

RHEUMA – WAS IST DAS ?

‘Rheuma’ ist der Oberbegriff entzündlicher bzw. nichtentzündlicher rheumatischer Erkrankungen unterschiedlichster Genese.

Rheumatische Erkrankungen wurden erstmals von dem griechischen Arzt Hippokrates (460 – 377 v. Ch.) beschrieben. Der Begriff des Rheumatismus wurde von dem französischen Arzt Guillaume de Baillou (1538 – 1616) eingeführt und als umherziehende Schmerzen im Bereich der Gelenke und der Muskeln definiert. Erst 1913 wurde von dem deutschen Arzt Friedrich von Müller die Unterscheidung von entzündlichen und nichtentzündlichen Gelenkerkrankungen festgelegt.

Die Kinderrheumatologie hat ihren Ursprung in der 1897 von dem Londoner Arzt George Frederic Still (1868 – 1941) veröffentlichten erschienen Schrift ‘On A Form Of Chronic Joint Disease In Children’, in der erstmalig die systemische juvenile idiopathische Arthritis beschrieben wurde.

Im Jahre 1977 wurden die nur leicht unterschiedlichen Definitionen des kindlichen Rheuma eingeführt, im angelsächsischen Bereich als juvenile rheumatoide Arthritis (JRA), in Europa als juvenile chronische Arthritis (JCA) bezeichnet.

Im Jahre 1998 wurde die zur Zeit gültige Definition durch die ILAR (International League against Rheumatism) mit der Bezeichnung als ‘Juvenile idiopathische Arthritis’ festgelegt.

Insgesamt werden die rheumatischen Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter in rheumatische-entzündliche und nichtentzündliche Krankheitsbilder unterschieden.

A. Nichtentzündliche rheumatische Erkrankungen (Auswahl):

- Schmerzverstärkungssyndrom
- Chronisch regionales Schmerz Syndrom (CRPS)
- Hypermobilität

B. Rheumatisch-entzündliche Erkrankungen:

Juvenile idiopathische Arthritis (JIA)

Kollagenosen

- Systemischer Lupus erythematoses (SLE)
- Dermatomyositis
- Sklerodermie (lokalisierte / systemische Sklerodermie)
- Mixed connective tissue disease (MCTD)
- Overlap-Syndrome

Vaskulitiden

- Purpura Henoch Schönlein
- Wegenersche Granulomatose
- Polyarteritis nodosa
- Kawasaki - Syndrom
- Andere Vaskulitiden

- Sonstige:

- Periodische Fiebersyndrome:
 - Familiäres Mittelmeerfieber (FMF)
 - Hyper-IgD-Syndrom,
 - PFAPA-Syndrom
 - CINCA-Syndrom
 - TRAPS
 - Muckle-Wells- Syndrom u.a.

- Sarkoidose

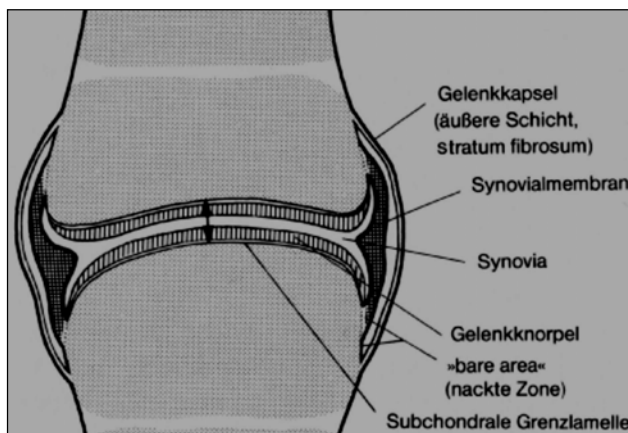
- M. Behcet

Im nachfolgenden soll auf die häufigste Form der **rheumatisch-entzündlichen Erkrankungen** eingegangen werden, die **juvenile idiopathische Arthritis (JIA)**:

Juvenile idiopathische Arthritis (JIA)

