



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

Juvenile Idiopathische Artritis

Versie 2016

2. VERSCHILLENDE TYPES JIA

2.1 Bestaan er verschillende types van deze ziekte?

Er zijn verschillende vormen van JIA. Ze worden vooral onderscheiden door het aantal aangetaste gewrichten (oligoarticulaire of polyarticulaire JIA) en door de aanwezigheid van andere symptomen, zoals koorts, huiduitslag en overige symptomen (zie de hierna volgende paragrafen). De diagnose van de verschillende vormen wordt gesteld door de symptomen gedurende de eerste 6 maanden van de ziekte te observeren. Vanwege deze reden, worden ze vaak beginvormen genoemd.

2.1.1 Systemische JIA

Systemisch betekent dat er, naast artritis, meerdere organen in het lichaam bij betrokken zijn.

Het belangrijkste symptoom bij patiënten met een systemische vorm van JIA 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. De ziekte kan jongens en meisjes van alle leeftijden treffen, maar komt relatief vaker voor bij peuters en kleuters.

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 is de koorts vaak van voorbijgaande aard, terwijl de artritis heviger en soms moeilijk te behandelen wordt. Bij een minderheid van deze patiënten blijven de systemische klachten naast toenemende gewrichtsklachten bestaan. Systemische JIA beslaat minder dan 10% van alle gevallen van JIA; het komt voor tijdens de kinderjaren en wordt zelden gezien bij volwassenen.

2.1.2 Polyarticulaire JIA

Bij polyarticulaire JIA zijn 5 of meer gewrichten betrokken tijdens de eerste zes maanden van de ziekte, zonder dat er koorts optreedt. Er zijn bloedonderzoeken die de reumatoïde factor (RF) kunnen bepalen en onderscheid kunnen maken tussen twee types: RF negatieve en RF positieve JIA.

RF positieve polyarticulaire JIA: deze vorm is heel erg zeldzaam bij kinderen (minder dan 5% van alle JIA-patiënten). Het is het equivalent van de RF positieve reumatoïde artritis bij volwassenen (het meest voorkomende type chronische artritis bij volwassenen). Het veroorzaakt vaak symmetrische artritis die in het begin vaak de kleine gewrichten aantast van de handen en voeten en zich daarna uitbreidt naar de andere gewrichten. Het komt veel vaker voor bij meisjes dan bij jongens en het begint in het algemeen pas na het tiende levensjaar. Het is vaak een ernstige vorm van artritis.

RF negatieve polyarticulaire JIA: deze vorm beslaat 15-20% van alle JIA-gevallen. Het kan kinderen van iedere leeftijd treffen. Elk gewricht kan aangetast worden en vaak zijn zowel de grote als de kleine gewrichten ontstoken.

Voor beide vormen moet de behandeling in een vroeg stadium, zodra de diagnose bevestigd is, ingesteld worden. Een vroege behandeling wordt geacht tot betere resultaten te leiden. De reactie op de behandeling is echter moeilijk te voorspellen in de vroege fase. De reactie op de behandeling verschilt sterk van kind tot kind.

2.1.3 Oligoarticulaire JIA (persistent of uitgebreid)

Oligoarticulaire JIA is het meest voorkomende subtype van JIA en beslaat ongeveer 50% van alle gevallen. Deze vorm wordt, in de eerste zes maanden van de ziekte, gekenmerkt door de aanwezigheid van minder dan 5 aangedane gewrichten, zonder systemische

verschijnselen. Het tast in de regel de grote gewrichten (zoals knieën en enkels) asymmetrisch aan. Soms gaat het om slechts één gewricht (monoarticulaire vorm). Bij sommige patiënten neemt het aantal aangetaste gewrichten na de eerste 6 maanden toe tot 5 of meer; dit wordt uitgebreide oligoarthritis (in het Engels: extended oligoarthritis) genoemd. Als het aantal aangetaste gewrichten minder dan 5 blijft tijdens het verloop van de ziekte, dan wordt deze vorm geïdentificeerd als persistente oligoarthritis.

Oligoarthritis treedt vaak voor het zesde levensjaar op en wordt vooral bij meisjes gezien. Bij een tijdige en goede behandeling is de prognose voor de gewrichten vaak goed bij patiënten waarbij de ziekte beperkt blijft tot een paar gewrichten; het is variabelere bij patiënten waarbij de ziekte meerdere gewrichten aantast en het zich ontwikkelt tot polyarthritis.

Bij een aanzienlijk aantal patiënten kan een ernstige complicatie aan de ogen optreden: ontsteking van het voorste deel van het regenboogvlies (anterieure uveïtis) dat om 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. Risicofactoren voor het ontwikkelen van uveïtis zijn het vroeg optreden van JIA en positief ANA (anti-nucleair antilichaam).

