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

Gyermekkori Idiopátiás Artritisz

Verzió 2016

2. A JIA KÜLÖNBÖZŐ TÍPUSAI

2.1 Léteznek-e a betegségnek különböző típusai?

A JIA-nak számos formája létezik. Különbséget köztük leginkább az érintett ízületek (oligoartikuláris vagy poliartikuláris JIA) és egyéb tünetek, például láz, bőrkiütés stb. alapján lehet tenni (lásd a következő bekezdéseket). A betegség különböző formáit a kialakulása utáni első 6 hónap alatt megfigyelt tünetek alapján diagnosztizálják. Ezért sokszor úgy is hivatkoznak rájuk, mint kezdeti formákra.

2.1.1 Szisztémás JIA

A szisztémás azt jelenti, hogy a test különböző szerveit érinti az ízületi gyulladás mellett.

A szisztémás JIA-t láz, bőrkiütés és különböző szervek súlyos gyulladása jellemzi – ezek a tünetek az ízületi gyulladás előtt vagy alatt jelentkezhetnek. Tartósan magas láz és különösen annak hirtelen emelkedésekor bőrkiütés alakul ki. Egyéb tünetek lehetnek: izomfájdalom, a máj, a lép vagy a nyirokcsomók megnagyobbodása, valamint szívburokgyulladás (perikarditisz) és mellhártyagyulladás (pleuritisz). Az általában 5 vagy több ízületet érintő artritisz már a betegség kezdetekor jelen lehet, vagy csak később alakulhat ki. A betegség bármilyen korú fiúkat és lányokat megtámadhat, de különösen gyakori iskoláskor alatti gyermekeknél.

A betegek mintegy felénél a láz és az ízületi gyulladás nem tart sokáig; a hosszú távú prognózis általában ezeknél a betegeknél a legjobb. A páciensek másik felénél a láz gyakran csökken, miközben az ízületi gyulladás jelentősebbé válik és néha nehezen kezelhető. Ezeknek a

betegeknek a kis részénél a láz és az artritisz együtt áll fenn. A szisztémás JIA az összes JIA-s eset kevesebb mint 10%-át teszi ki; a gyermekkorra jellemző a kialakulása, felnőttkorban ritkán figyelhető meg.

2.1.2 Poliartikuláris JIA

A poliartikuláris JIA-ra 5 vagy több ízület érintettsége jellemző a betegség első 6 hónapjában, láz jelenléte nélkül. A reumatoid faktort (RF) értékelő vérvizsgálatok alapján két különböző típusa van: RF negatív és RF pozitív JIA.
RF pozitív poliartikuláris JIA: ez gyermekeknél igen ritka (az összes JIA-s beteg kevesebb mint 5%-a). Ez a felnőttkori RF pozitív reumatoid artritisz (a felnőttkori krónikus ízületi gyulladás leggyakoribb típusa) megfelelője. Gyakran okoz szimmetrikus ízületi gyulladást, kezdetben főleg a kéz- és lábfej kis ízületeiben, majd később a többi ízületre is kiterjed. Sokkal elterjedtebb nőknél, mint férfiaknál, és általában 10 éves kor után alakul ki. Ez gyakran az ízületi gyulladás igen súlyos formája.
RF negatív poliartikuláris JIA: az összes JIA-s eset 15-20%-a. Bármilyen korú gyermeket megtámadhat. Bármelyik ízületre kiterjedhet, és általában mind a nagy, mind a kis ízületek begyulladnak.
A betegség mindkét formája esetében a kezelést időben meg kell tervezni, a lehető leghamarabb a diagnózis megerősítése után. Általános meggyőződés, hogy az időben elkezdett megfelelő kezelés jobb eredményekhez vezet. Ennek ellenére, a betegség korai szakaszában a terápiás választ nehéz megjósolni. Az egyes gyermekek között nagy eltérés van ebben a tekintetben.

