



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CY/intro>

Νεανική ιδιοπαθής αρθρίτις (ΝΙΑ)

Έκδοση από 2016

2. ΔΙΑΦΟΡΕΤΙΚΕΣ ΜΟΡΦΕΣ ΝΙΑ

2.1 Υπάρχουν διαφορετικές μορφές της νόσου;

Υπάρχουν αρκετές μορφές ΝΙΑ. Κυρίως διαχωρίζονται βάσει του αριθμού των προσβεβλημένων αρθρώσεων ((ολιγοαρθρική ή πολυαρθρική ΝΙΑ) και με την παρουσία πρόσθετων συμπτωμάτων, όπως πυρετός, εξάνθημα και άλλα (βλέπε επόμενες παραγράφους). Η διάγνωση των διαφόρων μορφών γίνεται με την παρατήρηση των συμπτωμάτων κατά την διάρκεια των πρώτων 6 μηνών της νόσου. Για τον λόγο αυτόν μπορεί και να αποκαλούνται μορφές έναρξης της νόσου.

2.1.1 Συστηματική μορφή ΝΙΑ

Ο ΌΡΟΣ «συστηματική» σημαίνει ότι διάφορα όργανα του σώματος μπορεί να προσβληθούν μαζί με τις αρθρώσεις.

Η συστηματική ΝΙΑ χαρακτηρίζεται από την παρουσία πυρετού, εξανθήματος και σημαντικής φλεγμονής διαφόρων οργάνων του σώματος, στόιχεία τα οποία μπορεί να προηγηθούν της εμφάνισης αρθρίτιδας. Ο πυρετός είναι παρατεταμένος και συνοδεύεται από εξάνθημα το οποίο παρατηρείται κυρίως κατά τα πυρετικά κύματα. Άλλα συμπτώματα περιλαμβάνουν μυικούς πόνους, διόγκωση ήπατος, σπληνός ή λεμφαδένων και φλεγμονή των υμένων γύρω από την καρδιά (περικαρδίτιδα) και τους πνεύμονες (πλευρίτιδα). Η αρθρίτιδα συνήθως προσβάλλει 5 ή περισσότερες αρθρώσεις, μπορεί να εκδηλώνεται στην έναρξη της νόσου ή αργότερα κατά την διάρκειά της. Η νόσος μπορεί να προσβάλλει αγόρια και κορίτσια οποιασδήποτε ηλικίας, αλλά είναι ιδιαίτερα συχνή σε νήπια και προσχολικής ηλικίας παιδιά.

Περίπου μισοί ασθενείς έχουν περιορισμένα επεισόδια πυρετού και αρθρίτιδας και έτσι έχουν την καλύτερη πρόγνωση. Στους άλλους μισούς ο πυρετός υποχωρεί, ενώ η αρθρίτιδα επιμένει και μερικές φορές είναι δύσκολα αντιμετωπίσιμη. Σε περιορισμένο αριθμό ασθενών ο πυρετός και η αρθρίτιδα επιμένουν μαζί. Η συστηματική μορφή της ΝΙΑ ευθύνεται για λιγώτερο από 10% όλων των περιπτώσεων ΝΙΑ. Είναι νόσος των παιδιών και σπάνια συμβαίνει στους ενήλικες.

2.1.2 Πολυαρθρική ΝΙΑ

Η πολυαρθρική μορφή της ΝΙΑ χαρακτηρίζεται από προσβολή 5 ή περισσότερων αρθρώσεων κατά τη διάρκεια των πρώτων 6 μηνών της νόσου, απουσία πυρετού. Διακρίνεται σε δύο τύπους ανάλογα με την ανίχνευση στο αίμα ρευματοειδούς παράγοντα (RF) ή όχι: οροθετική (RF +) και οροαρνητική (RF-) μορφή.

