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

Młodzieńcze Idiopatyczne Zapalenie Stawów

Wersja 2016

2. RÓŻNE POSTACI MIZS

2.1 Czy istnieją różne postaci tej choroby?

Istnieje kilka postaci MIZS. Różnią się głównie liczbą zajętych stawów (nielicznostawowe lub wielostawowe MIZS) oraz istnieniem dodatkowych objawów, takich jak gorączka, wysypka i inne (patrz kolejne akapity). Daną postać można rozpoznać, obserwując objawy przez pierwszych 6 miesięcy trwania choroby. Dlatego też często nawiązują one do pierwszego wystąpienia objawów.

2.1.1 MIZS uogólnione

„Uogólnione" oznacza, że oprócz zapalenia stawów chorobą mogą być objęte różne narządy ciała.
MIZS uogólnione charakteryzuje się gorączką, wysypką i zapaleniem różnych narządów, mogącym wystąpić przed zapaleniem stawów lub w jego trakcie. Występuje długotrwała, wysoka gorączka i wysypka, która pojawia się zwłaszcza podczas skoków gorączki. Innymi symptomami mogą być bóle mięśniowe, powiększenie wątroby, śledziony lub węzłów chłonnych oraz zapalenie błony otaczającej serce (osierdzia) lub błony otaczającej płuca (opłucnej). Zapalenie stawów zazwyczaj obejmujące 5 lub więcej stawów może pojawić się już na początku choroby lub w trakcie jej rozwoju. Choroba może dotyczyć chłopców lub dziewcząt w każdym wieku, ale szczególnie często występuje wśród niemowląt oraz dzieci w wieku przedszkolnym.
Około połowa pacjentów ma objawy w postaci krótkich okresów gorączki i zapalenia stawów; to właśnie oni mają najlepsze rokowanie długoterminowe. U drugiej połowy pacjentów gorączka często zanika,

natomiast przeważa stan zapalny stawów, który czasem jest trudny do leczenia. U niewielkiej części tych pacjentów jednocześnie utrzymuje się gorączka i stan zapalny stawów. Uogólnione MIZS występuje u mniej niż 10% przypadków MIZS; jest typowe dla wieku dziecięcego i rzadko spotykane u dorosłych.

2.1.2 MIZS wielostawowe

Wielostawowe MIZS charakteryzuje się zajęciem 5 lub więcej stawów podczas pierwszych sześciu miesięcy rozwoju choroby, przy jednoczesnym braku gorączki. Istnieją badania krwi, które oceniają obecność czynnika reumatoidalnego (ang. Rheumatoid Factor, RF), dzięki któremu rozróżniamy dwa typy zapalenia: MIZS z ujemnym RF i dodatnim RF.

MIZS wielostawowe z RF dodatnim: ta postać choroby jest bardzo rzadka u dzieci (mniej niż 5% wszystkich pacjentów z MIZS). Jest ona odpowiednikiem reumatoidalnego zapalenia stawów z dodatnim RF u dorosłych (najczęstsza postać przewlekłego zapalenia stawów u dorosłych). Często powoduje symetryczne zapalenie stawów, początkowo obejmujące małe stawy dłoni i stóp, a następnie rozprzestrzeniające się na inne stawy. Częściej dotyczy kobiet niż mężczyzn, a pierwsze objawy zwykle występują po 10. roku życia. Często jest to ciężka postać zapalenia stawów.

MIZS wielostawowe z RF ujemnym: ta postać choroby występuje w 15–20% wszystkich przypadków MIZS. Może wystąpić u dziecka w każdym wieku. Zajęty może być każdy staw; zazwyczaj dochodzi do stanu zapalnego zarówno dużych, jak i małych stawów.

W przypadku obu postaci leczenie musi być podjęte jak najwcześniej, gdy tylko diagnoza się potwierdzi. Uważa się, że wcześnie podjęte, odpowiednie leczenie daje lepsze rezultaty. Niemniej jednak, na wczesnych etapach trudno jest przewidzieć odpowiedź na leczenie. Reakcja na leczenie bardzo różni się u poszczególnych dzieci.

