https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/DE/intro

# Juvenile Spondyloarthritis/Enthesitis-Assoziierte Arthritis (SpA-ERA)

Version von 2016

## 1. ÜBER DIE JUVENILE SPONDYLOARTHRITIS/ENTHESITIS-ASSOZIIERTE ARTHRITIS (SpA-ERA)

### 1.1 Was ist das?

Als juvenile SpA-ERA wird eine Gruppe chronisch entzündlicher Erkrankungen der Gelenke (Arthritis) sowie der Sehnen- und Bandansätze an bestimmten Knochen (Enthesitis) bezeichnet, die hauptsächlich die unteren Gliedmaßen und in einigen Fällen die Becken- und Wirbelsäulengelenke betreffen (Sacroiliitis - Gesäßschmerzen und Spondylitis - Rückenschmerzen). Die juvenile SpA-ERA kommt bei Menschen mit positivem Bluttest auf den genetischen Faktor HLA-B27 signifikant häufiger vor. HLA-B27 ist ein Protein, das auf der Oberfläche von Immunzellen zu finden ist. Interessanterweise erkrankt nur ein Bruchteil der Menschen, bei denen das HLA-B27-Gen nachweisbar ist, tatsächlich an Arthritis. Daher ist der Nachweis von HLA-B27 diagnostisch nicht ausreichend und kann den Ausbruch der Erkrankung nicht erklären. Bis heute ist die genaue Rolle von HLA-B27 bei der Entstehung der Erkrankung unbekannt. Man weiß jedoch, dass dem Ausbruch der Arthritis in sehr wenigen Fällen eine Infektion des Magen-Darm- oder des Urogenital-Trakts vorangeht (reaktive Arthritis). Die juvenile SpA-ERA weist einen engen Zusammenhang mit der Spondyloarthritis bei Erwachsenen (Morbus Bechterew) auf, und die meisten Forscher glauben, dass diese Erkrankungen dieselbe Ursache und gleiche Merkmale haben. Die meisten Kinder und Jugendlichen mit juveniler Spondyloarthritis leiden auch unter Enthesitis-assoziierter Arthritis (ERA) und sogar unter Psoriasis-Arthritis. Es ist wichtig darauf

hinzuweisen, dass die Bezeichnungen „juvenile Spondyloarthritis", „Enthesitis-assoziierte Arthritis" und in einigen Fällen „Psoriasis-Arthritis" aus klinischer und therapeutischer Perspektive gleichbedeutend sein können.

## 1.2 Welche Erkrankungen werden als juvenile SpA-ERA bezeichnet?

Wie bereits oben erwähnt ist juvenile Spondyloarthritis die Bezeichnung für eine Gruppe von Krankheiten, deren klinische Merkmale sich überschneiden können. Die Gruppe umfasst u. a. axiale und periphere Spondyloarthritis, Spondylitis ankylosans, undifferenzierte Spondyloarthritis, Psoriasis-Arthritis, reaktive Arthritis, Morbus-Crohn-assoziierte Arthritis sowie Colitis ulcerosa. Die Enthesitis-assoziierte Arthritis und die Psoriasis-Arthritis sind zwei unterschiedliche Krankheitsbilder in der JIA-Klassifizierung und gelten als juvenile SpA.

## 1.3 Wie häufig tritt die Erkrankung auf?

Die juvenile SpA-ERA ist eine der häufigsten Formen der chronischen Arthritis im Kindes- und Jugendalter und tritt häufiger bei Jungen als bei Mädchen auf. Abhängig vom jeweiligen Teil der Welt kann sie bis zu 30% der chronischen Arthritis im Kindes- und Jugendalter ausmachen. In den meisten Fällen treten erste Symptome im Alter ab ca. 6 Jahre auf. Da ein großer Anteil der Patienten (bis zu 85 %) mit juveniler SpA-ERA Träger des HLA-B27-Gens ist, hängt die Häufigkeit von SpA im Erwachsenenalter und die von juveniler SpA-ERA in der Allgemeinbevölkerung und selbst in bestimmten Familien von der Häufigkeit dieses Markers in der normalen Bevölkerung ab.

