



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

Juvenilni Idiopatski Artritis

Različica

2. RAZLIČNE OBLIKE JIA

2.1 Ali obstajajo različne oblike bolezni?

Obstaja več različnih oblik JIA. Med seboj se razlikujejo predvsem po številu prizadetih sklepov (oligoartikularna ali poliartikularna oblika JIA) in po prisotnosti dodatnih simptomov kot so vročina, kožni izpuščaji in ostali (glej spodaj). Diagnozo različnih oblik JIA lahko postavimo šele po 6. mesecih spremljanja simptomov. Ker obliko JIA opredelimo na osnovi spremljanja prvih 6 mesecev od začetka bolezni, pogosto govorimo o oblikah JIA na začetku bolezni.

2.1.1 Sistemski JIA

Izraz sistemski pomeni, da so lahko poleg artritisa prizadeti še različni telesni organi.

Značilnosti sistema artritisa so prisotnost visoke vročine, kožnega izpuščaja in močno vnetje različnih telesnih organov, ki se lahko pojavijo pred samim artritiskom ali pa kadarkoli v poteku artritisa. Vročina je dolgotrajna in se pojavlja v značilnih vrhovih, ob katerih je pogosto pridružen še kožni izpuščaji. Ostali simptomi bolezni so lahko še mišična bolečina, povečana jetra, vranica ali bezgavke ter vnetje osrčnika (perikarditis) in membrane okoli pljuč (plevritis). Artritis, ki običajno prizadene 5 ali več sklepov, je lahko prisoten že na začetku bolezni, ali pa se pojavi pozneje. Bolezen lahko prizadene dečke ali deklice različnih starosti, najpogosteje pa se pojavi pri malčkih in predšolskih otrocih.

Pri približno polovici bolnikov je trajanje obdobja vročine in artritisa omejeno; ti bolniki imajo dobro dolgoročno prognozo. Pri drugi polovici

bolnikov sistemski znaki z visoko vročino sčasoma izzvenijo, medtem ko postane prizadetost s strani sklepov bolj izrazita in včasih trdovratna za zdravljenje. Pri redkih otrocih s sistemskim JIA dalj časa vztrajajo sočasno visoka vročina in vnetje sklepov. Sistemski JIA predstavlja manj kot 10% vseh bolnikov z JIA; značilen je za otroško obdobje in se le redko pojavi pri odraslih.

2.1.2 Poliartikularni JIA

Značilnost poliartikularnega JIA je prizadetost 5 ali več sklepov v prvih 6. mesecih bolezni brez prisotnosti vročine. Glede na prisotnost avtoprotiteles v krvi, ki jih imenujemo revmatoidni faktor (RF), ločimo dva tipa bolezni: RF pozitivno in RF negativno.

RF pozitivni poliartikularni JIA: ta oblika JIA je zelo redka pri otrocih (manj kot 5% vseh bolnikov z JIA). Poteka podobno kot RF pozitivni revmatoidni artritis pri odraslih (najpogostejša oblika kroničnega artritisa pri odraslih). Pri tej obliki pride najprej do obojestranskega artritisa na malih sklepih rok in nog, kasneje pa se bolezen razširi še na druge sklepe. Veliko pogosteje se pojavlja pri deklicah kot pri dečkih, prične pa se običajno po 10. letu starosti. Pogosto poteka s hudo obliko artritisa.

RF negativni poliartikularni JIA: v to skupino sodi 15-20% vseh bolnikov z JIA. Pojavi se lahko pri otrocih vseh starosti. Ta oblika JIA lahko prizadene katerikoli sklep, običajno so skupaj vneti veliki in mali sklepi. Za obe obliki poliartikularnega JIA velja, da moramo zdravljenje začeti zgodaj, takoj ko je potrjena diagnoza bolezni. Podatki kažejo, da lahko zgodnje in ustrezno zdravljenje vodi k boljšim dolgoročnim uspehom zdravljenja. V zgodnji fazi bolezni je sicer težko napovedati odgovor bolezni na zdravljenje, saj se uspeh zdravljenja močno razlikuje med posameznimi bolniki.

2.1.3 Oligoartikularni JIA (perzistentni in razširjeni)

Oligoartikularni JIA je najpogostejša oblika JIA, ki se pojavlja pri 50% vseh bolnikov. Značilnost oligoartikularnega JIA je prizadetost manj kot 5 sklepov v prvih 6. mesecih bolezni brez prisotnosti sistemskih simptomov. Bolezen prizadene večje sklepe (kot sta koleno ali gleženj), običajno le enostransko. Včasih je prizadet samo en sklep (monoartikularna oblika). Pri nekaterih bolnikih se po prvih 6. mesecih

bolezen razširi na 5 ali več sklepov; takšno obliko bolezni imenujemo razširjeni oligoartritis. Če ostane bolezen omejena na manj kot 5 sklepov ves čas, govorimo o perzistentnem oligoartritisu.

Oligoartikularna oblika JIA se običajno začne pred 6. letom starosti in je pogostejša pri deklicah. Če ostane bolezen omejena le na nekaj sklepov, je dolgoročna prognoza bolezni ob pravočasnem in ustreznem zdravljenju dobra. Dolgoročna prognoza je različna pri bolnikih pri katerih se bolezen razširi na več sklepov in govorimo o poliartritisu.

