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

Juvenil Idiopatisk Artrit (JIA)

2. OLIKA TYPER AV JIA

2.1 Finns det olika former av JIA?

Ja, det finns olika former kallade kategorier av JIA som skiljer sig åt främst avseende antalet drabbade leder (oligoartikulär/fåleds eller polyartikulär/flerleds JIA) samt förekomst av andra symtom som feber, hudutslag och annat organengagemang (systemisk JIA). Valet av kategori görs 6 månaders efter sjukdomsdebut och benämns ofta som debut-form (onset-form).

2.1.1 Systemisk JIA

Systemisk betyder att sjukdomen utöver leder även engagerar andra organ i kroppen.
Typiskt för systemisk JIA är förekomst av feber, hudutslag och kraftig inflammation i flera olika organ innan eller parallellt med debut av ledinflammation. Den höga, långdragna febern är svängande och hudutslagen uppträder framför allt vid febertoppar. Andra symtom är muskelvärk, förstoring av lever, mjälte och/eller lymfkörtlar, samt inflammation i hjärtsäck (perikardit) eller lungsäck (pleurit). Ledinflammationen, som oftast drabbar 5 eller flera leder, finns ofta vid sjukdomsdebut men kan också uppträda senare. Systemisk JIA drabbar pojkar och flickor i alla åldrar men är vanligast i förskoleåldern. Ungefär hälften av barnen har snabbt övergående feber och artrit, vilket är kopplat till en bättre långtidsprognos. Hos övriga brukar febern avklinga med tiden, medan artritsjukdomen blir mer framträdande och ibland svårbehandlad. Hos en minoritet av dessa barn kvarstår både feber och artrit. Cirka 10 % av barnen med JIA har den systemiska

subtypen. Systemisk JIA är en typisk barnsjukdom och är sällsynt hos vuxna.

2.1.2 Polyartrikulär JIA

Polyartikulär JIA kännetecknas av att det finns inflammation i 5 eller fler leder och frånvaro av systemiska sjukdomssymtom under de första 6 sjukdomsmånaderna. Blodtest för reumatisk faktor (RF) avgör typ av polyartikulär JIA: RF-positiv eller RF-negativ JIA.
RF- positiv polyartikulär JIA: denna form är mycket ovanlig hos barn (färre än 5 % av alla barn med JIA). Den liknar RF-positiv reumatoid artrit hos vuxna (vanligaste artritformen hos vuxna). Artriterna är ofta symmetriska och drabbar inledningsvis ofta småleder i händer och fötter för att senare även drabba större leder. Denna JIA-form är vanligare hos flickor än hos pojkar och insjuknandet sker oftast efter 10-års ålder. Det är ofta en svår artritsjukdom.
RF-negativ polyartikulär JIA: Ungefär 15–20% av alla barn med JIA har denna form av JIA. Den kan debutera i alla åldrar och vanligtvis drabbas både stora och små leder.
Vid bägge formerna måste behandlingen påbörjas tidigt, så snart diagnosen är säkerställd. Det finns stöd för att tidig och adekvat behandling ger bättre resultat. Dock är det till en början svårt att förutspå behandlingseffekt för det enskilda barnet då det är stora variationer mellan hur olika barn svarar på behandlingen.

2.1.3 Oligoartikulär JIA (kvarvarande eller utvidgad)

Oligoartikulär JIA eller oligoartrit är den vanligaste formen och drabbar ungefär hälften av alla barn med JIA. Den kännetecknas av att färre än 5 leder är drabbade under de första 6 månaderna och frånvaro av systemiska sjukdomssymtom. Denna form drabbar oftast stora leder (t ex knän och fotleder) asymmetriskt men ibland drabbas bara en led (monoartrit). Hos några få patienter utökas sjukdomen efter 6 månader så att fler än 4 leder engageras. Man talar då om utvidgad oligoartikulär JIA.
Oligoartrit debuterar oftast före 6 års ålder och är vanligare hos flickor än hos pojkar. Om adekvat behandling ges tidigt så är prognosen god för barn med få drabbade leder, medan prognosen varierar för barn med utvidgad oligoartikulär JIA.