## 1.4 Was sind die Ursachen der Erkrankung?

Die Ursache der juvenilen SpA-ERA ist unbekannt. Es besteht jedoch eine genetische Veranlagung. Die meisten Patienten sind männlichen Geschlechts, viele tragen das HLA-B27-Gen und einige andere Gene. Heute geht man davon aus, dass das mit der Erkrankung einhergehende HLA-B27-Molekül (eine Verbindung, die bei 99 % der Bevölkerung mit HLA-B27 nicht auftritt) nicht ordnungsgemäß synthetisiert wird, und dass es, wenn es mit den Zellen und deren

Produkten (hauptsächlich entzündungsfördernde Substanzen) interagiert, die Erkrankung auslöst. Dennoch ist es wichtig zu betonen, dass HLA-B27 nicht die Ursache der Erkrankung, sondern eher ein Anfälligkeitsfaktor ist.

### 1.5 Ist die Erkrankung vererbbar?

Männliches Geschlecht, HLA-B27 und andere Gene erhöhen die Anfälligkeit von Kindern, an juveniler SpA-ERA zu erkranken. Darüber hinaus ist bekannt, dass bis zu 20 % der Patienten mit dieser Diagnose Angehörige ersten oder zweiten Grades haben, die daran erkrankt sind. Somit kann die juvenile SpA-ERA eine familiäre Häufung aufweisen. Dennoch kann man nicht sagen, dass die juvenile SpA-ERA vererbbar ist, da nur 1 % der Träger des HLA-B27-Gens daran erkranken. Anders herum gesagt werden 99 % der Menschen mit dem HLA-B27-Gen niemals SpA-ERA bekommen. Darüber hinaus ist die Anfälligkeit je nach ethnischer Gruppenzugehörigkeit unterschiedlich.

### 1.6 Kann der Erkrankung vorgebeugt werden?

Eine Vorbeugung ist nicht möglich, da die Ursache der Erkrankung noch unbekannt ist. Es ist nicht sinnvoll, Geschwister oder Verwandte auf HLA-B27 zu untersuchen, wenn sie keine Symptome der juvenilen SpA-ERA aufweisen.

### 1.7 Ist sie ansteckend?

Die juvenile SpA-ERA ist keine ansteckende Krankheit, selbst dann nicht, wenn sie durch eine Infektion ausgelöst wird. Außerdem erkranken nicht alle Menschen, die zum selben Zeitpunkt mit denselben Bakterien infiziert werden, an juveniler SpA-ERA.

### 1.8 Welches sind die Hauptsymptome?

Die juvenile SpA-ERA weist gängige klinische Merkmale auf.

#### Arthritis

Zu den häufigsten Symptomen zählen Gelenkschmerzen und Schwellungen sowie eine eingeschränkte Beweglichkeit der Gelenke.

Viele Kinder leiden unter einer Oligoarthritis der unteren Gliedmaßen. Oligoarthritis bedeutet, dass die Erkrankung maximal vier oder weniger Gelenke befallen hat. Die Patienten können bei chronischem Verlauf eine Polyarthritis entwickeln. Polyarthritis bedeutet, dass fünf oder mehr Gelenke beteiligt sind. Die am häufigsten betroffenen Gelenke sind das Knie, das Sprunggelenk, der Mittelfuß und die Hüfte; seltener sind auch die kleinen Gelenke des Fußes von Arthritis betroffen.
Bei einigen Kindern kann die Arthritis in den Gelenken der oberen Gliedmaßen, insbesondere in den Schultern, auftreten.

**Enthesitis**

Enthesitis, eine Entzündung der Enthesis (Übergang von Sehnen oder Bändern auf den Knochen) ist die zweithäufigste Erscheinungsform bei Kindern mit SpA-ERA. Betroffen sind häufig die Sehnen- und Bänderansätze an Ferse, Mittelfuß und rund um die Kniescheibe. Zu den häufigsten Symptomen zählen Fersenschmerzen, Schwellungen und Schmerzen des Mittelfußes und Schmerzen der Kniescheibe. Eine chronische Enthesitis kann zur Entstehung von knöchernem Sporn (Knochenwulstungen) führen, der in vielen Fällen Fersenschmerzen hervorruft.

**Sacroiliitis**

Sacroiliitis bezieht sich auf die Entzündung des Iliosakralgelenks, das sich im hinteren Teil des Beckens befindet. Diese Erkrankung tritt während der Kindheit selten auf und bricht am häufigsten 5 bis 10 Jahre nach dem Beginn der Arthritis aus.
Zu den gängigsten Symptomen zählen wiederkehrende Gesäßschmerzen.