2.1.3 MIZS nielicznostawowe (przetrwałe lub rozszerzone)

Nielicznostawowe MIZS jest najczęstszym podtypem MIZS, rozpoznawanym u około 50% przypadków. Charakteryzuje się zajęciem mniej niż 5 stawów w pierwszych miesiącach choroby, przy braku objawów ogólnoustrojowych. Atakuje duże stawy (takie jak kolanowe i

skokowe) w sposób asymetryczny. Czasem zajęty jest tylko jeden staw (postać jednostawowa). U niektórych pacjentów po pierwszych 6 miesiącach choroby liczba stawów zajętych chorobą zwiększa się do 5 lub więcej – wówczas mówimy o rozszerzonym zapaleniu nielicznostawowym. Jeżeli zapalenie obejmuje mniej niż 5 stawów podczas rozwoju choroby, postać ta nazywana jest przetrwałym zapaleniem nielicznostawowym.
Zapalenie nielicznostawowe zazwyczaj zaczyna się rozwijać zanim dziecko osiągnie wiek 6 lat i najczęściej występuje u dziewczynek. Jeśli szybko podejmie się odpowiednie leczenie, rokowanie jest dobre u pacjentów, u których choroba ograniczona jest do kilku stawów. Tymczasem bardziej niepewne jest rokowanie u pacjentów, u których zapalenie nielicznostawowe przechodzi w zapalenie wielostawowe.
U znacznego odsetka pacjentów mogą wystąpić problemy z oczami, takie jak zapalenie przedniej części gałki ocznej (zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej) – błony z naczyniami krwionośnymi pokrywającej oko. Ponieważ przednią część gałki ocznej tworzą tęczówka i ciało rzęskowe, powikłaniem może być przewlekłe zapalenie tęczówki i ciała rzęskowego lub przewlekłe zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej. W MIZS jest to przewlekły stan, który rozwija się w ukryciu, nie powodując żadnych widocznych objawów (takich jak ból lub zaczerwienienie). Jeśli zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej nie zostanie rozpoznane i nie będzie leczone, może spowodować poważne uszkodzenie gałki ocznej. Wczesne rozpoznanie tego powikłania jest więc niezwykle istotne. Zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej może nie zostać rozpoznane przez rodziców lub lekarzy, ponieważ oko nie jest przekrwione, a dziecko nie skarży się na niewyraźne widzenie. Czynnikiem ryzyka rozwoju zapalenia przedniego odcinka błony naczyniowej jest wczesne zachorowanie na MIZS oraz obecność przeciwciał przeciwjądrowych (ang. Anti-Nuclear Antibody, ANA).
Jest więc niezwykle istotne, aby dzieci będące w grupie wysokiego ryzyka poddawane były regularnym badaniom okulistycznym przy użyciu lampy szczelinowej. Badania powinny być przeprowadzane co trzy miesiące, przez długi okres czasu.

2.1.4 Łuszczycowe zapalenie stawów

Łuszczycowe zapalenie stawów to zapalne schorzenie stawów,

towarzyszące łuszczycy. Łuszczyca jest stanem zapalnym skóry, z płatkami łuszczącej się skóry często zlokalizowanymi na łokciach i kolanach. Czasami jedynie paznokcie zajęte są łuszczycą lub występuje rodzinna historia zachorowań. Choroba skóry może poprzedzać zapalenie stawów lub występować później. Typowymi symptomami dla tego typu zapalenia stawów są obrzęki palców rąk lub nóg (zwane „palcami kiełbaskowatymi" lub zapaleniem palców) lub zmiany na paznokciach („wżery"). Zdarza się, że łuszczyca występuje u krewnego w pierwszej linii (rodzica lub rodzeństwa). Może rozwinąć się przewlekłe zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej, więc zalecane są regularne badania okulistyczne.
Przebieg choroby może być różny, ponieważ reakcja skóry i stawów na leczenie może być różna. Jeśli dziecko cierpi na zapalenie mniej niż 5 stawów, leczenie przebiega tak samo jak w zapaleniu nielicznostawowym. Jeśli dziecko ma zajętych chorobą więcej niż 5 stawów, leczenie przebiega tak samo jak w zapaleniu wielostawowym. Różnica może być spowodowana reakcją na leczenie zapalenia stawów i łuszczycy.