Het is daarom absoluut noodzakelijk om kinderen met een verhoogd risico regelmatig aan oogonderzoeken te onderwerpen bij een oftalmoloog, die een speciaal hulpmiddel, spleetlamp genaamd, gebruikt. De onderzoeken worden gewoonlijk iedere 3 maanden herhaald en moeten ook op lange termijn worden uitgevoerd.

2.1.4 Psoriatische artritis

Psoriatische artritis wordt gekenmerkt door de aanwezigheid van artritis

in combinatie met psoriasis. Psoriasis is een huidziekte met plekken schilferende huid voornamelijk op de ellebogen en de knieën. Soms zijn enkel de nagels aangetast. De huidziekte manifesteert zich eerder of later dan de artritis. Typische kenmerken die duiden op dit subtype JIA omvatten het opzwellen van een hele vinger of teen (de zogenaamde 'worstenvinger' of dactylitis) en veranderingen aan de nagel (stipvorming). Een eerstegraads familielid met psoriasis (een ouder of broer/zus) kan ook voorkomen. Chronische anterieure uveïtis kan ontstaan en daarom worden regelmatige oogcontroles aangeraden. Het verloop van de ziekte varieert aangezien de reacties op de behandeling uiteen kunnen lopen voor de huid en gewrichten. Als een kind artritis heeft in minder dan 5 gewrichten, dan is de behandeling hetzelfde als voor oligoarticulaire artritis. Als een kind artritis heeft in meer dan 5 gewrichten, dan is de behandeling hetzelfde als voor polyarticulaire artritis. Het verschil kan gerelateerd zijn aan de reactie op de behandeling voor zowel voor artritis als psoriasis.

2.1.5 Artritis in combinatie met enthesitis

De artritis bij deze vorm van JIA manifesteert zich het vaakst in de grote gewrichten van de onderste ledematen in combinatie met enthesitis. Enthesitis houdt een ontsteking in van de 'entheses', het overgangspunt van de pees en het bot (de hiel is een voorbeeld van entheses). De plaatselijke ontsteking gaat vaak gepaard met intense pijn. Enthesitis komt vaak voor op de voetzolen en achterkant van de hielen, bij de aanhechting van de achillespees. Soms ontwikkelen deze patiënten een acute anterieure uveïtis. Anders dan bij andere vormen van JIA, gaat het vaak gepaard met rode en waterige ogen (lacrimatie) en een verhoogde gevoeligheid voor licht. De meeste patiënten testen positief voor een laboratoriumonderzoek HLA B27. Deze vorm treft vooral jongens en begint vaak na het zesde levensjaar. Het verloop van deze vorm is variabel. Bij sommige patiënten wordt de ziekte na een tijdje rustiger, terwijl het bij anderen zich uitbreidt naar de lage wervelkolom en gewrichten van het bekken en het stuitbeentje. Lage rugpijn in de ochtend in combinatie met stijfheid suggereert een ontsteking van de rugwervels. Deze vorm lijkt inderdaad op wervelaandoeningen die voorkomen bij volwassenen, spondylitis genaamd.

2.2 Wat zijn de oorzaken van chronische iridocyclitis? Bestaat er een verband met artritis?

Oogontsteking (iridocyclitis) wordt veroorzaakt door een afwijkende immuunreactie op het oog (autoimmuun). De exacte mechanismen zijn echter niet bekend. Deze complicatie wordt vooral gezien bij patiënten waarbij de JIA zich op vroege leeftijd geopenbaard heeft en die ANA positief zijn.

Het is niet bekend wat de samenhang is tussen de oog- en de articulaire ziekte. Het is echter belangrijk om te onthouden dat artritis en iridocyclitis elk hun eigen verloop kunnen hebben, waarvoor de regelmatige controles met de spleetlamp ook gedaan moeten worden wanneer de artritis in remissie is, aangezien de oogontsteking zonder symptomen weer de kop op kan steken, zelfs als het beter gaat met de artritis. Het verloop van iridocyclitis wordt gekenmerkt door periodieke opflakkingen, die losstaan van die van artritis.

Iridocyclitis ontstaat meestal na of gelijktijdig met de artritis. Het ontstaat zelden eerder dan artritis. Dit zijn meestal de minst gunstige gevallen; aangezien de ziekte asymptomatisch is, wordt de diagnose pas vaak later gesteld als er reeds schade is opgetreden .

2.3 Is de ziekte bij kinderen anders dan bij volwassenen?

Over het algemeen wel. De polyarticulaire RF positieve vorm, die verantwoordelijk is voor zo'n 70% van de gevallen van reumatoïde artritis bij volwassenen, beslaat slechts 5% van de gevallen van JIA. De oligoarticulaire vorm met vroege aanvang vertegenwoordigt zo'n 50% van de gevallen van JIA en komt niet voor bij volwassenen. Systemische artritis is kenmerkend voor kinderen en wordt zelden gezien bij volwassenen.