

JUVENILNI IDIOPATSKI ARTRITIS

JIA



**Društvo revmatikov
Slovenije**

Nacionalna invalidska organizacija

JUVENILNI IDIOPATSKI ARTRITIS (JIA)

Kadar otrok zboli z JIA je za starše to lahko zelo stresno spoznanje. Diagnoze JIA ne moremo postaviti hitro, potrebni so večkratni pregledi otroka za potrditev bolezni in pogosto kasneje večkrat menjati zdravila in dodajati nova zdravila, da se izbere najboljši način zdravljenja.

JIA je bolezen, ki otroka prizadene v njegovih telesnih dejavnostih, lahko pa povzroči tudi čustvene težave. Bolezen je dolgotrajna in jo ne moremo pozdraviti. Samo kakovostno zdravljenje in vodenje bolezni bosta omogočila, da bo spet vzpostavljeno normalno življenje za vso družino.

Zloženska o JIA naj bi Vam pomagala, da boste izvedeli čim več o bolezni Vašega otroka, da boste bolje razumeli zdravljenje te bolezni in da Vas bo opogumila, da se o vseh vprašanjih in težavah, ki jih imate lažje pogovorite tako z revmatologom kot z ostalimi, ki sodelujejo pri obravnavi Vašega otroka.

PRVI PREGLED PRI ZDRAVNIKU REVMATOLOGU

1. Prvi del pregleda je namenjen anamnezi, pogovoru o otrokovih težavah, njegovih preteklih boleznih, družinski obolevnosti in prisotnosti določenih revmatskih obolenj pri ožjih družinskih članih.

2. Sledijo celoten pregled otroka za oceno njegovega splošnega zdravstvenega stanja, meritve telesne višine in teže, iskanje morebitnih znakov prizadetosti drugih organov.

3. Nato je treba natančno pregledati vse sklepe, prizadete in zdrave. Sledi ocena sklepov ali so otekli, toplejši, boleči, manj gibljivi in kako jih otrok uporablja.

4. Pogosto je potrebna dodatna slikovna diagnostika: rentgensko slikanje sklepa, ultrazvočni pregled sklepa, morda preiskave z magnetono resonanco, scintigrafija....

5. Običajne krvne preiskave, ki jih opravimo :

- laboratorijski testi za oceno aktivnosti bolezni in možnih drugih vzrokov za težave: C-reaktivni protein (CRP), hitrost sedimentacije rdečih krvničk (SR), krvna slika, jetrni testi, sečnina, elektroliti, testi na borelijo...

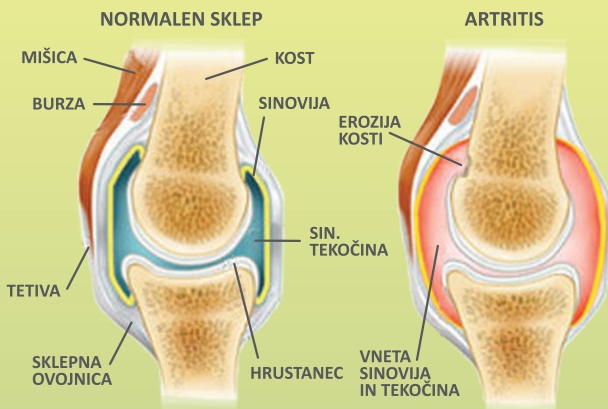
- revmatološki testi: protijedrna protitelesa (ANA), revmatoidni faktorji, dedni označevalec (HLA B 27)....

Za JIA ni specifičnega laboratorijskega testa, ki bi diagnozo z zanesljivostjo potrdil ali ovrgel. Izvidi laboratorijskih testov so v pomoč pri oceni verjetnosti bolezni, oceni aktivnosti bolezni, in so pomemben del pri spremljanju uspešnosti zdravljenja in ugotavljanja morebitnih škodljivih neželenih učinkov zdravil.

KAJ VEMO O JIA

JIA je avtoimuna bolezen, kar pomeni, da otrokov imunski sistem napada lastna tkiva (predvsem sklepe) in jih uničuje. Tarče imunskega napada pri JIA so lahko tudi drugi organi kot so oči, krvotvorni organi, prebavila... vedno pa je vodilni znak bolezni prizadetost sklepov. Prva posledica napada imunskega sistema je vnetje. V vnetem sklepu se začne nabirati prekomerna količina sklepne tekočine, sklep oteče, postane boleč in toplejši, otekanje in raztezanje okolnih mehkih tkiv omeji gibljivost sklepa in onemogoči normalno uporabo sklepa. Avtoimunska vnetje je dolgotrajno, sklepi so vneti več tednov ali

mesecev in, če vnetja ne zdravimo postopoma privede do okvare sklepne hrustanca in drugih sklepnih tkiv ter nato trajne okvare sklepa.



