Die juvenile idiopathische Arthritis

Das klinische Bild der JIA

Die JIA gliedert sich in mehrere Untergruppen, sogenannte Kategorien (Tabelle 1 im Anhang). Allen gemeinsam ist das Symptom Arthritis. Sie wird meist an einer Gelenkschwellung und/oder Änderung im Bewegungsmuster von den Eltern erkannt. Bei Oligoarthritis überwiegt ein asymmetrisches Befallsmuster. Die Entzündung kann im Vergleich zum gesunden Gelenk gut beurteilt werden. Bei Polyarthritis mit meist symmetrischem Befall großer und kleiner Gelenke können Schwellungen leicht übersehen werden. Diese Kinder fallen auf durch ein verlangsamtes, roboterhaftes Bewegungsmuster, was nicht selten zur Fehldiagnose muskuläre oder neurologische Erkrankung führt. Grundsätzlich müssen alle Gelenke untersucht und auf ihre volle Funktion geprüft werden, da sich die Arthritis oft schleichend manifestiert und Kinder die Symptomatik selbst nicht immer erkennen. Diese Untersuchung kann mit Hilfe der Schnelltests in wenigen Minuten erfolgen (Tabelle 2).

Tabelle 2: Schnelltests zur Gelenkuntersuchung

Kiefergelenk	Mundöffnung: drei Querfinger des Kindes
Halswirbelsäule	Extension: Gesichtsebene fast horizontal
Schultergelenk	Flexion: Oberarme neben die Ohren (ohne Ausweichbewegung)
Ellbogengelenk	Flexion: Finger erreichen die Schulter, ca. 150° Extension: mindestens 0°, meist überstreckbar
Handgelenk	Dorsalextension 90°, normaler Handstütz, Flexion 80 - 90°
Fingergelenke	Flexion: kleine und große Faust vollständig
Hüftgelenk	Flexion: Oberschenkel bis zum Bauch, 150-160° Außenrotation bei kleinen Kindern bis 90°
Kniegelenk	Extension: Ferse hebt im Langsitz bei aufliegender Kniekehle ab Flexion: Ferse bis zum Gesäß
Sprunggelenk	Plantarflexion: Fußrücken und Tibia bilden eine Linie

Von den Gelenkschwellungen ausgehend kann es zu synovialen Aussackungen in die Umgebung kommen. Am häufigsten entstehen die sog. Bakerzysten in der Kniekehle. Diese können in die Wade absacken und werden dann häufig als Thrombophlebitis (Venenentzündung) gedeutet, insbesondere wenn hochentzündliche Veränderungen wie Rötung und starke Schmerzen dazukommen. Die zweithäufigste Lokalisation von Synovialzysten betrifft das Schultergelenk. Vor allem bei systemischer Arthritis entstehen hier häufig Aussackungen, die entlang der Bizepsloge in den Oberarm ziehen und manchmal als „schnell wachsender Tumor“ oder Abszess zu unnötigen operativen Eingriffen veranlassen.

Neben den Gelenken erkranken häufig auch Sehnenscheiden. Schmerzhaft und funktionell einschränkend sind besonders die Flexotenosynovitiden im Bereich der Fingergelenke.
Weitere häufig betroffene Sehnenscheiden finden sich am Handrücken und im Bereich der Sprunggelenke (Tibialis posterior und Peronealsehnen). Eine Besonderheit der Enthesitis assoziierten Arthritis sind die Sehnenansatzentzündungen (Enthesitiden, Enthesiopathien). Sie finden sich vor allem am Calcaneus als die typischen Fersenschmerzen, und zwar sowohl cranial an der Achillessehne, als auch plantar am Ansatz der Plantaraponeurose. Die Muskeln sind der Spiegel des Gelenkes. Bei asymmetrischem Befall kann die Muskelatrophie durch Umfangmessung an Unterarm, Ober- oder Unterschenkel im Vergleich zur Gegenseite beurteilt werden. Die Umfangsdifferenz weist darauf hin, wie stark ein Gelenk im Alltag geschont wird, und ist vor allem bei Besserung der Symptomatik ein guter Verlaufsparameter.

Entwicklung von Gelenkfehlstellungen

Bei Kindern stellen Motorik und Bewegungsdrang einen wichtigen Teil der Lebensqualität dar. Bei Kleinkindern hängt sogar die geistige Entwicklung von einer ungestörten Motorik ab. Entsprechend einschneidend kann die Arthritis den Alltag der Kinder verändern. Sobald Schmerzen die Funktion behindern, nehmen Kinder eine schmerzentlastende Schonhaltung am jeweiligen Gelenk ein, um damit weiterhin ihrem Bewegungsdrang nachzukommen. Die Schonhaltung wird durch ein muskuläres Ungleichgewicht aufrechterhalten. Die Muskeln, welche die Fehlstellung fixieren werden

hyperton, die Gegenspieler hypoton geschaltet. Anfangs kann die Schonhaltung passiv noch korrigiert werden. Ohne Therapie entwickelt sich in Folge der ständigen Fehlbelastung eine Kontraktur mit Verkürzung der hypertonen Muskulatur sowie des Kapsel-Band-Apparates.