1. Definition der juvenilen idiopathischen Arthritis (JIA):

Sie ist definiert als eine mehr als 6 Wochen andauernde Entzündung an mindestens einem Gelenk, wobei es als Folge der Synovitis zu einer Ergussbildung mit Überwärmung und schmerzhafter Bewegungseinschränkung an dem betroffenen Gelenk kommt. Es müssen eine Vielzahl anderer Erkrankungen, welche ebenfalls mit Gelenksbeschwerden einhergehen können, ausgeschlossen werden. Zu unterscheiden ist v.a. die reaktive Arthritis, die als Folge einer (viralen bzw. bakteriellen) Infektionen in zeitlichen Abstand auftritt und einen selbstlimitierenden Verlauf ohne dauerhafte Gelenkschädigung aufweist.



Schematische Darstellung der entzündlichen Veränderung in einem Gelenk

2. Ursache / Häufigkeit der JIA

Es wird von einem multifaktoriellen Geschehen ausgegangen, wobei angenommen wird, dass neben einer genetischen Prädisposition äußere Einflüsse (z.B. virale bzw. bakterielle Infektionen) eine Rolle spielen.

Die Inzidenz der juvenilen idiopathischen Arthritis beträgt je nach Land ungefähr 10 bis 30 Neuerkrankungen / 100.000 Kindern und Jugendlichen < 16 Jahren / Jahr. Bundesweit ist von ungefähr 4 - 5000 Kindern und Jugendlichen mit einer JIA auszugehen bei geschätzten 750 – 900 Neuerkrankungen pro Jahr.

3. Einteilung

Die juvenile idiopathische Arthritis stellt kein einheitliches Krankheitsbild dar, sondern wird ausgehend von dem klinischen Erscheinungsbild, der familiären Disposition bzw. bestimmter Laborwerte (Rheumafaktor, Antinukleäre Antikörper (ANA), HLA-B 27) in verschiedene Subtypen klassifiziert, welche sich auch hinsichtlich der Prognose unterscheiden. Die zurzeit gültige Klassifikation entsprechend der ILAR (‘International League against Rheumatism’) - Kriterien ist im nachfolgenden dargestellt *:

* = (s. auch Tabelle 1)



Typisches Exanthem der SJIA

Systemische Arthritis: Neben einer Arthritis kommt es zu anhaltendem Fieber mit begleitendem Hautauschlag und möglicher Beteiligung innerer Organe (z.B. Herz, Leber, Milz). Diese Form beginnt meist im Kleinkindesalter und stellt die schwerste Verlaufsform der JIA dar. Die Häufigkeit beträgt ca. 10 – 20 %.

Polyarthritis: Bei dieser Form sind mindestens 5 Gelenke betroffen, typischerweise mit symmetrischem Gelenkbefall. Unterschieden wird hierbei die *Rheumafaktor-negative Form* (Häufigkeit ca. 15 – 20 %) von der *Rheumafaktor-positiven Form*, bei welcher der Rheumafaktor im Blut nachgewiesen wird. Letztere ist der rheumatoiden Arthritis des Erwachsenen ähnlich und tritt in ca. 5 – 10 % auf.

Oligoarthritis: An dieser Form erkranken vor allem Mädchen im Vorschulalter. Zu Beginn sind weniger als 5 Gelenke betroffen. Abhängig vom weiteren Krankheitsverlauf und der Anzahl der entzündeten Gelenke wird eine nicht fortschreitende (= *persistierende*) *Oligoarthritis* von einer ausgedehnten Form, der ‘*extended*’ *Oligoarthritis*, unterschieden. Die Häufigkeit beträgt jeweils ca. 25 %.

Mit einer Sehnenansatzentzündung (= Enthesitis) vergesellschaftete Arthritis: Häufig sind Jungen ab dem 8. Lebensjahr betroffen. Zusätzlich zu der Arthritis, vor allem auch am Übergang Wirbelsäule-Becken (= Sacroiliitis), treten typischerweise Beschwerden der Sehnenansätze am Knochen auf, außerdem lässt sich meist der Laborwert HLA-B 27 bei den Patienten nachweisen. Die Häufigkeit beträgt ca. 5 %.