Pod diagnozo JIA obravnavamo več bolezni pri katerih je vodilni bolezenski znak vnetje sklepov (artritis). Med različnimi boleznimi JIA so pomembne razlike: različni so sprožiteljci bolezni, začetek bolezni je v različnih starostnih obdobjih otroka, imajo različno genetsko osnovo, potek, spremljajoče težave in končno sliko bolezni. Bolezen se lahko pojavi v vsaki starosti, JIA včasih zajame le en sklep ali nekaj sklepov, lahko pa se že v začetku kaže s prizadetostjo številnih sklepov, hrbtenice, z izrazito prizadetostjo ob sklepnih tkiv. Začetek bolezni lahko spominja na hudo okužbo, poteka z izpuščaji in visokimi temperaturami ali pa se artritis pojavi pri otroku, ki ima luskavico ali imajo luskavico najožji sorodniki. Zato bolniki z diagnozo JIA niso vsi enako obravnavani in zdravljeni.

ZDRAVLJENJE JIA

Zdravljenje je usmerjeno k umiritvi sklepne vnetja in preprečitvi sklepne okvare. JIA sicer še ne znamo pozdraviti, vendar se je z razvojem novih zdravil za artritis zdravljenje v zadnjih letih bistveno izboljšalo, je bolj učinkovito, potek bolezni je zato lažji in dolgoročni izhod bolezni za bolnike boljši kot kdajkoli prej.

Slehnemu otroku z JIA zdravila predpišemo individualno. Pri izbiri pravega zdravila so pomembni podatki o tipu JIA, aktivnosti bolezni, številu prizadetih sklepov in prisotnost ali odsotnost poznanih kazalcev za neugoden potek bolezni. Tako na primer zadošča pogosto pri JIA, kjer so prizadeti manj kot štirje sklepi (oligoartikularna oblika) le vbrizganje zdravila glukokortikosteroida v oboleli sklep, pri poliartritisih, kjer so prizadeti več kot štirje sklepi, pa je skoraj vedno potreben metotreksat in pri sistemske JIA visoki odmerki kortikosteroidov v obliki tablet ali injekcij.

Večina otrok zaradi rednega jemanja zdravil nima težav in posledic, pomembno je le spremljanje možnih neželenih učinkov, ki so predvidljivi in jih lahko zdravimo. Nezdavljeni artritis vedno povzroča okvaro sklepov, vplivajo pa tudi na otrokovo rast in vodijo v prikrasave/podaljšave okončin, asimetrije telesa, okvare vida...

Poleg zdravljenja z zdravili se hkrati izvaja še zdravljenje z različnimi drugimi metodami in postopki zlasti s fizioterapijo, delovno terapijo, psihološkim svetovanjem in redkeje s kirurškimi posegi.

ZDRAVILA ZA JIA

1. Nesteroidni antirevmatiki (NSAR)

NSAR so običajno zdravila prve izbire za zdravljenje JIA. Imenujemo jih tudi simptomatska zdravila (blažijo simptome), imajo protivnetno, protibolečinsko in protivročinsko delovanje. Zmanjšujejo torej sklepno vnetje in s tem bolečino, oteklino in omejeno gibljivost sklepa, ne spremene pa naravnega poteka bolezni. Zato so ta zdravila kot enotirno zdravljenje primerna le za manjši del bolnikov. Večina bolnikov potrebuje poleg NSAR še dodatna zdravila.

Od NSAR pri nas uporabljamo predvsem ibuprofen, naproxen in diklofenak. Neželeni učinki zdravil so pri otrocih redki, tudi želodčne bolečine so zelo redke, redko se pojavi izpuščaj na soncu izpostavljenih delih kože.

2. Imunomodulirajoča zdravila (angl. Disease modifying antirheumatic drugs- skrajšano DMARD)

DMARD so zdravila, ki so potrebna za zdravljenje JIA pri večini otrok, ki imajo prizadetih pet ali več sklepov. Zdravila zavrejo delovanje imunskega sistema in so zato za umirjanje in zaviranje bolezni veliko bolj učinkovita kot samo NSAR.

Učinek teh zdravil se po uvedbi zdravljenja ne pokaže hitro. Uspešnost zdravil ocenjujemo šele po daljši (več tedenski) uporabi. Le posamezna zdravila iz te skupine so razvili posebej za zdravljenje revmatskih/avtoimunih bolezni, večina je bila razvitih in namenjenih drugim vejam medicine, uporabljajo se npr. pri presaditvah organov itd, vendar se pri teh boleznih uporabljajo po drugačnih shemah in v večjih odmerkih.