Bei Kindern mit Oligoarthritis kann die Fehlstellung in einzelnen Gelenken durch Kompensation von Nachbargelenken oft erstaunlich gut ausgeglichen werden. Ihre Bewegungen erscheinen noch flüssig. Bei Polyarthritis sind die Nachbargelenke mitbetroffen, eine Kompensation kaum möglich. Daraus entsteht das vorsichtige, roboterhafte Bewegungsmuster.

Wachstumsstörungen

Eine anhaltend hohe Entzündungsaktivität, insbesondere bei systemischen Verläufen beeinträchtigt das systemische Wachstum bis hin zum Kleinwuchs. In stabilen Phasen normalisiert sich das Wachstum, sogar Aufholwachstum ist möglich. Mit der Wachstumskurve kann bei diesen Kindern die Qualität der Therapie beurteilt werden. Lokale Wachstumsstörungen manifestieren sich am wachsenden Skelett in Folge der Arthritis, und sind bei asymmetrischem Befall gut zu erkennen. Klinisch am Bedeutsamsten ist die Wachstumsbeschleunigung durch den Entzündungsreiz am erkrankten Kniegelenk. Das betroffene Bein wird länger, die Gegenseite muss durch Schuherhöhung angepasst werden, um ein Fehlwachstum im Becken-Wirbelsäulenbereich zu verhindern. Ein entzündlich vermehrtes Wachstum entsteht bei Kleinkindern auch an betroffenen Finger- und Zehengelenken. Bei größeren Kindern bewirkt die Arthritis dagegen einen vorzeitigen Schluss der gelenknahen Wachstumsfugen und damit eine dauerhafte Verkürzung von Fingern und Zehen. Betroffene Kiefergelenke reagieren schon im frühen Kindesalter mit Wachstumshemmung. Es entwickelt sich eine Verkürzung des Unterkiefers, die oft erst nach Jahren zur Geltung kommt, wenn die Arthritis bereits wieder abgeklungen ist. Bei einseitigem Befall entsteht eine Gesichtsasymmetrie, bei beidseitiger Arthritis eine Mikrogenie. Die Arthritis bewirkt nicht nur eine direkte Wachstumsstörung am gelenkzugehörigen Knochen. Schonhaltung und Mindergebrauch einer Extremität z.B.

bei Kniegelenksarthritis können auch zur Wachstumsminderung des Fußes führen. Ungestörtes Wachstum setzt eine normale Belastung voraus.

Systemische Zeichen

Je nach Aktivität der Erkrankung sind die Kinder in ihrem Allgemeinzustand mehr oder weniger beeinträchtigt. Ein schlechter Allgemeinzustand mit Müdigkeit, Appetitlosigkeit etc. besteht vor allem bei der systemischen Arthritis. Diese Kinder fiebern dann auch, meist zu bestimmten Tageszeiten – entweder spätnachmittags oder in den frühen Morgenstunden. Dieses immunologische Fieber wird häufig begleitet von einem kleinfleckigen, flüchtigen Hautausschlag. Die systemische Beteiligung äußert sich oft in einer Vergrößerung von Leber, Milz und/oder Lymphknoten. Eine Herzbeutelentzündung (Perikarditis) kann sonografisch sowohl bei der systemischen als auch bei einer hochaktiven nicht-systemischen JIA gefunden werden. Die bedrohliche Herzmuskelentzündung (Myokarditis) findet sich nur beim systemischen Verlauf.

Amyloidose

Sie entsteht infolge anhaltend hoher Entzündungsaktivität und betrifft vor allem Kinder mit systemischer Arthritis. Zielorgan der Amyloidose ist zunächst meist die Niere. Eine Proteinurie weist auf die Diagnose hin, welche durch Nierenbiopsie bestätigt werden muss. Neben der Niere können auch Leber, Milz, Darm, Herz, Schilddrüse u.a. Organe Amyloid einlagern mit zunehmender Organschädigung. Bei gefährdeten Patienten können hohe Serumamyloid A-Spiegel auf das Risiko Amyloidose hinweisen. Für die Entwicklung einer Amyloidose spielen wahrscheinlich genetische Faktoren eine wichtige Rolle.