Psoriasis (= Schuppenflechte) – Arthritis: Neben der hierfür typischen Arthritis haben die betroffenen Kinder (bzw. deren Eltern) die für die Schuppenflechte typischen Haut- und Nagelveränderungen. Die Häufigkeit beträgt ca. 5 %.

Unklassifizierbare Arthritis: Arthritische Verlaufsformen, die sich nicht klassifizieren lassen, werden in dieser Subgruppe zusammengefasst.

4. Verlauf :

- *Gelenke:*

Durch die rheumatische Entzündung kommt es zu einer schmerzlastenden Schonhaltung im Bereich des betroffenen Gelenkes. Aufgrund dieser andauernden Fehlbelastung entwickelt sich sekundär eine Veränderung der gesamten Gelenkstruktur, voraus letztendlich eine gelenktypische Fehlstellung mit Bewegungseinschränkung resultiert. Bei Fortschreiten der Erkrankung kommt es dann zu röntgenologisch sichtbaren Veränderungen des Knorpel- / bzw. Knochenbereiches.



Gelenktypische Fehlstellung des Handgelenkes

Zusätzlich können durch den chronischen Entzündungsreiz bedingt lokale Wachstumsstörungen im Bereich der betroffenen Gelenke auftreten.

- Extraartikuläre Manifestation:

- Hier ist vor allem die Augenbeteiligung in Form der **Iridocyclitis** zu erwähnen. Diese meist (im Gegensatz zur akuten Entzündung) symptomlos verlaufende, chronische Erkrankung im Bereich des vorderen Augenabschnittes tritt vor allem bei der oligoarthritischen Verlaufsform mit Erkrankungsbeginn im Kleinkindesalter auf. Besondere Risikofaktoren sind hierbei weibliches Geschlecht sowie der Nachweis von antinukleären Antikörper (ANA) im Blut. Unbehandelt führt die chronische Iridocyclitis zu irreversiblen Folgeschäden, welche letztendlich zu einem dauerhaften Visusverlust bis hin zur Erblindung reichen. Es muss deshalb frühzeitig eine entsprechende medikamentöse Therapie (je nach Verlaufsform lokal bzw. systemisch) erfolgen, des weiteren müssen die Kinder in regelmäßigen Abständen dem Augenarzt zur Spaltlampenuntersuchung vorgestellt werden. Dadurch kann die Langzeitprognose dieser rheumatologischen Augenbeteiligung deutlich verbessert werden.

- Weitere extraartikuläre Manifestationen der JIA können verschiedene innere Organe (z.B. Nieren, Herz) betreffen, wobei diese jeweils zu unterscheiden sind von medikamentös bedingten Nebenwirkungen.

- Durch die chronische Entzündung kann es vor allem bei schweren Verlaufsformen der JIA neben den bereits erwähnten lokalen Wachstumsstörungen auch zu einer allgemeinen Verminderung des Wachstum bis hin zum Minderwuchs kommen. Zusätzlich ist eine Verzögerung der Reifeentwicklung zu beobachten. Dies kann vor allem für Jugendliche in der Pubertät emotional belastend sein.

- Osteoporose: Aufgrund der Entzündungsaktivität kann es zu einer mehr oder weniger ausgeprägten Osteoporose kommen. Neben einer

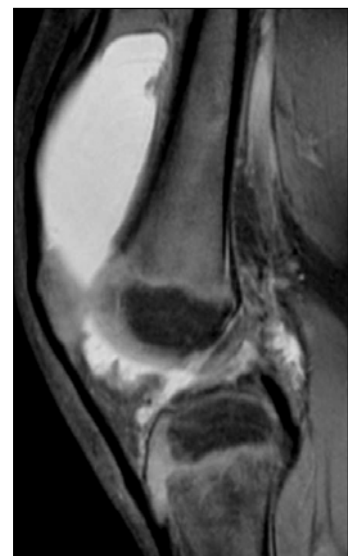
calciumreichen Ernährung sollte vor allem bei schwereren Verlaufsformen zusätzlich die Gabe von Calcium und Vitamin D erfolgen

5. Prognose:

Die Prognose der JIA ist von verschiedenen Faktoren abhängig: hierbei spielen neben dem jeweiligen Subtyp sowie dem Schweregrad der Erkrankung die frühzeitige Diagnose und Therapieeinleitung eine entscheidende Rolle. Insgesamt ist der Verlauf der JIA insgesamt deutlich günstiger als die rheumatoide Arthritis der Erwachsenen. Es wird geschätzt, dass ca. 40 bis 50 % der Kinder und Jugendlichen mit einer JIA langfristig einen zufriedenstellenden Krankheitsverlauf ohne größere Beeinträchtigungen haben werden.