2.1.3 Oligoartikuláris JIA (tartós vagy kiterjedt)

Az oligoartikuláris JIA a leggyakoribb altípus, az összes eset közel 50%-át teszi ki. A betegség az első 6 hónapban jellemzően 5-nél kevesebb ízületet érint, és nincsenek szisztémás tünetek. Nagy ízületeket támad meg (pl. térd, boka) aszimmetrikus módon. Előfordul, hogy csak egy ízület érint (monoartikuláris forma). Néhány betegnél a betegség első 6 hónapját követően a megtámadott ízületek száma ötre vagy ennél többre emelkedhet; ezt a formát úgy hívják, kiterjedt oligoartritisz. Amennyiben az érintett ízületek száma 5 alatt marad a

betegség lefolyása alatt, akkor ezt tartós oligoartritisznek hívjuk.
Az oligoartritisz általában 6 éves kor előtt veszi kezdetét és elsősorban nőknél figyelhető meg. Időben elkezdett, megfelelő kezelés mellett az ízületi prognózis gyakran jó azoknál a betegeknél, akiknél a betegség csak néhány ízületre korlátozódik; ezzel szemben a prognózis változó azoknál, akiknél az ízületek érintettsége kiterjed, és poliartritisz alakul ki.
A betegek jelentős hányadánál szemészeti szövődmények léphetnek fel, például a szemgolyó elülső részének, azaz a szemet körülvevő, vérereket tartalmazó hártyának a gyulladása (anterior uveitisz). Mivel a szemgolyó (uvea) elülső részét a szivárványhártya és a sugártest alkotja, ezt a szövődményt krónikus iridociklitisznek (krónikus szivárványhártya-gyulladásnak) vagy krónikus anterior uveitisznek nevezik. JIA fennállása esetén ez egy krónikus állapot, amely alattomosan, egyértelmű tünetek (például fájdalom vagy kivörösödés) nélkül alakul ki. Ha nem ismerik fel időben és nem kezelik, az anterior uveitisz súlyosbodik, és komoly károkat okozhat a szemben. Éppen ezért ennek a komplikációnak a felismerése a lehető legnagyobb fontosságú. Mivel a szem nem vörösödik be, és a gyermek nem panaszkodik homályos látásról, előfordulhat, hogy az anterior uveitiszt sem a szülők, sem az orvosok nem veszik észre. Az uveitisz kialakulásának kockázati tényezői a JIA korai kezdete és a pozitív ANA(antinukleáris antitest) vizsgálati eredmény.
Ezért a nagy kockázatnak kitett gyermekeknél rendszeres szakorvosi szemvizsgálatot kell végezni réslámpa nevű speciális készülék segítségével. A vizsgálatokra hosszú távon, általában 3 havonta kell sort keríteni.

2.1.4 Pszoriázisos (pikkelysömörös) artritisz

A pszoriázisos artritisz jellemzője, hogy az ízületi gyulladás pszoriázissal, azaz pikkelysömörrel társul. A pikkelysömör olyan gyulladásos bőrbetegség, amelynek során a bőr gyakran foltokban, pikkelyesen hámlik a könyök és a térd felett. Előfordul, hogy a pszoriázis a körmökre is kiterjed, illetve az is, hogy a páciens családjában előfordult már ez a betegség. A bőrbetegség megelőzheti vagy éppen követheti az ízületi gyulladás kialakulását. A JIA ezen altípusára utaló jelek általában: az egész ujj vagy lábujj megduzzadása (ún. kolbászujj vagy daktilitisz), körömelváltozások (benyomódás).

Elsőfokú családtagoknál (szülőnél vagy testvérnél) szintén előfordulhat pszoriázis. Kialakulhat krónikus anterior uveitisz, ezért rendszeres szemvizsgálat javasolt.
A betegség kimenetele változó, mivel a terápiás válasz eltérő lehet bőr- és ízületi betegségeknél. Ha a gyermeknél az ízületi gyulladás 5-nél kevesebb ízületet érint, akkor ugyanúgy kell kezelni, mint az oligoartikuláris típust. Ha a gyermeknél az ízületi gyulladás 5-nél több ízületet érint, akkor ugyanúgy kell kezelni, mint a poliartikuláris formát. A különbség vonatkozhat mind az ízületi gyulladásra mind a pikkelysömörre adott terápiás válaszra.