Makrophagenaktivierungssyndrom (MAS)

Hierbei handelt es sich um eine schwerwiegende Komplikation, die bevorzugt Kinder mit immunologischen Erkrankungen betrifft. Medikamente und Infektionen gelten als häufige Auslöser. Das klinische Bild ist äußerst variabel. Meist besteht unklares Fieber, häufig auch ein Hautausschlag. Hinweisend sind neurologische Symptome wie Krampfanfälle, Verwirrtheitszustände etc. Entscheidend sind die Laborwerte: Leuko-, Thrombo- und Erythrozyten fallen ab, wobei auf „Normalwerte“ bei zuvor erhöhten Zahlen geachtet

werden muss. Meist steigen die Leberwerte (Transaminasen) an. Charakteristisch sind hohe Triglyceride und vor allem exzessiv hohe Ferritinwerte (1000 bis 10 000 und mehr). Das MAS stellt eine Notfallsituation dar. Es erfordert ein sofortiges Absetzen der antirheumatischen Medikamente und Einsatz von hochdosiert Steroiden, bei schweren Verläufen auch Ciclosporin oder Biologika.

Uveitis

Diese rheumatische Augenentzündung spielt sich meist als Iridozyklitis in den vorderen Augenabschnitten ab. Sie stellt eine häufige Komplikation bei der Oligoarthritis dar. Als Risikofaktor gilt der Nachweis von hochtitrigen antinukleären Antikörpern. Die chronische Iridozyklitis verursacht keine subjektive Symptomatik am Auge und kann deshalb nur durch regelmäßige Untersuchungen an der Spaltlampe rechtzeitig erkannt und behandelt werden. Unerkannt kann die Entzündung Schäden am Auge hinterlassen, die zur Sehbehinderung führen. Als häufigste und meist erste Komplikation entstehen Verklebungen zwischen Iris und Linse, die vorderen Synechien. Diese können in den ersten Wochen meist noch gesprengt werden und stellen somit einen ophthalmologisch-rheumatologischen Notfall dar. Ausgedehnte Synechierungen verhindern das Pupillenspiel. Weitere Komplikation betreffen Hornhauttrübung, Katarakt, Glaukom oder selten das Endstadium einer Phthisis bulbi. Neben dieser chronischen, symptomlosen Iridozyklitis gibt es auch eine akute Form, die mit Rötung, Schmerzen und Lichtscheu einhergeht. Sie entwickelt sich bei Patienten mit Enthesitis assoziierter Arthritis. Ihre Prognose ist günstig, da die Symptomatik eine rasche augenärztliche Diagnostik und Therapie einleitet. Bleibende Veränderungen wie Synechien entstehen nur ausnahmsweise.

Laborbefunde

Es gibt für die JIA keine beweisenden Laborbefunde. Einige Laborparameter können jedoch die Diagnostik sinnvoll ergänzen oder auch in Richtung einer wichtigen Differentialdiagnose weisen.

Entzündungsparameter

Erhöhte CRP- und BSG-Werte weisen auf eine erhöhte Krankheitsaktivität hin. Bei hochentzündlichen, insbesondere systemischen Verläufen findet man auch einen Anstieg der Leuko- und Thrombozyten sowie eine Anämie. Systemische Erkrankungen mit erniedrigten Leuko- oder Thrombozytenzahlen sind immer verdächtig auf eine Leukämie oder auch ein Makrophagenaktivierungssyndrom (s.o.). Normale Entzündungsparameter schließen eine aktive JIA nicht aus. Insbesondere bei oligoartikulären Verläufen können BSG und CRP normal sein, trotz deutlich aktiver Gelenke.

Immunologische Marker

Der häufigste immunologische Marker bei der JIA sind die antinukleären Antikörper (ANA). Sie sind bei 80% der Kinder mit Oligoarthritis und bei 30 – 40% mit RF-positiver Polyarthritis nachweisbar. Nachweis von Untergruppen der ANA wie U1-RNP, SS-A, SS-B u.a. gehören nicht zur JIA, sondern machen das Vorliegen einer Kollagenose wahrscheinlich. Ein weiterer Autoantikörper ist der Rheumafaktor. Er muss definitionsgemäß bei der RF-positiven Polyarthritis nachweisbar sein. Bei allen anderen Formen der JIA ist er negativ. Der RF kann bei Kollagenosen, insbesondere dem Sjögren-Syndrom positiv sein. Verschiedene Histokompatibilitätsantigene wurden im Zusammenhang mit rheumatischen Erkrankungen untersucht. Eine relevante diagnostische Bedeutung kommt bei der JIA nur dem HLA B 27 zu, das bei 80 bis 90% der Patienten mit Enthesitis assoziierter Arthritis und bei 30 bis 40% mit Psoriasisarthritis nachweisbar ist.