6. Untersuchungen:

Verschiedene Untersuchungen sind für die Diagnosestellung sowie die weitere Verlaufkontrolle hilfreich bzw. notwendig. Laboruntersuchungen dienen vor allem der Kontrolle der medikamentösen Nebenwirkungen sowie der Entzündungsaktivität. Bildgebende Verfahren (Ultraschall, Röntgen, Kernspintomographie) dokumentieren die Entzündung bzw. die Auswirkungen an den Gelenken.



Entzündliche Veränderung des Kniegelenkes im Ultraschall (oben) sowie in der Kernspintomographie (MRT) (rechts)

7. Therapie:

Die Betreuung von Kindern und Jugendlichen mit einer juvenilen idiopathischen Arthritis ruht auf drei Säulen: der medikamentösen Therapie, der physikalischen Therapie / Ergotherapie sowie der psychosozialen Betreuung.

A. Medikamente

Ziel der medikamentösen Therapie ist eine Beseitigung der rheumatischen Entzündung in den betroffenen Gelenken. Es werden verschiedene Medikamentengruppen mit unterschiedlicher Wirksamkeit unterschieden:

- Nonsteroidale Antiphlogistika (NSAID):

Die NSAID stehen am Anfang der medikamentösen Therapie der JIA. Sie wirken primär schmerzstillend, in geringerem Ausmaß auch entzündungshemmend. Es werden zwei unterschiedliche Klassen der NSAID unterschieden:

- Die 'klassischen' NSAID (z.B. Naproxen, Diclofenac, Ibuprofen, Indometacin)
- Selektive Cyclooxygenase-2-Hemmer (z.B. Meloxicam)

Die klassischen NSAID blockieren sowohl die Enzyme Cyclooxygenase-1 und Cyclooxygenase-2, während die selektiven Cyclooxygenase-2-Hemmer hauptsächlich die Cyclooxygenase-2 blockieren. Der Hauptunterschied zwischen beiden Medikamentenklassen liegt in dem Nebenwirkungsprofil, welches (z.B. Magen-Darm-Trakt) vor allem durch die Hemmung der Cyclooxygenase-1 verursacht wird.

- Kortikosteroide:

Kortikosteroide haben einen hervorragenden entzündungshemmenden Effekt bei rheumatischen Erkrankungen, bei allerdings erheblichen Nebenwirkungen. Deshalb sollte die Therapie mit Cortison-Präparaten speziellen Indikationsstellungen vorbehalten werden:

- Lokale Therapie: die Gabe eines speziellen Cortisonpräparates in ein betroffenes Gelenk hat sich als äußerst wirksame Maßnahme erwiesen. Des

weiteren hat die lokale Verabreichung von cortisonhaltigen Augentropfen bei der chronischen Iridocyclitis ihren festen Stellenwert.

- Systemische Therapie: Bei einer hohen Entzündungsaktivität kann eine hochdosierte, kurzfristige intravenöse Gabe eines Cortisonpräparates sehr hilfreich sein. Eine langfristige, orale Cortisontherapie sollte weitestgehend vermieden werden, falls aber unumgänglich, sollte die niedrigstmögliche Dosis angestrebt werden, um entsprechende Nebenwirkungen zu vermeiden.

- Krankheitsmodifizierende Medikamente (DMARD)

Hierbei handelt es sich um stärker wirksame Medikamente, welche bei Nichtansprechen der Therapie mit NSAID bzw. lokaler Cortisongabe zusätzlich verwendet werden, um eine röntgenologisch nachweisbare Gelenk- bzw. Knorpelzerstörungen zu verhindern bzw. positiv zu beeinflussen und eine Remission zu erzielen.