**Rückenschmerzen, Spondylitis**

Eine Beteiligung der Wirbelsäule ist zu Beginn der Krankheit sehr selten und kann bei einigen Kindern im weiteren Krankheitsverlauf auftreten. Zu den häufigsten Symptomen zählen nächtliche Rückenschmerzen, Morgensteifigkeit und eingeschränkte Beweglichkeit. Die Rückenschmerzen gehen häufig mit Nackenschmerzen und in seltenen Fällen mit Schmerzen des Brustkorbs einher. Die Erkrankung kann bei einigen Patienten erst viele Jahre nach Ausbruch der Krankheit zu überschiessender Knochenbildung und nachfolgend einer knöchernen Überbrückung der Wirbelkörper führen. Daher wird sie bei Kindern fast

nie diagnostiziert.

### Augenbeteiligung

Bei der akuten Uveitis anterior handelt es sich um eine Entzündung der Regenbogenhaut (Iris) des Auges. Obwohl es eine seltene Komplikation ist, kann sie doch bei bis zu einem Drittel der Patienten im Verlauf der Erkrankung einmal oder mehrere Male auftreten. Die akute Uveitis anterior macht sich durch Augenschmerzen, Rötung und verschwommenes Sehen bemerkbar. Diese Symptome können über mehrere Wochen andauern. In der Regel ist ein Auge betroffen, wobei jedoch ein wiederkehrendes Muster vorliegt. Der betroffene Patient muss unverzüglich von einem Augenarzt untersucht werden. Diese Art von Uveitis unterscheidet sich von der Form der Uveitis, die bei Mädchen mit Oligoarthritis und antiknukleären Antikörpern auftritt.

### Hautbeteiligung

Bei einer kleinen Untergruppe von Kindern mit juveniler SpA-ERA kann eine Psoriasis vorliegen bzw. sie können an Psoriasis erkranken. Bei diesen Patienten trifft die Einteilung als Enthesitis-assoziierte Arthritis (ERA) nicht zu, und die Erkrankung muss der Psoriasis-Arthritis zugeordnet werden. Bei der Psoriasis handelt es sich um eine chronisch entzündliche Hautkrankheit mit schuppigen Hautflechten, die meistens über Ellbogen und Knien zu finden sind. Die Hautkrankheit kann viele Jahre vor der Arthritis auftreten. Bei anderen Patienten kann die Arthritis bereits viele Jahre vor Auftreten der ersten Psoriasis-Zeichen bestehen.

### Darmbeteiligung

Einige Kinder mit entzündlichen Darmerkrankungen, wie z. B. Morbus Crohn oder Colitis ulcerosa, können eine Spondyloarthritis entwickeln. Darmerkrankungen gehören nicht zu den Erscheinungsformen der ERA. Bei einigen Kindern zeigt die entzündliche Darmerkrankung einen leichten Verlauf (subklinisch) ohne Darmsymptome, wohingegen jedoch die Gelenksymptomatik schwerwiegender ist und eine spezielle Behandlung erfordert.

## 1.9 Verläuft die Erkrankung bei jedem Kind gleich?

Es gibt ein breites Spektrum. Während die Erkrankung bei einigen

Kindern einen leichten, kurzen Verlauf nimmt, leiden andere unter einer schweren, langanhaltenden und invalidisierenden Erkrankung. Daher ist es möglich, dass bei vielen Kindern über mehrere Wochen nur ein Gelenk beteiligt ist (z. B. ein Knie) und danach im ganzen Leben niemals wieder ein ähnliches Beschwerdebild oder weitere Symptome auftreten, während andere Kinder unter anhaltenden Symptomen leiden, die sich auf mehrere Gelenke, die Sehnen- und Bänderansätze sowie die Wirbelsäulengelenke und das Iliosakralgelenk erstrecken.

### 1.10 Unterscheidet sich die Erkrankung bei Kindern und Erwachsenen?

Die Anfangssymptome der juvenilen SpA-ERA unterscheiden sich von den Symptomen der SpA bei Erwachsenen, doch die meisten Daten legen nahe, dass sie dennoch zum selben Krankheitsspektrum gehören. Bei Kindern zeigen sich bei Krankheitsbeginn eher die peripheren Gelenke (Gelenke der Gliedmaßen) betroffen, während bei Erwachsenen häufiger eine axiale Beteiligung (Wirbelsäulengelenke und Iliosakralgelenk) zu beobachten ist. Die Krankheit nimmt bei Kindern einen schwereren Verlauf als bei Erwachsenen.