Bildgebung

Die bildgebenden Verfahren sind ähnlich wie die Laborbefunde Puzzlesteine für die Diagnose JIA, oder können entscheidend dazu beitragen, eine Differentialdiagnose zu bestätigen. Im Verlauf geben sie Hinweis auf den Zustand der Gelenke und sind somit wichtige Parameter für therapeutische Entscheidungen. Die meisten Fragestellungen können mit den Routineverfahren Sonografie und Röntgen beantwortet werden. Besondere Situationen können eine Klärung durch Magnetresonanztomografie erfordern.

Gelenksonografie

Dieses Verfahren ist aus der Kinderrheumatologie nicht mehr wegzudenken. Die Sonografie ermöglicht einen raschen Überblick über den Entzündungszustand der betroffenen Gelenke. Dabei kann man nicht nur den Gelenkerguss sondern auch die verdickte und oft zottige Synovialschleimhaut darstellen. Erfahrungen bestehen inzwischen auch mit der Dopplersonografie zur Darstellung der verstärkten Durchblutung im entzündeten Gewebe. Die Sonografie erlaubt eine genaue Differenzierung zwischen Gelenkerguss und Tenosynovitis, was vor allem bei Schwellungen im Hand-Finger- und Fußbereich bedeutsam ist. Eine Domäne der Sonografie sind die Synovialzysten, z.B. in der Kniekehle oder am Oberarm.

Röntgenbild

Röntgenaufnahmen können in den ersten Wochen und Monaten nur zur Differentialdiagnose beitragen. Veränderungen infolge der Arthritis treten frühestens nach 3 bis 6 Monaten in Erscheinung. Am wachsenden Skelett fallen dabei in erster Linie Wachstums-, Entwicklungs-, und Formstörungen auf. Destruktive Veränderungen entstehen meist erst im weiteren Verlauf. Die typische radiologische Wachstumsstörung bei betroffenen Hand- und Sprunggelenken ist eine beschleunigte Verknöcherung (Ossifikation) der knorpelig angelegten Hand- und Fußwurzelknochen. Trotz beschleunigter Ossifikation bleiben die Knochen kleiner. Es resultiert eine Verschmälerung der Hand- oder Fußwurzel. Eine Ossifikationsbeschleunigung sieht man auch an anderen Lokalisationen, z.B. am Ellbogen, an Finger- und Zehengelenken. Am Knie- und Hüftgelenk steht die Vergrößerung der Epiphysen im Vordergrund, die teilweise auch einer vorzeitigen Ossifikation knorpeliger Anteile entspricht. Bei größeren Kindern zeigt sich die beschleunigte Entwicklung manchmal in einem vorzeitigen Schluss der Epiphysenfuge. Dies sieht man vor allem an Fingern und Zehen und führt zur bleibenden Verkürzung. Zu den charakteristischen Veränderungen im Röntgenbild bei JIA gehören Abhebungen der Knochenhaut (Periostreaktionen) an den Röhrenknochen von Fingern und Zehen (Phalangen). Sie weisen auf eine Entzündung der Beugesehnenscheiden (Flexotenosynovitis) hin. Die periostalen Abhebungen verknöchern innerhalb von Monaten und hinterlassen eine Verbreiterung der Phalangen. Die wichtigste Fragestellung ans Röntgenbild betrifft destruktive Veränderungen. Sie

reichen von diskreten Auflösungen der Grenzlamelle bis zur nahezu völligen Auflösung von Knorpel-und Knochenstrukturen. Besonders gefährdet sind die Hand- und Hüftgelenke. Ankylosierungen entstehen bevorzugt an der Halswirbelsäule, gelegentlich im Bereich der Hand- und Fußwurzeln. Bei Krankheitsstillstand können sich zerstörte Strukturen oft erstaunlich gut wieder aufbauen. Ersatzknorpel bildet sich, knöcherne Zysten und Usuren werden aufgefüllt, oder es bilden sich aus den Reststrukturen Ersatzgelenke mit guter Funktion und Belastbarkeit im Alltag.

Magnetresonanztomografie

Die MRT bietet eine gute Möglichkeit, alle Gelenkstrukturen gemeinsam abzubilden. Diesem Vorteil steht entgegen, dass die aufwändige Untersuchung nicht zur Routine herangezogen werden kann. Es können immer nur einzelne Gelenke in ihrem Verlauf beurteilt werden. Somit konzentriert sich die Indikation zur MRT auf gezielte Fragestellungen. Hierzu gehört die Beurteilung von entzündlichen Veränderungen an Gelenken der Halswirbelsäule, der Kiefer- oder der Iliosakralgelenke, welche der Sonografie nicht zugänglich sind. Die größte Bedeutung kommt der MRT bei der Differentialdiagnose zu. Knochenentzündungen, Tumore u.a. können hiermit aufgedeckt und von der JIA abgegrenzt werden. Wie alle anderen Verfahren darf auch die MRT nur zusammen mit der Klinik interpretiert werden. Knochenödeme z.B. sind relativ häufige Befunde mit oft banalem Hintergrund und dürfen nicht überbewertet werden. Auch geringe Aufnahme von Kontrastmittel in die Gelenkschleimhaut kann man bei gesunden Kindern finden, wahrscheinlich bedingt durch den erhöhten Stoffwechsel in diesem Alter.