Methotrexat: Methotrexat ist das Mittel der ersten Wahl. Methotrexat findet seit Beginn der fünfziger Jahre Einsatz in der Medizin und wird in der Kinder-rheumatologie seit ungefähr Mitte der achtziger Jahre verwendet. Methotrexat stellt der Goldstandard in der Behandlung der juvenilen idiopathischen Arthritis dar. Je nach Krankheitsaktivität kann diese Medikament als Tablette oder als Lösung subcutan verabreicht werden. Die subcutane Gabe wird bei ausgeprägten gastrointestinalen Nebenwirkungen bzw. einer MTX-Dosis von $> 15 \text{ mg/m}^2/\text{Woche}$ empfohlen. Die Gabe erfolgt einmal pro Woche. Um mögliche Nebenwirkungen (z.B. von Seiten des Magen-Darm-Traktes bzw. der Leber) zu vermeiden, kann zusätzlich ergänzend Folsan verabreicht werden. Unter der Therapie mit Methotrexat müssen bestimmte Blutwerte regelmäßig kontrolliert werden, des weiteren sollte bei sexuell aktiven Jugendlichen eine konsequente Verhütung erfolgen.

Leflunomid ähnelt in Wirksamkeit sowie hinsichtlich den Nebenwirkungen Methotrexat, allerdings sind die Erfahrungen mit Methotrexat bei Kindern wesentlich umfangreicher. Als mögliche Alternative zu Methotrexat (v.a. bei Unverträglichkeit) kann auch **Azathioprin**, wie Methotrexat ein sogenanntes Immunsuppressivum, zur Anwendung kommen. Ein weiteres Medikament aus dieser Gruppe ist das

Cyclosporin A, welches seinen Einsatz bei nichtausreichendem Ansprechen auf Methotrexat finden kann und insbesondere bei der Behandlung der Uveitis (ähnlich wie **Mycophenolat-Mofetil**) verwendet wird.

Sulfasalazin, ein seit langem bekanntes Basismedikament, findet vor allem bei der Subgruppe der Enthesitis-assoziierten JIA Verwendung. **Hydroxy- / Chloroquin** sind ebenfalls seit langem bekannte Basismedikamente, die ihre primäre Verwendung vor allem aber bei den Kollagenosen haben.

- **Biologicals**

Eine neue Behandlungsoption ermöglicht der Einsatz von sogenannten **Biologicals**. Diese synthetisch hergestellten Medikamente, welche aus natürlichen Eiweißen bestehen, blockieren Tumornekrosefaktor α (TNF- α), einen zentralen Bestandteil des Entzündungsprozesses. Das für Kinder zugelassene **Etanercept** wird subcutan verabreicht, weitere Biologicals, welche bei Kindern zum Einsatz kommen, sind **Infliximab** und **Adalimumab**. Infliximab wird als Infusion in mehrwöchigen Abständen verabreicht, Adalimumab in 2-wöchentlichen Abständen subcutan gegeben. Diese Medikamente sind den schwereren Verlaufsformen vorbehalten und werden meist zusammen mit Methotrexat gegeben.

- **Sonstige Therapiemöglichkeiten**

- **Synovektomie** der Gelenke/Sehnenscheiden: Diese operative Therapie ist vor allem bei Befall eines einzelnen Gelenkes bei Versagen der vorherigen Therapiemöglichkeiten möglich.
- **Stammzelltransplantation**: Diese neuere Therapiemöglichkeit ist ausschließlich Kindern mit sehr schweren, therapieresistenten Verläufen der JIA vorbehalten, da diese Therapiemöglichkeit mit einer deutlich erhöhten Sterblichkeit verbunden ist.

- **‘Alternative’ Therapiemöglichkeiten:**

Eine eindeutige, wissenschaftlich gesicherte Wirksamkeit der verschiedensten ‘alternativen’ Therapiemöglichkeiten liegt im Augenblick nicht vor. Falls allerdings

keine Nebenwirkungen bzw. Unverträglichkeiten mit obigen Medikamenten zu erwarten sind, spricht nichts gegen ein zusätzliches, von den Eltern häufig gewünschtes Therapieverfahren. Spezielle Diäten sollten nicht durchgeführt werden – eine ausgewogene, vitamin- und ballaststoffreiche Ernährung ist völlig ausreichend.