Ker zdravila zavirajo delovanje imunskega sistema obstoja ob tem zdravljenju večja nagnjenost k okužbam, na kar je treba biti posebej pozoren. Pretehtati je potrebno tudi smotrnost cepljenja.

Metotreksat je najpogostejše zdravilo iz skupine DMARD, ki se uporablja pri zdravljenju vseh oblik JIA. Za 70 odstotkov otrok, ki imajo prizadetih pet ali več sklepov (poliartikularna prizadetost) je dovolj učinkovit, da bolezen umiri; učinek zdravila se pojavi po 4-6 tednih zdravljenja in je v celoti izražen šele v 12 tednih. Zdravilo je na voljo v obliki tablet ali injekcij. Bolnik ga vzame 1 krat na teden. Metotreksat v podkožnih injekcijah je učinkovitejši in ima manj neželenih učinkov. Bolnik si injekcije lahko daje sam doma ali mu jih dajejo starši (dajanja se naučijo v zdravstveni ustanovi).

Redki bolniki zdravila ne morejo uporabljati, ker se neželeni učinki pojavijo že ob prvih odmerkih in je treba zdravilo ukiniti. Običajni neželeni učinki metotreksata, ki ne zahtevajo prekinitve zdravljenja, so le kratkotrajne slabosti in slabo počutje tistega dne, ko bolnik prejme zdravilo. Večina bolnikov zdravilo, brez zmanjšanja učinkovitosti in brez pomembnih težav, dobiva več let. Običajno je treba bolniku dodajati folno kislino in izvajati redne kontrole krvnih testov.

Druge DMARD: sulfasalazin, ciklosporin, leflunomid, ciklofosfamid.

3. Glukokortikoidi (GK)/kortikosteroidi

Glukokortikoidi so najbolj močna protivnetna zdravila s hitrim delovanjem. Uporabo zdravila žal spremlja vrsta neugodnih neželenih učinkov. Ti so predvsem odvisni od celotnega odmerka zdravila, ki ga bolnik prejme. Zato je pomembno koliko časa (mesecev, let) je bolnik zdravljen s GK in kolikšen je dnevni odmerek zdravila. Zdravilo se lahko uporablja sistemsko (v tabletah ali injekcijah) in lokalno.

Sistemska uporaba GK

- GK se v visokih odmerkih uporabljajo le v primerih, ko je neposredno ogroženo bolnikovo življenje ali obstoja velika nevarnost za okvaro življenjsko pomembnih organov.
- Srednje visoke odmerke GK prejmejo bolniki s hudimi oblikami JIA kot kratkotrajno, premostitveno/prehodno terapijo v času ko še ni učinka drugega izbranega zdravila.
- Nekateri bolniki potrebujejo dolgotrajno zdravljenje z nizkimi odmerki GK za vzdrževanje umiritve (remisije) bolezni in preprečevanje ponovnih zagonov.

Neželeni učinki: ob daljši uporabi se pogosto pojavijo neželeni učinki kot so porast telesne teže, prerazporeditev podkožnega maščevja, kar vodi v značilne spremembe izgleda otroka, možni so še spremembe razpoloženje, osteoporoza, siva mrena, strije, zavrta rast in večja dovzetnost za okužbe...

Vbrizgavanje glukokortikoidov v sklep

Zdravilo vbrizgamo neposredno v obolel sklep, kjer je protivneten učinek najbolj potreben. Tak način zdravljenja izberemo kadar je prizadeto manjše število sklepov.

Po vbrizgavanju GK v sklep lahko na mestu vboda na koži pride do brazgotin ali razbarvanja (hipopigmentacije) kože, kar pa je redko. Sicer pri tej uporabi zdravila praviloma ni drugih neugodnih neželenih učinkov.

4. Biološka zdravila

L. 1998 so začeli uporabljati prva biološka zdravila, ki so pridobljena z zapletenimi postopki (genetski inženiring). Imunski sistem pri JIA tvori preveč določenih beljakovin, kot so tumorje nekrotizirajoči faktorji alfa ali skrajšano TNF-alfa, interlevkin-1 ali skrajšano IL-1 in še nekatere druge. Biološka zdravila zavirajo imunske procese z delovanjem na te beljakovinske posrednike imunskega vnetja. Zato jih imenujemo tudi selektivna imunomodulirajoča zdravila. Čeprav biološka zdravila pomenijo velik napredek v zdravljenju JIA, pogosto umirijo bolezen (povzročijo remisijo), so torej zelo učinkovita, pa z njimi bolezni ni možno tudi pozdraviti. Uporabljamo jih pri hudih, napredujočih oblikah JIA, ko niso dovolj učinkovita ali odpovejo vsa druga zdravila.

