kombination mit anderen typischen Zeichen und Symptomen einer SpA-ERA.
Untersuchungen wie die Bestimmung der Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG) oder des C-reaktiven Proteins (CRP) liefern unspezifische Informationen über allgemeine Entzündungen und daher indirekt auch über die Aktivität der entzündlichen Erkrankung. Daher sind sie zur Behandlung der Erkrankung nützlich, auch wenn sich diese eher auf das klinische Erscheinungsbild als die Laboruntersuchungen stützen sollte. Laboruntersuchungen dienen darüber hinaus dazu, den Patienten im Hinblick auf mögliche Nebenwirkungen der Behandlung zu überwachen (Blutbild, Leber- und Nierenfunktion).
Röntgenuntersuchungen können nützlich sein, um den Verlauf der Erkrankung zu überwachen und die durch die Erkrankung verursachten Gelenkschäden zu bewerten. Doch bei Kindern mit SpA-ERA haben Röntgenuntersuchungen einen eingeschränkten Wert. Da die Ergebnisse der Röntgenuntersuchungen bei den meisten Kindern unauffällig sind, müssen Ultraschalluntersuchungen oder Kernspintomographie-Aufnahmen (MRT) der Gelenke und Sehnen- und Bänderansätze angefertigt werden, um die frühen Entzündungszeichen der Erkrankung aufzudecken. Mit MRT-Aufnahmen können Entzündungen des Iliosakralgelenks bzw. der Wirbelsäule ohne Strahlenbelastung nachgewiesen werden. Eine Ultraschalluntersuchung der Gelenke, einschließlich Power-Doppler-Signal, kann ein besseres Bild über das Vorliegen und den Schweregrad von peripherer Arthritis und Enthesitis (an den Gliedmaßen) vermitteln.

2.3 Kann die Erkrankung behandelt/geheilt werden?

Leider gibt es noch keine Heilung für die SpA-ERA, da ihre Ursache nicht bekannt ist. Doch mit den aktuellen Therapieansätzen lässt sich die Krankheitsaktivität wirksam kontrollieren und Schädigungen der Körperstrukturen möglicherweise verhindern.

2.4 Welche Behandlungen stehen zur Verfügung?

Die Behandlung besteht hauptsächlich daraus, dass der Patient Medikamente und Physiotherapie/Rehabilitationsmaßnahmen bekommt, die der Erhaltung der Gelenkfunktion und der Vorbeugung von Verformungen dienen. Wichtig ist darauf hinzuweisen, dass nur

Arzneimittel eingesetzt werden können, die eine Zulassung durch die örtlichen Überwachungsbehörden erhalten haben.

Nichtsteroidale Antirheumatika (NSAR)

Hierbei handelt es sich um symptomatische Medikamente, die eine entzündungshemmende und fiebersenkende Wirkung haben. Symptomatisch bedeutet, dass sie in der Lage sind, die entzündungsbedingten Symptome unter Kontrolle zu bringen. Bei Kindern werden am häufigsten Naproxen, Diclofenac und Ibuprofen eingesetzt. Diese Medikamente sind in der Regel gut verträglich und Magenbeschwerden, die häufigste Nebenwirkung, treten bei Kindern selten auf. Von einer Kombinationstherapie aus verschiedenen NSAR wird abgeraten. Es kann jedoch notwendig sein, von einem NSAR auf ein anderes umzustellen, wenn sich dieses als unwirksam erwiesen hat oder Nebenwirkungen aufgetreten sind.

Kortikosteroide

Diese Medikamente spielen eine Rolle in der kurzfristigen Behandlung von Patienten mit schweren Symptomen. Topische Kortikosteroide (Augentropfen) werden zur Behandlung der akuten Uveitis anterior eingesetzt. In schwereren Fällen können Injektionen rund um den Augapfel oder die Verabreichung von systemischen Kortikosteroiden erforderlich sein. Wenn Kortikosteroide zur Behandlung von Arthritis und Enthesitis verschrieben werden, sollte beachtet werden, dass es keine ausreichenden Studien über deren Wirksamkeit und Unbedenklichkeit bei Kindern mit SpA-ERA gibt; in einigen Fällen wird die Anwendung durch Expertenmeinungen gestützt.