- Therapiedauer -/ modifikation:

Die Wahl der jeweiligen Medikamente richtet sich immer nach dem individuellen Krankheitsverlauf. Entscheidend ist aber, so früh wie möglich nach Diagnosestellung eine vollständige Kontrolle der Entzündungsaktivität zu erzielen. Dies kann je nach Subtyp eine ganz unterschiedliche Medikamentengabe sein und reicht von einer primären intraartikulären Steroidgabe bis einem sehr frühzeitigen Einsatz eines Immunsuppressivums bzw. Biologicals. Oft sind Medikamentenkombinationen notwendig, um die Schmerzsymptomatik und die Entzündung, aber auch Nebenwirkungen zu kontrollieren, z.B. NSAID und Basismedikamente oder MTX und Biologicals.

Die Dauer der medikamentösen Therapie ist jeweils ebenfalls unterschiedlich, und kann Monate bis Jahre dauern. In der Regel werden nach vollständiger Kontrolle der Erkrankung die Medikamente über einen längeren Zeitraum (mindestens ein Jahr) weitergegeben, unter der Vorstellung, damit ein schnelles Wiederaufflackern der Erkrankung zu verhindern.

Aufgrund der zum Teil erheblichen Nebenwirkungen der Medikamente sind deshalb regelmäßige Untersuchungen notwendig. Die Nebenwirkungen sind dabei je nach Medikament unterschiedlich. Auswirkungen auf den Schulunterricht können dabei u.a. die häufiger auftretenden gastrointestinalen Symptome (z.B. Übelkeit, Bauchschmerzen), seltener Symptome des zentralen Nervensystems (z.B. Konzentrationsstörungen) haben.

B. Physikalische Therapie - Ergotherapie

Ziel ist es durch eine frühzeitige physikalische Therapie die gelenktypischen Fehlstellungen, welche sich aufgrund der entzündungsbedingten, schmerz-

lastenden Schonhaltungen entwickeln, zu verhindern bzw. zu korrigieren und damit auch wieder eine normale Beweglichkeit der betroffenen Gelenke zu erzielen. Die Voraussetzung hierfür ist die regelmäßige Durchführung der physikalischen Therapie (je nach Krankheitsverlauf bis mehrmals pro Woche) durch speziell ausgebildete Krankengymnasten/-innen. Ergänzend sollte dazu auch zu Hause mehrmals pro Tag eine Kälte- bzw. Wärmeapplikation auf die betroffenen Gelenke erfolgen. Zur Stabilisierung in physiologischer Stellung bzw. Korrektur von Fehlstellungen kann die Versorgung durch individuell angefertigte Schienen (Hand- bzw. Fingerschienen) sowie eine Einlagenversorgung notwendig werden. Eine zusätzliche Entlastung der Gelenke kann durch spezielle Hilfsmittel (z.B. Unterarmstützen, speziell angefertigte Roller bzw. Fahrräder) erzielt werden. Wichtig ist auch entsprechendes Training und Beratung, um die erkrankten Gelenke bei alltäglichen Verrichtungen (z.B. spezielles Schreibtraining) schonend einzusetzen.



‘Münsterpferdchen’



Handschienen

C. Psychosoziale Betreuung

Die schmerzbedingte Einschränkung verschiedener Alltagsaktivitäten, chronischer Zeitmangel durch Termine aufgrund therapeutischer Maßnahmen, wiederholte Krankenhausaufenthalte, anhaltende Ängste hinsichtlich des oft schubartigen, weiteren Krankheitsverlaufes, die tägliche Erfahrung der Beeinträchtigung im Vergleich mit gleichaltrigen Kindern und die daraus resultierenden Belastungen der gesamten Familie machen eine psychosoziale Betreuung unabdingbar. Möglichkeiten einer psychologischen Unterstützung sind u.a. Patientenschulung durch spezielle

Schulungsprogramme, regelmäßige Gesprächsgruppen bzw. Selbsthilfegruppen, verschiedene Therapieformen inklusive Methoden zur Schmerzbewältigung.