Pri znatnem deležu bolnikov se lahko razvijejo zapleti s strani oči, kot je vnetje sprednjega dela žilnice (anteriorni uveitis). Žilnica je struktura v očesu, ki jo sestavljajo številne drobne krvne žile in je pomembna za dotok krvi v oko. Sprednji del žilnice sestavljata šarenica (iris) in ciliarnik, zato očesno vnetje imenujemo kronični iridociklitis ali kronični anteriorni uveitis. Očesno vnetje pri JIA se običajno razvije prikrito, brez jasnih simptomov (kot npr. bolečina ali rdečina). Če vnetja v očesu ne prepoznamo ali pa ga nepravilno zdravimo, lahko napreduje in povzroči težko okvaro vida. Najpomembnejša za uspešno zdravljenje je zato zgodnja prepoznavna bolezni. Pri anteriornem uveitisu oko ne postane rdeče in otrok pogosto ne toži o motnjah vida, zato starši in zdravnik bolezen na začetku ne morejo prepoznati in jo lahko spregledajo.

Dejavnika tveganja za razvoj uveitisa sta zgodnji začetek JIA in pozitivna ANA (protijedrna protitelesa).

Da uveitis zgodaj odkrijemo so potrebni redni kontrolni pregledi pri okulistu, ki s pomočjo posebne špranjske svetilke opravi natančen pregled očesa. Pri otrocih z večjim tveganjem za nastanek uveitisa so pregledi pri okulistu običajno vsake 3 mesece in jih je potrebno redno opravljati daljše časovno obdobje.

2.1.4 Psoriatični artritis

Za psoriatični artritis je poleg artritisa značilna prisotnost luskavice (psoriaze). Luskavica je kožna bolezen, pri kateri se pojavljajo drobno luščeče spremembe na koži, predvsem v predelu komolcev in kolen. Včasih so pri luskavici prizadeti samo nohti, ali pa ima luskavico eden izmed družinskih članov. Kožna bolezen se lahko začne pred ali po tem, ko se razvije artritis. Tipični znaki, ki kažejo na ta podtip JIA so zadebelitev celega prsta na rokah ali nogah (tako imenovan »klobasast« prst ali daktilitis) in spremembe na nohtih (drobne jamice). Prisotna je lahko tudi luskavica pri sorodniku v prvem kolenu (starši ali

sorojenci). Pri bolnikih s psoriatičnim artritisom se lahko razvije kronični anteriorni uveitis in so potrebni redni kontrolni pregledi oči.

Psoriatični artritis ima zelo raznolik potek, pri čemer je lahko odgovor na zdravljenje različen za prizadetost kože ali sklepov. Če ima otrok artritis s prizadetostjo manj kot 5 sklepov, je zdravljenje enako kot za oligoartikularni JIA. Če ima otrok več kot 5 prizadetih sklepov, je zdravljenje enako kot za poliartikularni JIA. Pri oceni uspešnosti zdravljenja moramo upoštevati stanje s strani sklepov in kože.

2.1.5 Artritis povezan z entezitisom

Za to obliko bolezni je značilen artritis, ki prizadene predvsem velike sklepe spodnjih okončin in entezitis. Entezitis je vnetje na mestih, kjer se kite priraščajo na kost (značilno mesto je peta). Lokalizirano vnetje na teh mestih je običajno povezano z močno bolečino. Entezitis se najpogosteje pojavi na mestu narastišča Ahilove tetive na peti. Včasih se pri teh bolnikih pojavi akutni anteriorni uveitis, pri katerem se, drugače kot pri ostalih oblikah JIA, pojavi tudi rdeče oko, solzenje in povečana občutljivost za svetlobo. Večina bolnikov ima v izvidih laboratorijskih preiskav pozitiven antigen HLA B27, ki kaže na družinsko obremenjenost s to boleznijo. Bolezen prizadene predvsem dečke in se običajno začne po 6. letu starosti. Potek bolezni je različen. Pri nekaterih bolnikih se bolezen umiri, pri drugih pa se kasneje razširi in prizadene spodnji del hrbtenice in sakroiliakalna sklepa (sklepa v predelu križa). Prizadetost teh sklepov povzroči omejeno gibljivost v predelu križa. Za vnetje v predelu hrbtenice je značilna jutranja bolečina v križu in sočasna okorelost sklepov. V teh primerih bolezen sodi v skupino bolezni hrbtenice, ki jih imenujemo ankilozirajoči spondilitis in se značilno pojavljajo pri odraslih.

2.2 Kaj povzroča kronični iridociklitis? Ali obstaja povezava z artritisom?

Vnetje oči (iridociklitis) je posledica nepravilnega imunskega odziva, ki se usmeri proti lastnemu očesu (avtoimunski odziv). Natančen mehanizem bolezni še ni znan. Iridociklitis se največkrat pojavi pri mlajših bolnikih, ki imajo v izvidih laboratorijskih preiskav pozitivna protijedrna protitelesa (ANA).

Natančne povezave med vnetjem očesa in artritisom ne poznamo.

Artritis in vnetje oči ne potekata vedno sočasno, zato so potrebni redni kontrolni pregledi oči s špranjsko svetilko tudi v času, ko je stanje s strani sklepov umirjeno. Za iridociklitis so značilni občasni zagoni, ki se pojavljajo neodvisno od poteka artritisa.

Običajno se iridociklitis pojavi kasneje kot artritis ali pa se pojavita hkrati. Redko se iridociklitis razvije pred artritisi, pri čemer pride do najhujše prizadetosti s strani oči, ker je bolezen sprva asimptomatska in jo prepoznamo šele takrat, ko se pojavijo težave zaradi motenj vida.

2.3 Ali je bolezen pri otrocih različna kot pri odraslih?

Večinoma da. Poliartikularna RF pozitivna oblika artritisa, ki jo ima 70% odraslih bolnikov z revmatoidnim artritisi, se pojavlja pri manj kot 5% otrok z JIA. Oligoartikularna oblika artritisa, ki jo ima 50% otrok z JIA, se v odrasli dobi ne pojavlja. Sistemski artritis je značilen za otroško obdobje in se le redko pojavi pri odraslih.