



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

Juvenil Idiopatisk Artrit (JIA) / børneleddegigt

Version af 2016

2. FORSKELLIGE TYPER AF BØRNELEDDEGIGT (JIA)

2.1 Er der forskellige typer af børneleddegigt?

Der er flere typer af børneleddegigt. De er hovedsageligt adskilte fra hinanden ved antallet af angrebne led (oligoartikulær eller polyartikulær) og ved tilstedeværelse af yderligere symptomer såsom feber, hududslæt og andet (se nedenfor). Diagnosen stilles efter observation af symptomerne gennem de første 6 måneder af sygdommen; man taler således ofte om debut form.

2.1.1 Systemisk børneleddegigt

Systemisk betyder, at forskellige organer i kroppen kan være involverede sammen med ledbetændelsen.

Systemisk børneleddegigt er karakteriseret ved tilstedeværelse af feber, hududslæt og svær betændelse i forskellige af kroppens organer, disse symptomer kan være til stede før ledbetændelse eller komme under ledbetændelsen. Der er langvarig høj feber og hududslæt, der typisk kommer sammen med febertoppene. Andre symptomer kan være muskelsmerter, forstørrelse af lever, milt og lymfeknuder og betændelse i membraner rundt om hjertet (perikarditis) og lungerne (pleuritis). Ledbetændelse, typisk i 5 eller flere led, kan være til stede ved debut eller kan komme til senere. Sygdommen kan ramme drenge og piger i alle aldre men er særlig hyppigt i børnehøvealderen. Omkring halvdelen af patienterne har begrænsede perioder med feber og ledbetændelse; disse patienter har den bedste langtids prognose. For den anden halvdel vil feberen ofte aftage, mens ledbetændelsen vil blive mere betydningsfuld og ofte vanskelig at behandle. Hos et fåtal

fortsætter feber sammen med ledbetændelse. Systemisk børneleddegigt ses hos mindre end 10% af alle tilfælde med børneleddegigt; det ses typisk i barndommen og sjældent hos voksne.

2.1.2 Polyartikulær børneleddegigt

Polyartikulær børneleddegigt (polyartrit) er karakteriseret ved ledbetændelse i 5 eller flere led gennem de første 6 måneder af sygdommen uden samtidig feber. I en blodprøve kan måles reuma faktor (RF), der kan bruges til at adskille to typer: RF-negativ og RF-positiv polyartrit.

RF-positiv polyartrit: denne form ses meget sjældent hos børn (hos mindre end 5% af alle børneleddegigt patienter). Det er en parallel til RF-positiv Reumatoid Artrit, der ses hos voksne (den hyppigste type af kronisk ledbetændelse hos voksne). Den giver ofte en symmetrisk ledbetændelse, der i begyndelsen særligt angriber de små led i hænder og fødder for herefter at sprede sig til andre led. Det ses meget hyppigere hos kvinder end hos mænd og begynder typisk først efter 10 års alderen. Det er ofte en svær gigt.

RF-negativ polyartrit: denne form ses i 15-20% af alle børneleddegigt tilfældene. Den kan angribe børn i alle aldre. Alle led kan blive angrebne og sædvanligvis er både små og store led betændte. For begge former gælder det at behandling skal iværksættes så snart diagnosen er sikker. Man mener at tidlig og relevant behandling medfører de bedste resultater. Imidlertid kan det være vanskeligt at forudsige behandlingseffekten på et tidligt tidspunkt, effekten varierer stærkt fra barn til barn.

2.1.3 Oligoartikulær børneleddegigt (persisterende eller extenderet)

Oligoartikulær børneleddegigt (oligoartrit) er den hyppigste type; den ses i cirka 50% af alle tilfældene. Den er karakteriseret ved at færre end 5 led angribes indenfor de første 6 måneder af sygdomsforløbet, og at der ikke er systemiske symptomer. Den angriber store led (såsom enkelte ankel- og knæled). Sommetider begrænser sygdommen sig til et enkelt led (monoartrit). Hos nogle patienter stiger antallet af angrebne led efter de første 6 måneder til 5 eller flere; dette kaldes ekstenderet oligoartrit. Hvis sygdommen begrænser sig til færre end 5

led gennem hele sygdomsforløbet betragtes den som persisterende oligoartrit.

Oligoartrit begynder typisk før 6 års alderen og ses hyppigst hos piger. Ved rettidig og relevant behandling er prognosen for led funktionen typisk god, når sygdommen begrænser sig til få led, den er mere varierende for de patienter, der har en ledbetændelse, der breder sig til flere led (udvikler sig til en polyartrit).

En betydelig del af patienterne kan få øjenkomplikationer, såsom betændelse i den forreste del af øjeæblet (anterior uveitis), i et lag med blodkar (uvea) der omgiver øjet. Da den forreste del af uvea formes af iris og det ciliære legeme, kaldes komplikationen enten kronisk iridocyclitis eller kronisk anterior uveitis. Ved børneleddegigt kan denne kroniske øjenbetændelse udvikle sig snigende uden at give åbenbare symptomer såsom smerte eller rødme. Hvis betændelsen ikke opdages og behandles kan den udvikle sig og forårsage svær skade i øjet. Tidlig erkendelse af denne tilstand er derfor af største vigtighed. Fordi øjet ikke bliver rødt og barnet ikke klager over uklart syn kan anterior uveitis gå upåagtet hen uden at blive opdaget af forældre og læger.