Insgesamt ist deshalb die interdisziplinäre Zusammenarbeit verschiedener medizinischer und sozialer Fachgruppen die entscheidende Voraussetzung, um langfristig ein optimales Behandlungsergebnis für diese Kinder und Jugendlichen zu erzielen.

8. Impfungen

Impfungen sollten bei rheumakranken Kindern gemäß den Empfehlungen der 'Ständigen Impfkommission (STIKO)' durchgeführt werden.

Alle Kinder sollten eine Pneumokokkenimpfung erhalten, sowie jährlich gegen Influenza geimpft werden. Vor Beginn einer immunsuppressiven Therapie (z.B. mit Methotrexat) sollte – falls zeitlich aufgrund der Schwere der Erkrankung möglich – ergänzend zu den Standardimpfungen eine Varizellen- (= Windpocken) impfung (bei vorher nicht durchgemachten Windpocken bzw. unauffälligen Blutuntersuchungen für Windpocken) durchgeführt werden. Bei bereits begonnener immunsuppressiver Therapie kann während einer geplanten Therapieunterbrechung eine Varizellenimpfung ergänzend durchgeführt werden. Eine Lebendimpfung gegen Masern, Mumps oder Röteln sollte unter immunsuppressiver Therapie möglichst nicht durchgeführt werden.

Falls ein rheumakrankes Kind unter immunsuppressiver Therapie gegen Windpocken nicht geimpft ist oder vorher diese nicht durchgemacht hat, sollte unverzüglich nach Kontakt mit Varizellen der betreuende Arzt informiert werden, um abhängig vom Zeitpunkt des Erstkontaktes eine vorbeugende medikamentöse Therapie einzuleiten.

Wichtig ist auch, den Impfstatus der Geschwisterkinder genau zu prüfen und entsprechend zu ergänzen.

9. Schule

Im Vordergrund steht die Integration dieser Kinder und Jugendlichen in ihren Klassenverband und den normalen Schulalltag, damit diese Patienten in unserer auf sportliche Aktivität und Bewegung ausgerichteten Gesellschaft nicht auch in der Schule in eine Außenseiterrolle geraten.

Deshalb steht eine umfassende Information der Mitschüler und Mitschülerinnen über die Art der Erkrankung und der damit verbundenen Beeinträchtigungen an erster Stelle. So kann die für die JIA typische Morgensteifigkeit in den betroffenen Gelenken noch in den ersten Unterrichtsstunden noch andauern, dann aber im weiteren Verlauf sich legen. Auch der schubartige Verlauf mit monate- oder jahrelangen beschwerdefreien Intervallen gehört zu diesem Krankheitsbild. Zusätzlich ist die Freizeit dieser Kinder eingeschränkt durch regelmäßige Termine für Krankengymnastik und ambulante Arztbesuche.

Kranke Kinder sollten von keinen Schulaktivitäten generell ausgeschlossen werden, Ausflüge in Schullandheime oder Klassenausflüge sollten so geplant und gestaltet werden, dass diese Kinder ohne Probleme daran teilnehmen können. Auch sollte auf Möglichkeiten geachtet werden, bereits den Schulweg dieser Kinder zu erleichtern.

Auch in der Schule sollte eine zusätzliche Belastung der entzündeten Gelenke vermieden werden. Möglichkeiten hierfür sind:

Um unnötiges Treppensteigen zu vermeiden sollte das Klassenzimmer im Erdgeschoss sein bzw. die Kinder einen Zugang zum Aufzug haben. Auch sollte die Möglichkeit bestehen, dass diese Kinder in den Pausen sich im Klassenzimmer aufhalten kann. Hilfreich ist auch, den Unterrichtsplan so zu gestalten, dass der Unterricht die meiste Zeit in demselben Klassenzimmer stattfinden kann.

Auch sollte ein 2. Satz Schulbücher zur Verfügung gestellt werden.