Therapie

Die Behandlung der JIA setzt ein Experten-Team voraus, das in Kooperation die einzelnen Therapiebereiche individuell auf die Belange des Kindes ausrichtet. Die wichtigsten Säulen der Behandlung sind die ärztlich-medikamentöse Therapie, die Physiotherapie mit Ergotherapie und physikalischen Behandlungen sowie die psychosoziale Betreuung.

Medikamentöse Therapie

In der Kinderrheumatologie werden nichtsteroidale Antirheumatika, Basistherapeutika, Steroide lokal und systemisch sowie seit einigen Jahren auch Biologika eingesetzt.

Nichtsteroidale Antirheumatika (NSAR)

Die Behandlung einer Arthritis beginnt mit dem Einsatz eines NSAR. Für Kinder zugelassen sind Ibuprofen, Diclofenac, Naproxen und Indometazin. Die empfohlenen Dosierungen können aus Tabelle 3 entnommen werden. Auf mögliche unerwünschte Wirkungen muss gezielt hingewiesen werden. Am häufigsten werden gastrointestinale Symptome beobachtet. Bei Kleinkindern kann allein ein verminderter Appetit auf Unverträglichkeiten hinweisen. Müdigkeit und/oder Konzentrationsstörungen können übersehen werden. Gelegentlich deckt erst ein Nachlassen der Schulleistungen diese unerwünschten Wirkungen auf.

Tabelle 3: Dosierungen der NSAR

	Tagesdosis	Aufteilung
Diclofenac	2-3 mg/kg KG	3-4 Einzeldosen
Ibuprofen	20–40 mg/kg KG	3-4 Einzeldosen
Indomethazin	2-2,5 mg/kg KG	3-4 Einzeldosen
Naproxen	10-15 mg/kg KG	2 Einzeldosen

Basistherapie

Die Indikation zur Basistherapie muss sich individuell an Krankheitsbild und Verlauf orientieren. Die Behandlung muss von einem erfahrenen Kinderrheumatologen eingeleitet und gesteuert werden. Indikationen für eine Basistherapie sind u.a. Polyarthritis, über 6 bis 12 Monate anhaltend aktive Oligoarthritis, destruktive Veränderungen, schwere Uveitis. Dosierungen und bevorzugte Indikation der einzelnen Basistherapeutika sind in Tabelle 4 zusammengefasst. Goldstandard für die Basistherapie ist Methotrexat.

An unerwünschten Wirkungen werden insbesondere Anstieg der Transaminasen sowie gastrointestinale Erscheinungen in Form von Übelkeit und/ oder Bauchschmerzen

beobachtet. Im Verlauf der Therapie entwickelt sich bei vielen Patienten ein Ekel vor dem Medikament, der nicht selten zur Beendigung der Therapie zwingt. Alternativ zu Methotrexat kann Azathioprin eingesetzt werden. Vor Therapiebeginn sollte die Aktivität der Thiopurinmethyltransferase (TPMT) bestimmt werden. Bei homozygotem Enzymmangel besteht eine Kontraindikation, da sich bedrohliche Panzytopenien entwickeln können. Weitere unerwünschte Wirkungen betreffen gastrointestinale Beschwerden, Fieber, Entzündung der Bauchspeicheldrüse (Pankreatitis) oder Anstieg der Transaminasen. Die Immunsuppressiva Ciclosporin A oder Mycophenolsäure werden vor allem für die Behandlung der Uveitis eingesetzt.

Die Antimalariamittel Chloroquin und Hydroxychloroquin haben sich als Basistherapeutika besonders für die Behandlung der ANA-positiven Oligoarthritis bewährt. Unerwünschte Wirkungen sind selten, gelegentlich treten gastrointestinale oder cerebrale Symptome auf. Bei Langzeitanwendung muss auf die Entwicklung einer irreversiblen Retinopathie geachtet werden. Sulfasalazin wird bevorzugt bei Enthesitis assoziierter Arthritis eingesetzt. Bei Kindern und Jugendlichen werden unerwünschte Wirkungen häufig beobachtet. Gastrointestinale Symptome, neurotoxische Reaktionen, Transaminasenanstieg und Proteinurie sind ernsthafte Nebenwirkungen, die meist zum Absetzen zwingen. Sulfasalazin ist das Medikament, welches am häufigsten bedrohliche Makrophagenaktivierungssyndrome auslöst. Leflunomid ist ein relativ neues Immunsuppressivum, das eigens für die Behandlung der rheumatoiden Arthritis entwickelt wurde, und in der Erwachsenenrheumatologie zugelassen ist. Der Einsatz bei Kindern erfolgt noch „Off Label“, obwohl in einer multizentrischen Studie bei der JIA ein mit Methotrexat vergleichbares Wirkungs- und Nebenwirkungsspektrum gefunden wurde. Hypertonie und Transaminasenanstieg sind häufige unerwünschte Wirkungen, seltener werden gastrointestinale Beschwerden, Hautausschläge oder Haarausfall beobachtet.