En del barn utvecklar inflammation i främre delen av ögat (främre uveit). Främre delen av ögat består av iris (regnbågshinnan) och ciliarkroppen och därför benämns denna ögonkomplikation kronisk iridocyklit eller kronisk främre uveit. Detta är en kronisk sjukdom som uppstår i det tysta utan några tydliga symtom. Om den inte upptäcks eller inte behandlas kan uveiten förvärras och skada ögat med nedsatt syn som följd. Det är därför viktigt att den upptäcks i tid. Eftersom ögat inte blir rött och barnet inte klagar på värk i ögonen så märker varken föräldrar eller doktorn om barnet har främre uveit. Faktorer som ökar risken för att drabbas av uveit är tidig debutålder av JIA och förekomst av positiv ANA (antinukleära antikroppar).
Det är därför nödvändigt att barn med JIA undersöks regelbundet av ögonläkare enligt särskilda protokoll. Vanligtvis görs undersökningen var 3:e månad men kontrollerna glesas gradvis ut och fortsätter sedan till 12 års ålder. Vid förekomst av uveit så justeras uppföljningsprogrammet.

2.1.4 Juvenil psoriasisartrit

Juvenil psoriasisartrit kännetecknas av artrit och koppling till hudsjukdomen psoriasis. Psoriasis är en inflammatorisk hudsjukdom med fläckar av fjällande hud som ofta sitter över armbågar, knän och hårbotten. Ibland är bara naglarna drabbade eller så finns psoriasis i familjen. Hudsjukdomen kan börja före eller efter att lederna drabbats. Typiska symptom för denna JIA-kategori är svullnad av hela fingrar eller tår (korvfingrar/daktylit) och nagelförändringar (räfflor och gropar) Uppgifter om psoriasis hos nära släkting (förälder eller syskon) stärker misstanken. Kronisk främre uveit förekommer varför regelbundna ögonundersökningar rekommenderas.
Prognosen varierar eftersom behandlingseffekten kan vara olika för huden respektive ledsjukdomen. Om ett barn har färre än 5 inflammerade leder så är behandlingen densamma som vid oligoartikulär JIA. Om barnet har fler än 5 artriter så är behandlingen densamma som för polyartikulär JIA. Behandlingen kan behöva anpassas för att uppnå effekt på både artriter och psoriasis.

2.1.5 Entesitrelaterad artrit

Vanligaste kännetecknen är artrit i nedre extremiteternas större leder

(höfter, knän, fotleder) och entesiter. Entesit betyder inflammation i sen- och muskelfästen (t ex hälsenan). Den lokala inflammationen ger ofta upphov till tydlig smärta. Entesiter drabbar oftast fotsulorna och akillessenans fäste mot hälbenet. Ibland drabbas barn med denna JIA-subtyp av akut uveit, som till skillnad från övrig JIA ofta ger upphov till röda ljuskänsliga ögon. De flesta barnen testas positiva för HLA-B27, en vävnadstyp som är ärftlig. Denna JIA-subtyp drabbar oftare pojkar än flickor och börjar efter 6-årsålder. Sjukdomsförloppet varierar. Hos några barn försvinner sjukdomen, medan hos andra sprids sjukdomen till nedre delen av ryggen och sakroiliacalederna (lederna mellan bäckenet och ryggraden) med minskad rörlighet och förmåga att böja ryggen. Stelhet och smärta i ryggslutet på morgonen talar för inflammation längs ryggraden, så kallad ankyloserande spondylit.

2.2 Vad orsakar kronisk uveit? Finns det ett samband med aktiv ledsjukdom?

Exakta mekanismen är okänd men det är en immunologisk (autoimmun) reaktion mot ögat som ger upphov till främre uveit/iridocyklit. Denna komplikation ses huvudsakligen hos barn med tidig sjukdomsdebut och positiv test för ANA.
Man vet inte vilka faktorer som orsakar kopplingen mellan inflammation i leder och ögon. Men det är viktigt att komma ihåg att inflammationsaktiviteten i leder och i ögonen sker tidsmässigt oberoende av varandra, så behovet av ögonundersökningar kvarstår även om artritsjukdomen försvinner. Uveiten kan komma i skov oberoende av ledinflammationen.
Uveiten uppträder ofta vid eller efter insjuknandet av JIA. Mer sällan kommer den före artritsjukdomen. Sistnämnda patienter har ofta svårare utgångsläge, eftersom avsaknad av symtom kan innebära försenad diagnos och uppkomst av synnedsättning och andra ögonkomplikationer.

2.3 Är sjukdom hos barn annorlunda mot sjukdom hos vuxna?

Oftast ja. Den polyartikulära RF-positiva formen, som finns hos 70 % av vuxna med rheumatoid artrit, finns hos mindre än 5% av barn med JIA. Den oligoartikulära formen med tidig debut som ses hos 50 % av barn med JIA finns inte alls hos vuxna. Systemisk JIA är ovanlig hos vuxna.