Praviloma jih kombiniramo z enim od DMARD (ponavadi z metotreksatom). Zdravil ni v obliki tablet in sirupov, pač pa le v obliki injekcij, ki se dajejo podkožno ali neposredno v žilo.

Pri nas uporabljamo: infliximab (Remicade), etanercept (Enbrel), adalimumab (Humira), tocilizumab (RoActemra) in rituximab (MabThera).

Ker so v uporabi šele kratek čas vseh možnih neželenih učinkov zdravila še ne poznamo.

CEPLJENJE PRI BOLNIKI Z JIA

Večina zdravil iz skupine DMARD in biološka zdravila, ki jih uporabljamo za zdravljenje JIA, zmanjšujejo aktivnost imunskega sistema. Če otrok prejema metotreksat, ciklosporin, ciklofosamid, glukokortikoide (razen v zelo nizkih odmerkih) ali biološka zdravila se o cepljenju z živimi cepivi posvetujte z otrokovim revmatologom. Za cepljenje z mrtvimi cepivi ni nevarnosti in omejitev. Običajno cepljenja proti boleznim, ki jih otrok še ni prebolel in bi jih lahko dobil kasneje (n.pr. norice) opravimo 3 tedne pred uvedbo zdravljenja JIA.

Priporočljivo je tudi vsakoletno cepljenje proti gripi in cepljenje proti pnevmokoknim okužbam.

STROKOVNA EKIPA PRI VODENJU ZDRAVLJENJA JIA

Obravnavajo otroka z JIA je timsko, v strokovni ekipi sodelujejo pediater revmatolog, okulist, fizioterapevt, diplomirane in srednje medicinske sestre, ortoped, delovni terapevt, psiholog in drugi.

1. Okulist

Vsak otrok z JIA naj bi opravil pregled pri okulistu. Zlasti pri malih otrocih z oligoartikularno obliko JIA (manj vnetih sklepov) se lahko razvije globoko vnetje v očesu (uveitis), ki zahteva takojšnje zdravljenje. Približno 90 odstotkov otrok z uveitisom ohrani normalen vid, če je zdravljenje pravočasno. Pri ogroženi skupini otrok svetujemo redne preglede pri okulistu na tri mesece.

2. Fizioterapevt

Fizioterapija je ključna za otrokovo normalno in čim bolj dejavno življenje. Vsak otrok posebej ima izdelan svoj program vaj in obseg fizioterapije, ki sta prilagojena njegovemu stanju in sposobnostim. Odločilna je otrokova motivacija za redno fizioterapijo, olajša jo vadba v vodi ali hidroterapija. Cilji fizioterapije so: lajšanje bolečin, preprečevanje mišičnega neravnovesja, vzdrževanje in izboljšanje mišične moči, ohranjanje gibljivosti in izboljševanje že okrnjene sklepne gibljivosti. Specifičen prilagojen program fizioterapije se s časom spreminja, sproti vrednotimo njegove učinke.

Fizioterapije ne morejo popolno nadomestiti druge športne aktivnosti.

3. Delovni terapevt

Delovni terapevt pomembno sodeluje pri zdravljenju malega revmatika, obravnava otroka kot celotno osebo tako fizično kot čustveno (psihološko). Pomembno je, da je delovna terapija prilagojena razvojni stopnji otroka in primerna/zanimiva za otroka. Običajno je delovna terapija za otroka mešanica »igre« s pripomočki in relaksacijskimi metodami s katerimi se vzpostavijo »nezavedno« funkcije rok, nog, moči mišic, obseg giba.

4. Ortoped

Kirurški posegi so včasih potrebni za boljšo gibljivost sklepov, predvsem operacije mehkih tkiv okoli sklepov, na kosteh, sklepu samem ali vstavitve endoproteze.

KOMPLEMENTARNO ZDRAVLJENJE

1. Diete

Ni strokovnih dokazov da z dietami lahko spremenimo potek JIA. Najpomembnejša je zdrava, kalorično in po sestavi uravnotežena prehrana. Pomemben je tudi vnos kalcija, ki ga največ vsebujejo mleko, sir in ribe. Le nekateri otroci za primerno rast potrebujejo kalorični dodatek. Če otrok uživa uravnoteženo prehrano niso potrebni niti vitaminski dodatki, ni pa na voljo dokazov da bi bili dodatki kot n. pr. ribje olje, škodljivi, če dnevni odmerki niso preseženi.

