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

Juvenile Idiopathische Arthritis

Version von 2016

2. UNTERSCHIEDLICHE FORMEN DER JIA

2.1 Gibt es unterschiedliche Formen der Erkrankung?

Es gibt verschiedene Formen der JIA. Sie unterscheiden sich im Wesentlichen durch die Anzahl der betroffenen Gelenke (oligoartikuläre oder polyartikuläre JIA) sowie durch das Vorliegen weiterer Symptome wie Fieber, Ausschlag usw. (siehe nachfolgende Kapitel). Um welchen Typ der Erkrankung es sich handelt wird durch Beobachtung der Symptome in den ersten 6 Monaten nach Krankheitsbeginn festgestellt. Daher spricht man auch von den so genannten Beginnformen.

2.1.1 Die systemische JIA

Systemisch bedeutet, dass zusätzlich zur Arthritis auch verschiedene Körperorgane befallen sind.
Merkmale der systemischen JIA sind das Vorliegen von Fieber, Ausschlag und schweren Entzündungen unterschiedlichster Körperorgane, die vor der Arthritis oder während des Verlaufs der Arthritis auftreten können. Es kommt zu lang anhaltendem, schweren Fieber und Ausschlag, der insbesondere im Zusammenhang mit Fieberschüben auftritt. Weitere mögliche Symptome umfassen Muskelschmerzen, Vergrößerung von Leber, Milz oder Lymphknoten sowie Entzündung der das Herz (Herzbeutelentzündung) und die Lungen (Rippenfellentzündung) umgebenden Membranen. Die Arthritis kann schon bei Ausbruch der Erkrankung vorhanden sein oder später hinzutreten. Die Erkrankung kann Jungen und Mädchen jeden Alters betreffen, besonders häufig tritt sie jedoch bei Kleinkindern und Kindern im Vorschulalter auf.

Bei ungefähr der Hälfte der Patienten sind die Fieberepisoden und Gelenkentzündungen vorübergehend. Diese Patienten haben die beste Langzeitprognose. Bei der anderen Hälfte geht zwar häufig das Fieber zurück, doch die Arthritis nimmt an Intensität zu und ist oft schwer behandelbar. Bei einer Minderheit dieser Patienten bestehen sowohl das Fieber als auch die Gelenkentzündung fort. Die systemische Form der JIA macht weniger als 10 % aller JIA-Fälle aus. Sie ist eine typische Erkrankung des Kindesalters und kommt selten bei Erwachsenen vor.

2.1.2 Die polyartikuläre JIA

Die polyartikuläre JIA zeichnet sich durch die Beteiligung von mindestens 5 Gelenken während der ersten 6 Monate der Erkrankung, jedoch ohne begleitendes Fieber, aus. Abhängig davon, ob Blutuntersuchungen das Vorliegen eines Rheumafaktors (RF) ergeben, wird zwischen zwei Formen unterschieden: RF-negative und RF-positive JIA.
RF-positive polyartikuläre JIA: Diese Form tritt bei Kindern sehr selten auf (RF-negative polyartikuläre JIA: Diese Form macht ca. 15 - 20 % aller JIA-Fälle aus. Sie kann Kinder jeden Alters betreffen. Jedes Gelenk kann befallen werden, und meistens sind sowohl große als auch kleine Gelenke entzündet. Auch hier sind Mädchen häufiger von der Erkrankung betroffen.
Bei beiden Formen muss eine frühe Behandlungsplanung unmittelbar nach Diagnosestellung erfolgen. Es wird angenommen, dass eine frühe und richtige Behandlung zu besseren Ergebnissen führt. Dennoch ist es schwierig, in den Frühstadien der Erkrankung Vorhersagen über das Ansprechen auf die Behandlung zu machen. Das Behandlungsansprechen variiert stark zwischen von Kind zu Kind.

