



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

Juvenile Idiopathische Artritis

Versie 2016

2. VERSCHILLENDE TYPES JIA

2.1 Bestaan er verschillende types van deze ziekte?

Er zijn verschillende vormen van JIA. Ze worden vooral onderscheiden door het aantal aangetaste gewrichten (oligoarticulaire of polyarticulaire JIA) en door de aanwezigheid van andere symptomen, zoals koorts, huiduitslag en andere symptomen (zie de hierna volgende paragrafen). De diagnose van de verschillende vormen wordt gesteld door de symptomen gedurende de eerste 6 maanden van de ziekte te observeren. Vanwege deze reden, worden ze vaak beginvormen genoemd.

2.1.1 Systemische JIA

Systemisch betekent dat er, naast artritis, meerdere organen in het lichaam bij betrokken zijn.

Systemische JIA wordt gekenmerkt door de aanwezigheid van koorts, uitslag en een intense ontsteking van verschillende organen in het lichaam, die voor het ontstaan van de artritis of tijdens het verloop ervan kunnen optreden. Er is een langdurige intense koorts en uitslag, die vooral tijdens de koortspieken optreedt. Andere symptomen kunnen spierpijn, een vergrote lever, mild of lymfeklieren zijn en ontsteking van de membranen rond het hart (pericarditis) en longen (pleuritis). Artritis, vaak bij 5 of meer gewrichten, kan aanwezig zijn bij de openbaring van ziekte, maar het kan ook later optreden. De ziekte kan jongens en meisjes van alle leeftijden treffen, maar komt relatief vaker voor bij peuters en kleuters.

Ongeveer de helft van de patiënten hebben gelimiteerde periodes van

koorts en artritis; deze patiënten hebben over het algemeen de beste prognose op lange termijn. Bij de andere helft is de koorts vaak van voorbijgaande aard, terwijl de artritis heftiger en soms moeilijk te behandelen wordt. Een minderheid van deze patiënten hebben tegelijkertijd koorts en artritis. Systemische JIA beslaat minder dan 10% van alle gevallen JIA; het komt voor tijdens de kinderjaren en wordt zelden gezien bij volwassenen.

2.1.2 Polyarticulaire JIA

Bij polyarticulaire JIA zijn 5 of meer gewrichten betrokken tijdens de eerste zes maanden van de ziekte, zonder dat er koorts optreedt. Er zijn bloedonderzoeken die de reumatoïde factor (RF) kunnen bepalen en onderscheid kunnen maken tussen twee types: RF negatieve en RF positieve JIA.

RF positieve polyarticulaire JIA: deze vorm is zeldzaam bij kinderen (minder dan 5% van alle JIA-patiënten). Het is het equivalent van de RF positieve reumatoïde artritis bij volwassenen (het meest voorkomende type chronische artritis bij volwassenen). Het veroorzaakt vaak symmetrische artritis, die in het begin vaak de kleine gewrichten aantast van de handen en voeten en zich daarna uitbreidt naar de andere gewrichten. Het komt veel vaker voor bij vrouwen en openbaart zich in het algemeen pas na het tiende levensjaar. Het is vaak een ernstige vorm van artritis.

RF negatieve polyarticulaire JIA: deze vorm beslaat 15-20% van alle gevallen. Het kan kinderen van iedere leeftijd treffen. Elk gewricht kan aangedaan worden en vaak zijn zowel de grote als de kleine gewrichten ontstoken.

Bij beide vormen moet de behandeling in een zo vroeg mogelijk stadium, nadat de diagnose bevestigd is, gestart worden. Een vroege en goede behandeling wordt geacht tot betere resultaten te leiden. De reactie op de behandeling is echter moeilijk te voorspellen in de vroege fases. De reactie op de behandeling verschilt enorm van kind tot kind.

2.1.3 Oligoarticulaire JIA (persistent of uitgebreid)

Oligoarticulaire JIA is het meest voorkomende subtype van JIA en betreft ongeveer 50% van alle gevallen. Het wordt gekenmerkt door minder dan 5 aangedane gewrichten in de eerste zes maanden van de ziekte,

zonder verdere systemische symptomen. Het tast de grote gewrichten (zoals knieën en enkels) asymmetrisch aan. Soms gaat het om slechts 1 gewricht (monoarticulaire vorm). Bij sommige patiënten neemt het aantal aangedane gewrichten na de eerste 6 maanden toe tot 5 of meer; dit wordt uitgebreide oligoartritis genoemd. Als het aantal betrokken gewrichten minder dan 5 blijft tijdens het verloop van de ziekte, dan wordt deze vorm geïdentificeerd als persistente oligoartritis. Oligoartritis treedt vaak voor het zesde levensjaar op en wordt vooral bij meisjes gezien. Bij een tijdige en goede behandeling is de prognose voor de gewrichten vaak goed bij patiënten waarbij de ziekte beperkt blijft tot een paar gewrichten; het beeld is meer gevarieerd bij patiënten waarbij de ziekte zich uitbreidt tot polyartritis.

Een belangrijk deel van de patiënten kan oogcomplicaties ontwikkelen, zoals een ontsteking in het voorste deel van de oogbol (de voorste oogkamer), van het vlies met bloedvaten dat om het oog ligt (anterieure uveïtis). Aangezien het voorste deel van de uvea gevormd wordt door de iris en het straalvormige lichaam, wordt de complicatie chronische iridocyclitis of chronische anterieure uveïtis genoemd. Bij JIA is dit een chronische toestand, dat zich zonder merkbare klachten zoals pijn of roodheid, ontwikkelt. Indien het niet herkend en behandeld wordt, ontwikkelt de anterieure uveïtis zich verder en kan het voor ernstige schade aan het oog zorgen. Het vroeg opsporen van deze complicatie is daarom van groot belang. Aangezien het oog niet rood wordt en het kind niet klaagt over troebel zien, kan het zijn dat anterieure uveïtis niet opgemerkt wordt door de ouders of artsen. Risicofactoren voor het ontwikkelen van uveïtis zijn het vroeg optreden van JIA en positieve ANA antistof in het bloed (anti-nucleair antilichaam).