2. Alternativna zdravljenja

Alternativna zdravljenja se lahko uporabljajo ob konvencionalni terapiji. Nekateri starši celo opažajo izboljšanje bolezni s pomočjo nekaterih metod alternativne medicine. Izbor alternativnih metod je širok od masaž, akupunkturo, aromaterapije, homeopatije do diet itd. Z nekaterimi metodami se otroci učijo splošnih relaksacijskih tehnik

in izboljšujejo vzdrževanje ravnotežja ter drže, kar lahko zmanjša okorelost in bolečine v sklepih. Vendar ne poznamo komplementarnega zdravljenja, ki bi zdravilo artritis. Zlasti pri terapiji z dietami in homeopatijo so možnosti, da se povečajo neželeni učinki zdravil. Večina zdravnikov razume starše, ki se odločijo tudi za alternativno zdravljenje, vendar pred začetkom tovrstnega zdravljenja je nujno potreben posvet z otrokovim revmatologom.

Otroci z JIA težje dosežejo neodvisnost in samostojnost v kasnejšem življenju, zaradi pogosto prevelike skrbi in zaščite staršev. Pomembno je da se otroci vključijo v življenje sovrstnikov in da sodelujejo pri ustreznih aktivnostih in šolskih obveznostih. Pravilen izbor poklica in učna uspešnost sta predpogoj za samostojno življenje bolnega otroka kasneje v odrasli dobi.

Pri najtežjih bolnikih so lahko v pomoč:

- pri šolskem delu in šolanju priznanje statusa kroničnega bolnika
- pri najhujših oblikah bolezni zaradi povečanih stroškov družine dodatek za hudo bolnega otroka
- psihološka podpora, ki vam jo nudi klinični psiholog na otroškem oddelku.

Dodatne informacije o bolezni dobijo starši tudi na PRINTO spletnih straneh. Te spletne strani so bile izdelane pod okriljem mednarodne organizacije za raziskave v pediatrični revmatologiji in Evropskega združenja za pediatrično revmatologijo. Informacije so strokovno podprte in kakovostne ter so prosto dostopne na spletnem naslovu <http://www.pediatric-rheumatology.printo.si>.

Starši in otroci se lahko včlanijo v Društvo revmatikov Slovenije. Pod okriljem društva so organizirani izobraževalni vikend seminarji za družine otrok z revmatskimi obolenji. Na teh seminarjih se starši z različnimi strokovnjaki posvetujejo, pogovarjajo in iščejo rešitve za bolj kakovostno življenje otrok z JIA.

Lahko se včlanite tudi v Društvo za pomoč otrokom z imunskimi boleznimi, ki je neprofitna, humanitarna organizacija, katere namen je predvsem izboljšati zdravljenje, rehabilitacijo in edukacijo otrok z alergijskimi boleznimi, revmatskimi boleznimi in s primarnimi imunskimi pomankljivostmi v Sloveniji.

Otroci z JIA in starši otrok mlajših od šest let so vključeni tudi v obnovitveno rehabilitacijo za otroke z revmatskimi obolenji. Rehabilitacija poteka v poletnem času v naravnem zdravilišču, pri kateri sodeluje strokovno osebje Službe za alergologijo, revmatologijo in klinično imunologijo Pediatrične klinike, Ljubljana. Plačnik storitev je Zavod za zdravstveno zavarovanje Slovenije (ZZSZ). Rehabilitacijo vodijo zdravnik revmatolog, medicinska sestra, fizioterapevti, vzgojitelji in klinični psiholog. V času rehabilitacije poteka fizioterapevtski program in psihološka podpora.

Za pripravo teksta se zahvaljujemo

Pediatrični kliniki,
Službi za alergologijo, revmatologijo in klinično imunologijo.

Več informacij o drugih vnetnih revmatskih obolenjih
in o programih, ki jih izvajamo
v Društvu revmatikov Slovenije
najdete na društveni spletni strani
www.revmatiki.si,
lahko nas kontaktirate preko elektronske pošte
drustvo@revmatiki.si
ali nas pokličete na telefonsko številko
0590 75 366
vsak delovni torek in četrtek od 10. do 14. ure.



IZDALO:

Društvo revmatikov Slovenije

nacionalna invalidska organizacija

Parmova ulica 53, 1000 Ljubljana, Slovenija

Tel.: 05 90 75 366 / Faks: 05 90 75

E-mail: drustvo@revmatiki.si

www.revmatiki.si



Društvo revmatikov
Slovenije

Januar 2012