Οροθετική RF (+) πολυαρθρική ΝΙΑ: η μορφή αυτή είναι πολύ σπάνια στα παιδιά (λιγώτερο από 5% όλων των ασθενών ΝΙΑ). Είναι ανάλογη της ρευματοειδούς αρθρίτιδας RF(+) των ενηλίκων, (η πλέον συχνή χρόνια αρθρίτιδα των ενηλίκων). Συχνά εκδηλώνεται με συμμετρική αρθρίτιδα των μικρών αρθρώσεων των άκρων χειρών και ποδών επεκτεινόμενη και σε άλλες αρθρώσεις. Είναι πολύ πιο συχνή στα κορίτσια από ότι στα αγόρια και συνήθως αρχίζει μετά την ηλικία των 10 χρόνων. Είναι βαριά μορφή αρθρίτιδας.

Οροαρνητική (RF-) πολυαρθρική ΝΙΑ: Η μορφή αυτή είναι υπεύθυνη για το 15-20% όλων των περιπτώσεων ΝΙΑ. Μπορεί να προσβάλλει παιδιά οποιασδήποτε ηλικίας. Οποιαδήποτε άρθρωση μπορεί να προσβληθεί και συνήθως φλεγμαίνουν μικρές και μεγάλες αρθρώσεις.

Και για τις δύο μορφές η θεραπεία πρέπει να ορισθεί έγκαιρα, αμέσως με την επιβεβαίωση της διάγνωσης. Πιστεύεται ότι έγκαιρη και κατάλληλη θεραπεία οδηγεί σε καλύτερα αποτελέσματα. Παρ' όλα αυτά, η ανταπόκριση στην θεραπευτική αγωγή είναι δύσκολο να προβλεφθεί κατά το πρώτο στάδιο της νόσου. Η ανταπόκριση στη θεραπεία ποικίλλει από παιδί σε παιδί.

2.1.3. Ολιγοαρθρική ΝΙΑ (εμμένουσα ή επεκταθείσα)

Η ολιγοαρθρική ΝΙΑ είναι η πιο συχνή μορφή ΝΙΑ, ευθυνόμενη για σχεδόν το 50% επί του συνόλου των περιπτώσεων. Χαρακτηρίζεται από την προσβολή λιγώτερων των 5 αρθρώσεων κατά τους πρώτους 6

μήνες της νόσου, απουσία συστηματικών εκδηλώσεων. Προσβάλλει ασύμμετρα μεγάλες αρθρώσεις, (όπως γόνατα και ποδοκνημικές). Μερικές φορές μόνο μία άρθρωση προσβάλλεται (μονοαρθρική μορφή). Σε μερικούς ασθενείς ο αριθμός των προσβαλλομένων αρθρώσεων αυξάνεται μετά τους πρώτους 6 μήνες σε 5 ή περισσότερες και τότε μιλάμε για επεκταθείσα ολιγοαρθρική μορφή. Εάν ο αριθμός των προσβεβλημένων αρθρώσεων παραμένει μικρότερος του 5 καθ' όλη την διάρκεια της νόσου η μορφή αυτή ορίζεται ως εμμένουσα (επίμονη) ολιγοαρθρική.

Η ολιγοαρθρική μορφή αρχίζει συνήθως πριν την ηλικία των 6 χρόνων και κυρίως αφορά τα κορίτσια. Με την έγκαιρη και κατάλληλη θεραπευτική αγωγή η πρόγνωση της αρθρίτιδας είναι καλή ειδικά στις περιπτώσεις που η νόσος περιορίζεται σε λίγες αρθρώσεις. Η πρόγνωση ποικίλλει στους ασθενείς στους οποίους η αρθρίτιδα επεκτείνεται και καθίσταται πολυαρθρική.