Tabelle 4: Dosierungen und bevorzugte Indikationen der Basistherapeutika

	Dosierung	bevorzugte Indikation
Methotrexat	10-15mg/m2/Woche	alle Formen der JIA, Uveitis
Azathioprin	2-3mg/kg/Tag	alle Formen der JIA, Uveitis

Ciclosporin A	2-3mg/kg/Tag	Uveitis
Mycophenolsäure	1200mg/m2/Tag	
(Hydroxy-)Chloroquin	3-4(-5)mg/kg/Tag	Oligoarthritis (ANA positiv)
Sulfasalazin	30-50mg/kg/Tag	Enthesitis assoziierte Arthritis
Leflunomid	Erwachsene 20mg/Tag Kinder keine Angaben	Unverträglichkeit von MTX

Glukokortikoide

Sie sollten bei der JIA bevorzugt lokal eingesetzt werden. Hierzu gehören die sehr effektiven intraartikulären Injektionen und die unbedingt notwendige Lokaltherapie am Auge bei Iridozyklitis. Eine hochdosierte systemische Gabe wird häufig als „Pulstherapie“ durchgeführt mit intravenöser Gabe von ca. 20mg Prednisolon oder Methylprednisolon pro kg Körpergewicht. Diese Infusionen können ein- oder auch mehrmals bei schwer kranken Kindern verabreicht werden, um den Wirkungseintritt einer Basistherapie zu überbrücken. Eine hochdosierte Steroidgabe, entweder als Puls oder oral mit 2 mg/ kg KG Prednisolon ist auch indiziert bei systemischer JIA mit Myokarditis oder beim Makrophagenaktivierungssyndrom. Insgesamt sollten Glukokortikoide bei Kindern sehr sparsam eingesetzt werden, da sie schnell „kortisonpflichtig“ werden und Nebenwirkungen wir Wachstumsminderung, Striae, Hochdruck, Osteoporose u.a. die Probleme der Grunderkrankung noch verstärken.

Biologika

Diese gegen inflammatorische Zytokine gerichteten Therapien haben eine neue Aera in der Behandlung entzündlich rheumatischer Erkrankungen eingeleitet. Am häufigsten eingesetzt werden Anti-TNFα-Therapien. 2000 wurde das erste dieser Medikamente Etanercept (Enbrel^{R}) auch für Kinder zugelassen. Heute stehen mehrere Biologika zur Verfügung mit unterschiedlichen Wirkprofilen und Zulassungen. Der aktuelle Stand (Januar 2015) ist in Tabelle 5 dargestellt.

Tabelle 5: Biologika bei juveniler idiopathischer Arthritis

	Zulassung	Besonderheiten
Etanercept (Enbrel[R])	Polyarthritis und extended Oligoarthritis ab 2 Jahre, Enthesitis assoziierte Arthritis und Psoriasisarthritis ab 12 Jahre	Bei Uveitis weniger günstig
Adalimumab (Humira[R])	Polyarthritis ab 2 Jahre	Gute Wirkung bei Uveitis (aber keine Zulassung dafür)
Infliximab (Remicade[R])	Keine Zulassung	Gute Wirkung bei Uveitis
Tocilizumab (RoActemra[R])	Systemische JIA und Polyarthritis ab 2 Jahre	
Abatacept (Orencia[R])	Polyarthritis ab 6 Jahre	Wirkung tritt oft verzögert ein (Wochen bis Monate)
Anakinra (Kineret[R])	Keine Zulassung	Wirksam bei systemischer JIA
Canakinumab (Ilaris[R])	Systemische JIA ab 2 Jahre	

Physiotherapie

Sie steht bei der Behandlung der JIA gleichberechtigt neben der medikamentösen Therapie. Wir arbeiten in unserer Klinik nach einem eigenen speziell für die JIA entwickelten Behandlungskonzept (Tabelle 6). Dabei stehen je nach Aktivität und Funktion der Gelenke bestimmte Behandlungsschwerpunkte im Vordergrund.