2.1.3 Die oligoartikuläre JIA (persistierend oder erweitert)

Die oligoartikuläre JIA ist die am häufigsten vorkommende Unterform der JIA und macht fast 50 % aller Fälle aus. Sie zeichnet sich durch weniger als 5 beteiligte Gelenke in den ersten 6 Monaten der Erkrankung ohne Vorliegen systemischer (den ganzen Körper betreffender) Symptome aus. Ein Merkmal der Erkrankung ist der asymmetrische Befall großer Gelenke (wie Knie und Knöchel). Gelegentlich ist nur ein Gelenk betroffen (monoartikuläre Form). Bei

einigen Patienten erhöht sich die Zahl der befallenen Gelenke nach den ersten 6 Monaten auf über 5 Gelenke; diese Erscheinungsform wird als erweiterte Oligoarthritis bezeichnet. Wenn im gesamten Verlauf der Erkrankung weniger als 5 Gelenke betroffen sind, spricht man von einer persistierenden Oligoarthritis.
Eine Oligoarthritis tritt in der Regel vor dem 6. Lebensjahr und hauptsächlich bei Mädchen auf. Bei zeitnaher und richtiger Therapie ist die Gelenkprognose bei Patienten, deren Erkrankung sich auf wenige Gelenke beschränkt, häufig günstig. Dagegen ist die Prognose bei Patienten sehr unterschiedlich, bei denen sich die Gelenkbeteiligung zu einer Polyarthritis entwickelt.
Bei einem erheblichen Anteil der Patienten kann es zu Augenkomplikationen kommen. Beispielsweise zu einer Entzündung der das Auge umgebenden Gefäßhaut (Uvea) im vorderen Anteil des Augapfels (Uveitis anterior). Da der vordere Anteil der Uvea aus Iris und Ziliarkörper besteht, wird diese Komplikation als chronische Iridozyklitis oder auch als chronische anteriore Uveitis bezeichnet. Bei einer JIA ist dies ein chronischer Zustand, der sich schleichend weiterentwickelt, ohne irgendwelche offensichtlichen Symptome (wie Schmerzen oder Rötung) zu verursachen. Bleibt die Uveitis anterior unbemerkt und unbehandelt, schreitet sie fort und kann zu schweren Schäden am Auge führen. Daher ist die frühzeitige Erkennung dieser Komplikation von größter Bedeutung. Da das Auge keine Rötung aufweist und das Kind nicht über verschwommenes Sehen klagt, kann die Uveitis anterior unbemerkt von Patient oder Eltern verlaufen. Zu den Risikofaktoren für die Entstehung einer Uveitis zählen der frühe Ausbruch der JIA sowie ein positiver ANA-Nachweis (antinukleäre Antikörper).
Daher ist es von äußerster Wichtigkeit, dass Kinder mit einem hohen Risiko regelmäßig augenärztlich untersucht werden, wobei ein spezielles Gerät, das als Spaltlampe bezeichnet wird, zum Einsatz kommt. Die Untersuchungen sollten in der Regel in Abständen von 3 Monaten über langfristige Zeiträume durchgeführt werden.

2.1.4 Psoriasis-Arthritis

Psoriasis-Arthritis zeichnet sich durch das Vorliegen von Arthritis in Verbindung mit Psoriasis (Schuppenflechte) aus. Bei der Psoriasis handelt es sich um eine entzündliche Hautkrankheit mit schuppigen Hautflechten, die häufig über Ellbogen und Knien zu finden sind.

Manchmal sind nur die Nägel von der Schuppenflechte betroffen, oder es gibt eine positive Familiengeschichte für Psoriasis. Die Hauterkrankung kann dem Ausbruch der Arthritis vorausgehen oder darauf folgen. Typische Zeichen, die auf diesen JIA-Subtyp hindeuten, sind Anschwellen des gesamten Fingers oder Zehs (so genannte „Wurstfinger" oder Daktylitis) und Veränderungen der Nägel (Grübchen/Tüpfel). Es kann auch sein, dass ein Verwandter ersten Grades (Elternteil oder Geschwister) unter Psoriasis leidet. Da sich eine chronische Uveitis anterior entwickeln kann, werden regelmäßige Augenuntersuchungen empfohlen.
Die Prognose ist uneinheitlich, da das Ansprechen auf die Behandlung je nach Haut- oder Gelenkbeteiligung variieren kann. Wenn weniger als 5 Gelenke eines Kindes von Arthritis betroffen sind, wird dieselbe Behandlung wie bei der oligoartikulären Form durchgeführt. Wenn mehr als 5 Gelenke betroffen sind, wird dieselbe Behandlung wie bei den polyartikulären Formen durchgeführt. Der Unterschied kann auf das Behandlungsansprechen bei sowohl Arthritis als auch Psoriasis zurückzuführen sein.