Sonstige Behandlungen (langwirksame Antirheumatika, DMARD)

Sulfasalazin

Dieses Medikament ist bei Kindern mit Beteiligung der Gliedmaßen angezeigt, deren Symptome sich trotz angemessener NSAR-Therapie und/oder Kortikosteroid-Injektionen in die entzündlichen Veränderungen nicht zurückbilden. Sulfasalazin wird zusätzlich zur bereits eingeleiteten NSAR-Therapie verabreicht (diese muss fortgesetzt werden), und seine Wirkung kann erst nach mehreren Behandlungswochen oder -monaten eintreten. Es liegen jedoch nur beschränkte Nachweise über die Wirksamkeit von Sulfasalazin bei Kindern vor. Die Wirksamkeit von

Methotrexat, Leflunomid oder Malaria-Mitteln bei juveniler SpA-ERA ist nicht gut durch Studiendaten belegt. Dennoch können diese DMARDS, mit allerdings sehr unterschiedlichem Erfolg zur Behandlung dieser Erkrankung eingesetzt werden.

Biologika

Im Frühstadium der Erkrankung wird die Behandlung mit Anti-TNF-Wirkstoffen (TNF = Tumornekrosefaktor) empfohlen, da diese Medikamente eine signifikante Wirksamkeit bei der Behandlung der Entzündungssymptome besitzen. Es gibt Studien über die Wirksamkeit und Unbedenklichkeit dieser Medikamente, die deren Anwendung bei Patienten mit schwerer juveniler SpA-ERA stützen. Diese Studien wurden den Gesundheitsbehörden vorgelegt, die gegenwärtig prüfen, ob eine Zulassung für die Anwendung bei SpA-ERA erteilt werden kann. In einigen europäischen Ländern sind Anti-TNF-Wirkstoffe bereits zur Anwendung bei Kindern zugelassen.

Gelenkinjektionen (Gelenkeinspritzungen)

Gelenkinjektionen werden verabreicht, wenn nur ein Gelenk oder sehr wenige Gelenke betroffen sind und eine anhaltende Gelenkkontraktur (Gelenksteife) zu Verformungen führen könnte. In der Regel werden langwirksame Kortikosteroid-Zubereitungen injiziert. Es wird empfohlen, Kinder stationär aufzunehmen und den Eingriff unter Narkose durchzuführen, damit optimale Bedingungen gewährleistet sind.

Orthopädische Operation

Hauptgrund für einen chirurgischen Eingriff ist ein prothetischer Gelenkersatz im Falle von schweren Gelenkschäden, insbesondere in der Hüfte. Dank der zunehmend wirksameren medikamentösen Therapien sind immer weniger orthopädische Operationen notwendig.

Physiotherapie

Die Physiotherapie ist eine wichtige Komponente der Behandlung. Sie muss früh beginnen und regelmäßig stattfinden, um die Beweglichkeit aufrechtzuerhalten, die Muskeln auszubilden und zu stärken und Gelenkverformungen zu verhindern, einzudämmen oder zu korrigieren. Wenn die axiale Beteiligung überwiegt, muss außerdem die Wirbelsäule mobilisiert und Atemübungen durchgeführt werden.

2.5 Welche Nebenwirkungen haben medikamentöse Therapien?

Die zur Behandlung der juvenilen SpA-ERA eingesetzten Medikamente sind in der Regel gut verträglich.
Magenunverträglichkeiten, die häufigste Nebenwirkung von NSAR (die daher mit dem Essen einzunehmen sind), treten bei Kindern seltener auf als bei Erwachsenen. NSAR können einen erhöhten Blutspiegel bestimmter Leberenzyme verursachen; doch dieses Ereignis tritt außer bei Aspirin selten auf.
Sulfasalazin ist einigermaßen gut verträglich. Zu den häufigsten Nebenwirkungen zählen Magenprobleme, erhöhte Leberenzyme, erniedrigte Zahl weißer Blutkörperchen, und Hautreaktionen. Regelmäßige Laboruntersuchungen sind erforderlich, um den Patienten im Hinblick auf eine mögliche Vergiftung (Toxizität) durch das Medikament zu überwachen.
Die Langzeitbehandlung mit hochdosierten Kortikosteroiden ist mit mäßigen bis schweren Nebenwirkungen, einschließlich Wachstumsstörungen und Osteoporose, verbunden. Kortikosteroide in hohen Dosierungen verursachen ein gesteigertes Hungergefühl, was wiederum zu ausgeprägter Adipositas führen kann. Es ist daher wichtig, das betroffene Kind dazu anzuhalten, Nahrungsmittel zu essen, die seinen Hunger stillen können, ohne jedoch gleichzeitig die Kalorienaufnahme zu erhöhen.
Die Behandlung mit Biologika (TNF-Hemmer) kann mit einer höheren Infektionshäufigkeit einhergehen. Vorbeugende Untersuchungen auf (latente) Tuberkulose sind zwingend erforderlich. Zum gegenwärtigen Zeitpunkt gibt es keine Hinweise auf eine erhöhte Häufigkeit von bösartigen Tumoren (mit Ausnahme einiger Formen von Hautkrebs bei Erwachsenen).