Tabelle 6: Physiotherapie, Garmischer Therapiekonzept

Entspannung und Schmerzlinderung

- Langsames passives, aktiv-assistives Bewegen

- Traktion
- Lagerung
- Physikalische Maßnahmen
- Entlastende Hilfsmittel

Verbesserung der Gelenkbeweglichkeit

- Gelenkmobilisation
- Dehnen der verkürzten Strukturen
- Aktivieren der hypertonen Muskulatur Bahnen physiologischer Bewegungsmuster

Krankengymnastische Behandlung

Bei hochentzündlicher, schmerzhafter Arthritis kommen zunächst Maßnahmen zur Schmerzlinderung und Entspannung zum Einsatz. Dazu gehören im Bereich der Krankengymnastik ein langsames passives oder aktiv-assistives Bewegen der Gelenke und evtl. eine vorsichtige Traktion. Wichtig ist auch eine schmerzentlastende Lagerung. Schonhaltungen müssen unterpolstert werden, damit sich die hypertone Muskulatur, welche die Schonhaltung aufrechterhalten will, entspannen kann. Zur Schmerzentlastung tragen auch physikalische Maßnahmen und entlastende Hilfsmittel bei. Bei eingeschränkter Beweglichkeit müssen Maßnahmen zur Verbesserung der Funktion erfolgen. Dabei darf die Schmerzgrenze auf keinen Fall überschritten werden. Zur Gelenkmobilisation eignet sich in erster Linie das passive bzw. aktiv-assistive Bewegen, welches auch zur Schmerzlinderung beiträgt. Bei Verkürzung von Muskulatur und Kapselbandapparat müssen die Strukturen gedehnt werden, wobei auf eine gelenkentlastende Ausgangssituation zu achten ist. Im Anschluss an Mobilisation und Dehnung kann die hypotone Muskulatur aktiviert werden. Dabei müssen Kompensations- und Ausweichbewegungen sofort korrigiert oder durch Fixation verhindert werden. In einem letzten Schritt werden schließlich die falsch eingeschliffenen Bewegungsmuster korrigiert und durch physiologische Bewegungsabläufe ersetzt.

Physikalische Maßnahmen

Sie tragen wesentlich zur Schmerzlinderung und Muskelentspannung bei. Entzündete Gelenke werden durch lokale Kryotherapie gekühlt (z.B. Eispackungen über 10 bis 15 Minuten). Lokale Wärme eignet sich zur Entspannung hypertoner Muskeln, und kommt vor allem im Bereich von Wirbelsäule und Hüften zum Einsatz. Auch Elektrotherapie, Massage oder ein warmes Bewegungsbad tragen zur Muskelentspannung bei.

Hilfsmittelversorgung

Für die verschiedenen Gelenke müssen je nach Aktivitäts- und Funktionsstadium individuelle Hilfsmittel angefertigt werden. Bei Befall der unteren Extremitäten dienen entlastende Gehhilfen (Dreirad, Laufrad, Therapieroller, Fahrrad, Gehstützen) der Schmerzlinderung unter Beibehaltung einer kindgerechten Mobilität. Individuelle Einlagen, ggf. Sohlenerhöhung, Abrollsohle oder bei schweren Fußdeformitäten auch orthopädische Schuhe müssen dem jeweiligen Befund angepasst werden. Entzündete Handgelenke müssen mit leichten, genau angepassten Handfunktionsschienen vor Fehlhaltungen geschützt werden. Nachtlagerungsschienen eignen sich zur Korrektur von Fingergelenkskontrakturen. Mit selbst angefertigten Gipslagerungsschienen verlängern wir die Dehnungsbehandlung bei kontrakten Knie-, Sprung- oder Ellbogengelenken. Die Lagerungsschienen werden für 15 bis 30 Minuten im Anschluss an die krankengymnastische Behandlung angewickelt. Sie können als Seriengipse dem jeweiligen Befund angepasst werden. Bei schmerzhafter Beteiligung der Halswirbelsäule kann eine Halskrause zur Schmerzlinderung beitragen. Betroffene Kiefergelenke können durch eine Aufbissschiene, vom Zahnarzt oder Kieferorthopäden angefertigt, entlastet werden.

Ergotherapie

Sie ist indiziert insbesondere bei Problemen im Hand-Finger-Bereich. Sie ergänzt die krankengymnastische Behandlung durch funktionelles Training. Dabei werden spielerisch Bewegungsabläufe geübt, z.B. beim Arbeiten mit Ton und ähnlichen Materialien, beim Flechten mit Peddigrohr oder beim Malen mit verschiedensten Farbmaterialien (Seidenmalerei, Fingerfarben etc.). In der Ergotherapie können individuelle Handschienen angefertigt werden. In erster Linie muss der Umgang mit den

Schienen eingeübt werden, da sich das Schreiben, Malen und Arbeiten damit verändert. Aufgaben der Ergotherapie sind außerdem das Gelenkschutztraining und bei schwer betroffenen Kindern und Jugendlichen die Versorgung mit Hilfen für den Alltag (Strumpfanzieher, Spezialmesser etc.).