2.1.5 Entezitisszel társult artritisz

Leggyakoribb megjelenési formái a főleg az alsó végtagok nagy ízületeit érintő artritisz és az entezitisz. Az entezitisz az inaknak a csontokhoz való tapadási helyénél („entezisz") kialakult gyulladása (a sarok például egy entezisz). Az ezen a területen jelentkező helyi gyulladást általában erős fájdalom kíséri. Az entezitisz leggyakrabban a talpon és a sarok hátsó felében, az Achilles-ín tapadási helyénél jelentkezik. Ezeknél a betegeknél néha akut anterior uveitisz alakul ki. A JIA többi formájával ellentétben ez általában a szem bevörösödésével és ödémájával (könnyezéssel), valamint fokozott fényérzékenységgel jár. A betegek többségénél pozitív eredményt hoz a HLA B27 nevű laboratóriumi vizsgálat, amely a betegség iránti családi hajlamra irányul. A betegségnek ez a formája túlnyomórészt férfiaknál fordul elő és általában 6 éves kor után kezdődik. Lefolyása változatos. Egyes betegeknél csillapodik egy idő után, másoknál átterjed a gerinc alsó részére és a medencéhez kapcsolódó ízületekre, a keresztcsont-ízületekre, és beszűkíti a hát hajlító mozgását. A reggel jelentkező deréktáji fájdalom és az ahhoz társuló merevség minden bizonnyal gerincízületi gyulladásra utal. A betegségnek ez a formája valóban hasonlít bizonyos felnőttkori gerincbetegségekre, az úgynevezett spondilitisz ankilopoetikára.

2.2 Mi okozza a krónikus iridociklitiszt? Összefügg-e az ízületi gyulladással?

Az iridociklitisz nevű szemgyulladást az immunrendszer szem elleni rendellenes (autoimmun) reakciója okozza. A betegség pontos

mechanizmusai azonban nem ismertek. Legfőképpen olyan betegeknél figyelhető meg, akiknél a JIA korán alakult ki, és az ANA-teszt pozitív eredménnyel járt.
A szem és az ízületi gyulladás összefüggésében szerepet játszó tényezők nem ismertek. Ugyanakkor fontos megjegyezni, hogy az artritisz és az iridociklitisz egymástól független lefolyásúak lehetnek, így a rendszeres réslámpás vizsgálatokat folytatni kell akkor is, ha az artritisz javul, ugyanis a szemgyulladás tünetek nélkül kiújulhat még úgy is, hogy közben az artritisz mérséklődik. Az iridociklitisz lefolyását időszakos fellángolások jellemzik, amelyek szintén függetlenek az artritiszétől.
Az iridociklitisz általában az artritisz kialakulása után jelentkezik, illetve néha azzal egy időben is kimutatható. Ritka esetben megelőzi az artritiszt. Ezek általában a legszerencsétlenebb esetek; mivel a betegség tünetmentes, a késői diagnózis miatt látásromlás következhet be.

2.3 Különbözik-e a gyermekek és a felnőttek betegsége?

A legtöbb esetben igen. A RF pozitív poliartikuláris forma, amely a felnőttkori reumatoid artritisz 70 százalékát teszi ki, a JIA-s megbetegedéseknek mindössze 5 százalékáért felelős. A korai kezdetű oligoartikuláris forma a JIA-s esetek kb. 50 százalékát teszi ki, ennek felnőttkori megfelelőjét pedig nem észlelték. A szisztémás ízületi gyulladás gyermekkori sajátosság, felnőtteknél csak ritkán fordul elő.