Het is daarom absoluut noodzakelijk om kinderen met een verhoogd risico regelmatig aan oogonderzoeken te onderwerpen bij een oogarts, die een speciaal apparaat genaamd de spleetlamp gebruikt. De onderzoeken worden gebruikelijke iedere 3 maanden herhaald en moeten ook op lange termijn gedaan blijven worden tot na de puberteit.

2.1.4 Psoriatische artritis

Psoriatische artritis wordt gekenmerkt door de aanwezigheid van artritis in combinatie met psoriasis. Psoriasis is een ziekte met ontstekingen van de huid, waarbij vaak stukken huid van de ellebogen en knieën

schilferig zijn. Soms worden alleen de nagels aangetast door psoriasis. Soms komt het vaker voor in de familie, zoals een eerstegraads familielid met psoriasis (een ouder of broer/zus). De huidziekte kan eerder of later dan de artritis ontstaan. Typische kenmerken die duiden op dit subtype JIA omvatten het opzwellen van een hele vinger of teen (de zogenaamde "worstenvinger" of dactylitis) en veranderingen aan de nagel (stipvorming).. Daarnaast kan een chronische anterieure uveïtis (oogontsteking) ontstaan en daarom worden regelmatige oogcontroles aangeraden (zie ook bij 2.1.3).

Het verloop van de ziekte varieert aangezien de reacties op de behandeling kunnen verschillen in de huid en de gewrichten. Als een kind artritis heeft in minder dan 5 gewrichten, dan is de behandeling hetzelfde als voor oligoarticulaire artritis. Als een kind artritis heeft in meer dan 5 gewrichten, dan is de behandeling hetzelfde als voor polyarticulaire artritis. Het verschil kan gerelateerd zijn aan de reactie op de behandeling voor zowel artritis als psoriasis.

2.1.5 Artritis in combinatie met enthesitis

De artritis manifesteert zich vooral in de grote gewrichten van de onderste ledematen en enthesitis. Enthesitis is een ontsteking in van de "enthesis", het overgangspunt van de pees en bot (bv peesaanhechting aan de hiel). De lokale ontsteking gaat vaak gepaard met pijn. Enthesitis komt vaak voor op de voetzolen en hielen, bij de aanhechting van de achillespezen. Soms ontwikkelen deze patiënten een acute anterieure uveïtis. Anders dan bij andere vormen van JIA, gaat het vaak gepaard met rode en waterige ogen (lacrimatie) en een verhoogde sensitiviteit voor licht. De meeste patiënten zijn positief voor eenbloedonderzoek genaamd HLA B27: dit duidt op een familiäre aanleg voor de ziekte. Deze vorm treft vooral jongens en begint vaak na het zesde levensjaar. Het verloop van deze vorm is variabel. Bij sommige patiënten komt de ziekte na een tijd in remissie, terwijl het bij anderen zich ook verspreid naar de lage rugwervels en de gewrichten tussen het darmbeen en het heiligbeen. Hierdoor kan de rug slechter gebogen worden. Lage rugpijn in de ochtend in combinatie met stijfheid suggereert een ontsteking van de lage rugwervels. Deze vorm lijkt op wervelaandoeningen die voorkomen bij volwassenen, genaamd spondylitis.

2.2 Wat zijn de oorzaken van chronische iridocyclitis? Bestaat er een relatie met artritis?

Oogontsteking (iridocyclitis) wordt veroorzaakt door een abnormale ontstekingsreactie tegen het oog (autoimmuun). De exacte mechanismen zijn echter niet bekend. Deze complicatie wordt vooral gezien bij patiënten die JIA op een jonge leeftijd hebben gekregen en die ANA positief zijn.

De factoren die oogaandoeningen aan gewrichtsaandoeningen linken zijn niet bekend. Het is echter belangrijk om te onthouden dat artritis en iridocyclitis een onafhankelijk verloop kunnen hebben, waarvoor de periodieke controles met de spleetlamp gedaan moeten worden, ook wanneer de artritis in remissie is, aangezien de oogontsteking zonder symptomen weer de kop op kan steken, zelfs als het beter gaat met de artritis. Het verloop van iridocyclitis wordt gekenmerkt door periodieke opflakkingen, die los staan van die van artritis.

Iridocyclitis ontstaat meestal nadat de artritis zich geopenbaard heeft, maar kan ook op hetzelfde moment opgemerkt worden. Het ontstaat zeer zelden voorafgaand aan de artritis. Dit zijn meestal de minst gunstige gevallen; aangezien de ziekte asymptomatisch is kan een late diagnose leiden tot een vermindering van het zicht.

2.3 Is de ziekte bij kinderen anders dan bij volwassenen?

Over het algemeen wel. De polyarticulaire RF positieve vorm, die verantwoordelijk is voor zo'n 70% van de gevallen van reumatoïde artritis bij volwassenen, beslaat slechts 5% van de gevallen van JIA. De oligoarticulaire vorm met vroege aanvang vertegenwoordigt zo'n 50% van de gevallen van JIA en komt niet voor bij volwassenen. Systemische artritis is kenmerkend voor kinderen en wordt zelden gezien bij volwassenen.