Psychosoziale Betreuung

Sie bildet die dritte Säule in der Behandlung von Kindern mit chronischer Arthritis und bezieht in besonderer Weise die ganze Familie mit ein. Wie beeinflusst die chronische Erkrankung die Partnerschaft der Eltern? Was müssen sie bei der Erziehung des kranken Kindes und seiner Geschwister beachten? Wie kann sich ein Jugendlicher mit Arthritis vom Elternhaus lösen? Solche und viele andere Fragen stellen sich im Verlauf und erfordern eine fachgerechte Beratung durch geschulte Sozialpädagogen. Manchmal kann auch eine begleitende Psychotherapie hilfreich oder notwendig sein. Eltern und Patienten benötigen außerdem Ratschläge und oft auch aktive Hilfe durch Fachpersonal für die Integration des chronisch Kranken in Schule, Ausbildung und Beruf. Die soziale Betreuung schließt Information und Beratung zur Inanspruchnahme sozialer Hilfen und Nachteilsausgleiche ein. Ausgehend von der Deutschen Rheuma-Liga haben sich im gesamten Bundesgebiet Elternkreise rheumakranker Kinder etabliert. Diese Selbsthilfegruppen leisten einen wertvollen Beitrag in der psychosozialen Betreuung von Kind und Familie.

Tabelle 1

Definition der Kategorien innerhalb der JIA

Systemische Arthritis

Definition: Arthritis mit oder der Arthritis voraus gegangenem täglichen Fieber von mindestens 2 Wochen Dauer, begleitet von einem oder mehreren der folgenden Symptome:

1. flüchtiges Exanthem
2. generalisierte Lymphknotenschwellung
3. Hepato- und / oder Splenomegalie
4. Serositis

Exklusionen: a, b, c, d*

Oligoarthritis

Definition: Arthrtis von ein bis vier Gelenken während der ersten 6 Krankheitsmonate. Zwei Kategorien werden unterschieden:

1. persistierende Oligoarthritis; im gesamten Verlauf nicht mehr als vier Gelenke betroffen
2. erweiterte Oligoarthritis; nach 6 Monaten Verlauf mehr als vier Gelenke betroffen

Exklusionen: a, b, c, d, e*

Polyarthritis (rheumafaktor-negativ)

Definition: Arthritis an fünf oder mehr Gelenken innerhalb der ersten 6 Krankheitsmonate; Rheumafaktor nicht nachgewiesen.

Exklusionen: a, b, c, d, e*

Polyarthritis (Rheumafaktor-positiv)

Definition: Arthritis an fünf oder mehr Gelenken innerhalb der ersten 6 Krankheitsmonate; Rheumafaktor nachgewiesen.

Exklusionen: a, b, c, e*

Psoriasisarthritis

Definitionen:

1. Arthritis und Psoriasis

2. Arthritis und mindestens zwei der folgenden Kriterien:

- Daktylitis
- Tüpfelnägel oder Onycholyse
- Psoriasis bei einem Verwandten ersten Grades

Exklusionen: b, c, d, e*

Enthesitis assoziierte Arthritis

Definitionen:

1. Arthritis und Enthesitis
2. Arthritis oder Enthesitis mit mindestens zwei der folgenden Kriterien:

- Sakroiliakale Schmerzen und/ oder entzündliche lumbosakrale Schmerzen
- Nachweis von HLA B 27
- Junge mit Beginn der Arthritis nach dem 8. Lebensjahr
- Ankylosierende Spondylitis, Enthesitis assoziierte Arthritis, Sakroiliitis mit chronisch entzündlicher Darmerkrankung, Reiter Syndrom oder akute Iridozyklitis bei einem Verwandten ersten Grades

Exklusionen: a, d, e*

Undifferenzierte Arthritis

Definitionen: Arthritis, welche keine der Kriterien für ein Kategorie oder Kriterien für mehr als eine Kategorie erfüllt.

*Exklusionen:

a. Psoriasis beim Patienten oder einem Verwandten ersten Grades

b. HLA B 27 positiver Junge mit Beginn der Arthritis nach dem 6. Lebensjahr

c. Ankylosierende Spondylitis, Enthesitis assoziierte Arthritis, Sakroiliitis mit chronisch entzündlicher Darmerkrankung, Reiter Syndrom oder akute Iridozyklitis bei einem Verwandten ersten Grades

d. Nachweis des IgM Rheumafaktors mindestens zweimal im Abstand von mehr als 3 Monaten

e. Systemische Arthritis