Risikofaktorer for udvikling af anterior uveitis er debut af børneleddegigt tidligt i barndommen og positiv ANA (Anti-Nukleære Antistoffer).

Det er derfor uomgængelig nødvendigt for børn i høj risiko at blive undersøgt regelmæssigt af en øjenlæge med et særligt apparatur: en spaltelampe. Undersøgelsen skal foretages hver 3. måned gennem længere tid.

2.1.4 Psoriasis associeret børneleddegigt

Psoriasis gigt er ledbetændelse associeret med psoriasis. Psoriasis er en hudbetændelse med pletter af skællet hud, ofte lokaliseret til albuer og knæ. Sommetider er kun neglene påvirkede, eller der er bare en disposition til psoriasis. Hud sygdommen kan komme før eller efterfølge debut af ledbetændelse. Typiske tegn, der leder mistanken hen på denne undertype af børneleddegigt, er hævelse af en hel finger eller tå (såkaldt "pølse"-finger eller daktylitis) og negle forandringer (pitting). Forekomst af psoriasis i en 1. grads slægtning (en far eller mor eller søskend) kan også forekomme. Kronisk anterior uveitis kan forekomme og derfor anbefales regelmæssig øjenundersøgelse.

Sygdomsforløbet varierer, da behandlingseffekten kan være forskellig

for huden og leddene. Hvis et barn har betændelse i færre end 5 led er behandlingen den samme som for oligoartrit. Hvis mere end 5 led er betændte, er behandlingen den samme som for polyartrit. Forskellen kan være relateret til behandlingsresponsen for både ledbetændelse og psoriasis.

2.1.5 Ledbetændelse associeret med enthesitis (ERA)

De hyppigste manifestationer er betændelse i de store led i benene og enthesitis. Enthesitis betyder betændelse i "entheserne", steder for fæste af sene til knogle (hælen er et eksempel på en entese).

Lokaliseret betændelse i disse områder er typisk forbundet med intens smerte. Hyppigst findes enthesitis lokaliseret på fodsålerne og på bagsiden af hælen, hvor Achilles senerne fæstes. Undertiden udvikler disse patienter akut anterior uveitis. I modsætning til ved andre former for børneleddegigt viser det sig ved røde rindende øjne (lakrymerende) og øget lysfølsomhed. De fleste patienter har en positiv test for HLA-B27, en test for familiær disposition for sygdommen. Sygdommen angriber typisk drenge og begynder efter 6 års alderen.

Sygdomsforløbet er variabelt. Hos nogle patienter går sygdommen i ro efter nogen tid, mens den hos andre spreder sig til den nederste del af rygsøjlen og til sacroiliaca leddene (led der forbinder hofteskål med rygsøjle), hvilket nedsætter bevægeligheden af ryggen. Smerter, der er til stede om morgenen i den nederste del af rygsøjlen, og er forbundet med stivhed tyder stærkt på betændelse i rygsøjlen. Denne form minder om visse rygsøjle sygdomme, der ses hos voksne, ankyloserende spondylitis.

2.2 Hvad forårsager kronisk iridocyclitis? Er der en sammenhæng med ledbetændelse?

Inflammation i øjet (iridocyclitis) forårsages af et abnormt immun respons mod øjet (autoimmunt). Den præcise mekanisme er imidlertid ukendt. Denne komplikation til børneleddegigt ses hovedsageligt hos patienter med debut i tidlig alder og med positiv test for ANA

De faktorer, der forbinder øjne med ledsygdom, er ukendte. Det er imidlertid vigtigt at huske, at ledbetændelse og iridocyclitis kan have et uafhængigt forløb. Periodisk kontrol med spaltelampe bør således fortsætte, selvom ledbetændelsen er i ro, da iridocyclitis kan blusse op

uden symptomer hos barnet og selvom ledbetændelsen er i bedring. Sygdomsforløbet ved iridocyklit er karakteriseret ved periodisk genopblussen uafhængig af ledbetændelse.

Iridocyklit følger typisk efter debut af ledbetændelse eller opdages på same tid som betændelsen i leddene. En sjælden gang begynder den før ledbetændelsen, og sådanne tilfælde er uheldige, da de vage symptomer kan føre til at diagnosen stilles så sent, at der allerede er opstået synstab.

2.3 Er sygdommen hos børn forskellig fra sygdommen hos voksne?

For det meste ja. RF-positiv polyartrit ses i 70% af tilfældene af Reumatoid Artrit hos voksne, og udgør kun 5% af børneleddegigt tilfældene. Oligoartrit med tidlig debut udgør 50% af tilfældene med børneleddegigt og ses ikke hos voksne. Systemisk børneleddegigt ses karakteristisk hos børn og kun sjældent hos voksne.