2.6 Wie lange sollte die Behandlung durchgeführt werden?

Die symptomatische Behandlung sollte solange fortgesetzt werden wie die Symptome und die Krankheitsaktivität andauern. Die Dauer der Erkrankung ist nicht vorhersagbar. Bei einigen Patienten spricht die Arthritis sehr gut auf die NSAR an. Bei diesen Patienten kann die Behandlung früh, bereits nach wenigen Monaten, wieder abgesetzt werden. Bei anderen Patienten mit einem langwierigeren oder

aggressiveren Krankheitsverlauf müssen Sulfasalazin und andere Arten von Medikamenten über viele Jahre eingenommen werden. Eine vollständiges Absetzen der Medikamente kann in Erwägung gezogen werden, wenn es unter Medikamententherapie zu einem anhaltenden und vollständigen Abklingen der Krankheit gekommen ist.

2.7 Gibt es alternative/ergänzende Therapien?

Es gibt zahlreiche ergänzende und alternative Therapien, so dass dies ein verwirrendes Thema für Patienten und ihre Angehörigen sein kann. Sie sollten sorgfältig über die Risiken und Nutzen solcher Therapien nachdenken, da deren Nutzen nur unzureichend nachgewiesen wurde und sie sowohl in Bezug auf den zeitlichen Aufwand, die Belastung für das Kind und auch die Kosten unverhältnismäßig sein können. Wenn Sie ergänzende und alternative Therapien ausprobieren möchten, besprechen Sie diese Möglichkeiten bitte mit Ihrem Kinderrheumatologen. Bei einigen dieser Therapien können Wechselwirkungen mit den konventionellen Medikamenten auftreten. Die meisten Ärzte stehen alternativen Therapien nicht ablehnend gegenüber, sofern Sie sich an die ärztlichen Anweisungen halten. Es ist sehr wichtig, dass Ihr Kind die verschriebenen Medikamente nicht absetzt. Wenn Medikamente notwendig sind, um die Erkrankung zu kontrollieren, kann es sehr gefährlich sein, diese abzusetzen, während die Krankheit noch aktiv ist. Bitte besprechen Sie alle Fragen zu Medikamenten mit dem behandelnden Arzt Ihres Kindes.

2.8 Wie lange dauert die Erkrankung? Wie sieht die Langzeitentwicklung (Prognose) der Erkrankung aus?

Der Krankheitsverlauf kann von Patient zu Patient unterschiedlich sein. Bei einigen Patienten bildet sich die Arthritis unter Behandlung sehr schnell zurück. Bei anderen Patienten wechseln sich Phasen der Rückbildung und des Wiederauftretens der Symptome ab. Bei der dritten Gruppe schließlich bleibt die Arthritis dauerhaft bestehen, ohne jemals abzuklingen. Bei der Mehrheit der Patienten sind die Symptome bei Krankheitsbeginn auf die Gelenke der Gliedmaßen und die Sehnen- und Bandansätze beschränkt. Mit fortschreitender Erkrankung kann es bei einigen Kindern und Jugendlichen zu einer Beteiligung des Iliosakralgelenks und der Wirbelsäulengelenke kommen. Bei Patienten

mit anhaltender peripherer Arthritis und axialer Symptomatik besteht ein höheres Risiko für Gelenkschäden im Erwachsenenalter. Es ist jedoch nicht möglich, das langfristige Ergebnis schon bei Ausbruch der Erkrankung vorherzusagen. Vielmehr kann eine angemessene Behandlung den Krankheitsverlauf und ihre Prognose beeinflussen.