Ένας σημαντικός αριθμός ασθενών μπορεί να αναπτύξει επιπλοκές από τους οφθαλμούς, όπως φλεγμονή του πρόσθιου τμήματος του οφθαλμικού βολβού (πρόσθια ραγοειδίτιδα), «ένα σεντόνι από αγγεία» που περικλείει τμήμα του ματιού. Η επιπλοκή αυτή ονομάζεται χρόνια ιριδοκυκλίτιδα ή χρόνια πρόσθια ραγοειδίτιδα, επειδή το πρόσθιο τμήμα του οφθαλμικού βολβού (ραγοειδής) αποτελείται από την ίριδα και το ακτινωτό σώμα. Στη ΝΙΑ η κατάσταση αυτή είναι συνήθως χρόνια και αναπτύσσεται ύπουλα, χωρίς εμφανή συμπτώματα, όπως πόνος ή ερυθρότητα. Εάν δεν αναγνωρισθεί και παραμείνει αθεράπευτη η πρόσθια ραγοειδίτιδα μπορεί να οδηγήσει σε μόνιμες βλάβες του οφθαλμού. Επομένως η έγκαιρη αναγνώριση της κατάστασης αυτής είναι υψίστης σημασίας. Επειδή ο οφθαλμός δεν γίνεται ερυθρός και το παιδί δεν παραπονείται για θάμβος όρασης η πρόσθια ραγοειδίτιδα μπορεί να διαλάθει της αναγνώρισης γονέων και ιατρών. Παράγοντες κινδύνου για ανάπτυξη ιριδοκυκλίτιδας είναι η προσβολή μικρών κοριτσιών και η ανίχνευση ANA (Αντιπυρηνικών αντισωμάτων). Επομένως είναι επιτακτικό για τα παιδιά υψηλού κινδύνου να γίνεται οφθαλμολογικός έλεγχος με ειδικό όργανο, γνωστό ως σχισμοειδής λυχνία. Η συχνότητα του ελέγχου είναι συνήθως ανά τρεις μήνες για μεγάλο χρονικό διάστημα.

2.1.4 Ψωριασική αρθρίτιδα

Η ψωριασική αρθρίτιδα χαρακτηρίζεται από την παρουσία αρθρίτιδας

συνοδευόμενης με ψωρίαση. Ψωρίαση είναι μία φλεγμονώδης δερματική ασθένεια χαρακτηριζόμενη από περιοχές δέρματος που εμφανίζουν απολέπιση συχνά υπερκείμενες των αγκώνων και των γονάτων. Μερικές φορές προσβάλλονται μόνο τα νύχια ή υπάρχει οικογενειακό ιστορικό ψωρίασης. Η δερματική νόσος μπορεί να προηγείται ή να έπεται της αρθρίτιδας. Τυπική εκδήλωση που είναι συμβατή με τον υπότυπο αυτόν της ΝΙΑ είναι η καθολική διόγκωση ενός ή περισσότερων δακτύλων χειρών ή ποδών (το οποίο ονομάζεται λουκανικοειδές δάκτυλο ή δακτυλίτιδα) καθώς και τα βοθρία ονύχων. Επίσης μπορεί να υπάρχει ψωρίαση σε πρώτου βαθμού συγγενείς (γονέα ή αδελφό). Χρόνια πρόσθια ραγοειδίτιδα επίσης μπορεί να συμβεί και επομένως συνιστάται τακτικός έλεγχος των οφθαλμών. Η έκβαση της νόσου ποικίλει καθώς και η ανταπόκριση στην θεραπεία μπορεί να είναι διαφορετική ως προς το σκέλος του δέρματος ή της αρθρίτιδας. Αν σε ένα παιδί έχοθν προσβληθεί λιγώτερες από 5 αρθρώσεις η θεραπεία είναι η ίδια όπως και στην ολιγοαρθρική μορφή. Εάν υπάρχουν 5 ή περισσότερες προσβεβλημένες αρθρώσεις η θεραπεία είναι όμοια με εκείνη της πολυαρθρικής μορφής.