2.1.5 Enthesitis-assoziierte Arthritis

Das häufigste Erscheinungsbild umfasst eine Arthritis, die hauptsächlich die großen Gelenke der unteren Extremitäten betrifft, in Verbindung mit einer Enthesitis (Sehnenansatzentzündung). Enthesitis bezeichnet eine Entzündung der Enthesis, d. h. des Sehnenansatzes über den Knochen (die Ferse ist häufig davon betroffen). Eine lokalisierte Entzündung in diesem Bereich ist in der Regel mit starken Schmerzen verbunden. Am häufigsten tritt eine Enthesitis an den Fußsohlen und hinter und über der Ferse auf, die Stelle, an der sich der Ansatz der Achillessehne befindet. Manchmal kommt es bei diesen Patienten zu einer akuten Uveitis anterior. Im Gegensatz zu anderen JIA-Formen macht sich dieser Typ in der Regel durch rote und tränende Augen (Tränenfluss) und erhöhte Lichtempfindlichkeit bemerkbar. Bei den meisten Patienten erbringt eine Laboruntersuchung auf HLA-B27 ein positives Ergebnis, ein Test, bei dem auf eine familiäre Prädisposition für die Erkrankung getestet wird. Von dieser Form sind hauptsächlich Jungen betroffen, und sie setzt in der Regel nach dem 6. Lebensjahr ein. Der Verlauf dieser Form ist sehr unterschiedlich. Bei einigen Patienten kommt die Erkrankung nach einer gewissen Zeit zum Stillstand, während sie sich

bei anderen Patienten auch auf die untere Wirbelsäule und die gelenkige Verbindung zwischen dem Kreuzbein und dem Darmbein, das Iliosakralgelenk, ausweitet und zu einer Bewegungseinschränkung beim Beugen des Rückens führt. Morgendliche Schmerzen in der Lendenwirbelsäule mit einhergehender Steifigkeit deuten stark auf eine Entzündung der Wirbelsäulengelenke hin. Diese Form weist Ähnlichkeiten mit einer Wirbelsäulenerkrankung im Erwachsenenalter namens Spondylitis ankylosans auf.

2.2 Welche Ursachen liegen chronischer Iridozyklitis zugrunde? Gibt es einen Zusammenhang mit Arthritis?

Augenentzündungen (Iridozyklitis) werden durch eine fehlgeleitete Reaktion des Abwehrsystems hervorgerufen, die sich gegen das Auge richtet (autoimmun). Der genaue Mechanismus ist jedoch unbekannt. Diese Komplikation wird hauptsächlich bei Patienten beobachtet, bei denen die JIA in einem frühen Alter aufgetreten ist und die positiv auf antinukleäre Antikörper (ANA) getestet wurden.
Die Gründe für die Verbindung zwischen Augen- und Gelenkerkrankungen sind unbekannt. Es ist jedoch wichtig, daran zu denken, dass eine Arthritis und eine Iridozyklitis unabhängig voneinander verlaufen können und Spaltlampenuntersuchungen daher auch dann weiterhin in regelmäßigen Abständen durchzuführen sind, wenn sich die Arthritis zurückgebildet hat. Denn Augenentzündungen können auch nach einer Besserung der Arthritis wieder auftreten, ohne dass sie sich durch Symptome bemerkbar machen. Im Verlauf einer Iridozyklitis kommt es zu regelmäßigen Krankheitsschüben, die ebenfalls unabhängig von denen der Arthritis sind.
Die Iridozyklitis tritt meistens nach Ausbruch der Arthritis auf, kann jedoch auch gleichzeitig entdeckt werden. Selten geht sie der Arthritis zeitlich voraus. Dann haben wir es in der Regel mit sehr ungünstigen Fällen zu tun, da die Erkrankung asymptomatisch ist und eine späte Diagnose zu einer Sehbehinderung führen kann.

2.3 Unterscheidet sich die Erkrankung bei Kindern und Erwachsenen?

In der Regel ja. Die polyartikuläre, RF-positive Form, die ca. 70 % der Fälle von rheumatoider Arthritis im Erwachsenenalter ausmacht, ist nur

in 5 % der JIA-Fälle nachweisbar. Die oligoartikuläre Form mit frühem Krankheitseintritt macht ca. 50 % der JIA-Fälle aus und tritt bei Erwachsenen nicht auf. Die systemische Arthritis tritt in der Regel bei Kindern auf und wird selten bei Erwachsenen beobachtet.