2.1.5 Zapalenie stawów związane z zapaleniem przyczepów ścięgnistych

Najczęstszym objawem jest zapalenie stawów dotykające głównie dużych stawów kończyn dolnych i zapalenie przyczepów ścięgnistych. Zapalenie przyczepów ścięgnistych oznacza stan zapalny miejsca, w którym ścięgna przyczepiają się do kości (np. pięta jest przykładem przyczepu ścięgna). Zapalenie zlokalizowane w tym rejonie wiąże się zwykle z dużym bólem. Zapalenie przyczepów ścięgnistych występuje najczęściej na podeszwie stopy lub w tyle pięty, gdzie znajduje się ścięgno Achillesa. Czasem u pacjentów tych występuje ostre zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej. Odwrotnie niż w innych typach MIZS, zazwyczaj objawia się ono zaczerwienieniem i łzawieniem oczu oraz zwiększoną wrażliwością na światło. Większość pacjentów ma pozytywne wyniki testu na HLA B27: jest to badanie sprawdzające rodzinne predyspozycje do zapadania na tę chorobę. Ta postać choroby dotyczy z reguły chłopców i występuje po 6. roku życia. Przebieg choroby jest zróżnicowany. U niektórych pacjentów choroba łagodnieje po pewnym czasie, podczas gdy u innych rozprzestrzenia się na dolny odcinek kręgosłupa i na stawy krzyżowo-biodrowe, ograniczając

możliwość schylania się. Poranny ból w dolnej części pleców połączony ze sztywnością kręgosłupa wskazuje na zapalenie stawów kręgosłupa. Ta postać choroby przypomina inną chorobę kręgosłupa występującą częściej u dorosłych, nazywaną zesztywniającym zapaleniem stawów kręgosłupa.

2.2 Co powoduje przewlekłe zapalenie tęczówki i ciała rzęskowego? Czy ta choroba jest powiązana z zapaleniem stawów?

Zapalenie tęczówki i ciała rzęskowego jest spowodowane przez nieprawidłową reakcję immunologiczną przeciwko oku (autoimmunologiczną). Jednak dokładne mechanizmy są nieznane. To powikłanie występuje głównie u pacjentów z wczesnym MIZS i dodatnim wynikiem badania ANA.

Nieznane są czynniki łączące oczy z chorobą stawów. Należy jednak pamiętać, że zapalenia stawów oraz błony naczyniowej oka mogą rozwijać się niezależnie, więc okresowe badania przy użyciu lampy szczelinowej są konieczne nawet w okresie remisji zapalenia stawów, jako że stany zapalne oczu mogą się rozwijać bezobjawowo, nawet kiedy zapalenie stawów ustępuje. Przebieg zapalenia błony naczyniowej oka charakteryzuje się okresowym zaostrzeniem objawów, niezależnym od przebiegu zapalenia stawów.

Zapalenie błony naczyniowej oka występuje zwykle po zachorowaniu na zapalenie stawów lub jest diagnozowane w tym samym czasie. Rzadziej zdarza się, że poprzedza zapalenie stawów. Zwykle przypadki takie są najtrudniejsze, ponieważ choroba nie daje objawów, a późne jej zdiagnozowanie może skutkować pogorszeniem widzenia.

2.3 Czy choroba przebiega inaczej u dzieci i u dorosłych?

Zazwyczaj tak. Postać wielostawowa z dodatnim RF, która u dorosłych występuje w 70% przypadków zachorowań, dotyczy mniej niż 5% przypadków MIZS. Postać nielicznostawowa z wczesnym rozpoznaniem stanowi około 50% przypadków MIZS i nie spotyka się jej u dorosłych. Uogólnione zapalenie stawów jest charakterystyczne dla dzieci i rzadko występuje u dorosłych.