2.1.5 Αρθρίτιδα συνδεδεμένη με ενθεσίτιδα

Η πιο συχνή εκδήλωση είναι αρθρίτιδα κυρίως των μεγάλων αρθρώσεων των κάτω άκρων και ενθεσίτιδα. Ενθεσίτιδα σημαίνει φλεγμονή των ενθέσεων, δηλαδή των σημείων των προσφύσεων των τενόντων στα οστά (π.χ. η πτέρνα είναι ένα σημείο πρόσφυσης). Εντοπισμένη φλεγμονή στις θέσεις αυτές συνήθως συνοδεύεται από έντονο πόνο. Πολύ συχνά η ενθεσίτιδα εντοπίζεται στα πέλματα και στις πτέρνες, όπου καταφύονται η πελματιαία απονεύρωση και οι Αχίλλειοι τένοντες αντίστοιχα. Μερικές φορές οι ασθενείς αυτοί αναπτύσσουν οξεία πρόσθια ραγοειδίτιδα. Σε αντίθεση με τις άλλες μορφές ΝΙΑ, συχνά υπάρχουν εκδηλώσεις από τους οφθαλμούς ερυθρότητας, δακρύρροιας και αυξημένης ευαισθησίας στο φώς. Οι περισσότεροι ασθενείς είναι θετικοί ως προς μία εξέταση που ονομάζεται HLA B27. Η εξέταση αυτή ελέγχει την οικογενειακή προδιάθεση στη νόσο. Η μορφή αυτή προσβάλλει κυρίως αγόρια και αρχίζει μετά την ηλικία των 6 χρόνων. Η πορεία της νόσου ποικίλλει. Σε μερικούς ασθενείς η νόσος σιωπά μετά κάποιο χρονικό διάστημα, σε άλλους επεκτείνεται στην κατώτερη μοίρα της σπονδυλικής στήλης και στις αρθρώσεις της λεκάνης, τις ιερολαγόνιες αρθρώσεις,

περιορίζοντας την επίκυψη της ράχως. Πρωινός πόνος χαμηλά στη ράχη συνοδευόμενος από δυσκαμψία θέτει υψηλή υποψία φλεγμονής της σπονδυλικής στήλης. Η μορφή αυτή μοιάζει με την αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα των ενηλίκων.

2.2 Ποιες είναι οι αιτίες της ιριδοκυκλίτιδας; Υπάρχει σχέση με την αρθρίτιδα;

Η φλεγμονή των οφθαλμών (ιριδοκυκλίτιδα) οφείλεται σε παθολογική ανοσολογική διέγερση εναντίον του ίδιου του οφθαλμού (αυτοανοσία). Όμως οι ακριβείς μηχανισμοί δεν είναι γνωστοί. Η επιπλοκή αυτή κυρίως παρατηρείται στους ασθενείς με έναρξη της νόσου σε μικρή ηλικία και παρουσία ANA.

Οι παράγοντες που συνδέουν την προσβολή των οφθαλμών με την αρθρίτιδα δεν είναι γνωστοί. Ακόμα είναι σημαντικό να γνωρίζουμε ότι η αρθρίτιδα και η ιριδοκυκλίτιδα μπορεί να ακολουθούν ανεξάρτητη πορεία. Έτσι η περιοδική εξέταση των οφθαλμών με σχισμοειδή λυχνία συνεχίζεται ακόμα και όταν η αρθρίτιδα έχει τεθεί σε ύφεση. Να μην ξεχνάμε ότι η φλεγμονή των οφθαλμών δύναται να υποτροπιάσει χωρίς συμπτώματα ακόμα και όταν η αρθρίτιδα είναι βελτιωμένη. Η πορεία της ιριδοκυκλίτιδας χαρακτηρίζεται από υποτροπές ανεξάρτητες της δραστηριότητας της αρθρίτιδας.

Η ιριδοκυκλίτιδα συνήθως έπεται της εμφάνισης της αρθρίτιδας ή μπορεί να αναπτύσσεται ταυτόχρονα με αυτήν. Πιο σπάνια μπορεί να προηγείται της αρθρίτιδας, οπότε είναι και οι πιο ατυχείς περιπτώσεις, επειδή λόγω έλλειψης συμπτωμάτων μπορεί να συμβεί απώλεια όρασης.

2.3 Η NIA διαφέρει από την ρευματοειδή αρθρίτιδα των ενηλίκων;

Στα περισσότερα σημεία ναι. Η πολυαρθρική RF θετική μορφή, η οποία ευθύνεται για το 70% των περιπτώσεων της ρευματοειδούς αρθρίτιδας των ενηλίκων, ευθύνεται για το 5% των περιπτώσεων NIA. Η ολιγοαρθρική μορφή με πρώιμη έναρξη αφορά το 50% της NIA και δεν παρατηρείται στους ενήλικες. Η συστηματική μορφή είναι χαρακτηριστική της παιδικής ηλικίας, ενώ σπάνια παρατηρείται στους ενήλικες.