Bei einer Beteiligung der Hand- und Fingergelenke kann es zur Beeinträchtigung der Schreibfähigkeit kommen. Deshalb sollte auf eine Verlängerung der Zeit bei Schulaufgaben geachtet werden. Auch während des regulären Unterrichtes sollte auf

die verminderte Schreibfähigkeit dieser Kinder Rücksicht genommen werden. Bei sehr schwerer Symptomatik sollte auch der Gebrauch einer Schreibmaschine oder eines PC überlegt werden.

Bei krankheitsbedingten schulischen Ausfallzeiten sollte auch Förder- bzw. Sonderunterricht großzügig angeboten werden, gegebenenfalls auch Hausunterricht, falls notwendig.

Eine besondere Bedeutung kommt auch dem Schulsport zu: bei einer akuten arthritischen Symptomatik steht eine schmerzbedingte Entlastung der Gelenke im Vordergrund, deshalb ist eine Schulsportbefreiung vorübergehend empfehlenswert. Bei Besserung der Entzündung sollten die Kinder die Möglichkeit haben, nach Rücksprache gezielt und ohne Benotung am Sportunterricht wieder teilzunehmen. Auch wäre zu empfehlen, den Stundenplan so zu gestalten, dass dieser am Ende oder am Anfang der Unterrichtsstunden stattfindet. Empfohlene Sportarten – auch für die Freizeit – sind Radfahren und Schwimmen, andere Sportarten sollten je nach Gelenkbefall durchgeführt werden. Eine generelle Einschränkung der Aktivitäten sollte nicht mehr erfolgen, da durch Bewegung und Belastung einer Osteoporose, welche auch eine Nebenwirkung der JIA ist, sehr gut entgegengewirkt werden kann.

Es sollte besonders auch darauf geachtet werden, dass rheumakranke Kinder und Jugendliche die Regelschulen besuchen, Sonderschulen für Körperbehinderte sollten weitestgehend vermieden werden.

Bei Jugendlichen sollte auch frühzeitig Überlegungen zur späteren Berufswahl angestellt werden und eine entsprechende Berufsberatung eingeleitet werden.

Tab. 1: Einteilung der JIA entsprechend der ILAR – Kriterien:

<i>Subtyp</i>	<i>ILAR – Kriterien</i>	<i>Häufigkeit %</i>
1. <i>Systemische Arthritis</i>	- Arthritis verschiedener Gelenke - Initial anhaltendes Fieber + mindestens ein weiteres Symptom: - Hautausschlag - Lymphknotenschwellung - Leber-/ Milzvergrößerung - Entzündung von Rippfell / Bauchfell oder Herzbeutel	10 - 20 %
2. <i>Polyartikulär</i>	- ≥ 5 Gelenke betroffen	15-20%
<i>a. (Rheumafaktor negativ)</i>	- Kein Rheumafaktor nachweisbar	
<i>b. (Rheumafaktor positiv)</i>	- ≥ 5 Gelenke betroffen - Positiver Rheumafaktor nachweisbar	5-10%
3. <i>Oligoarthritis</i>	- initial 1- 4 Gelenke betroffen	
<i>a. persistierend</i>	- < 5 Gelenke während der nächsten Monate	25%
<i>b. 'extended'</i>	- ≥ 5 Gelenke während der nächsten Monate	25%
4. <i>Mit einer Enthesitis* vergesellschaftete Arthritis</i> * = <i>Sehnenansatzentzündung</i>	- Arthritis + Enthesitis oder - Enthesitis + 2 weitere Kriterien: - Arthritis im Bereich der Wirbelsäule (v.a. Ileosakralgelenk) - HLA-B27 nachweisbar - HLA-B27 bedingte Erkrankung bei Familienmitgliedern - Akute Iridocyclitis - Knaben > 8. Lebensjahr	5 %
5. <i>Psoriasis* - Arthritis</i> * = <i>Schuppenflechte</i>	- Arthritis und Psoriasis oder bzw. Arthritis + zwei weitere Kriterien: - Arthritis + Sehnencheidenentzündung an Finger bzw. Zehen ('Dactylitis') - Psoriasistypische Nagelbeteiligung - Psoriasis bei Verwandten ersten Grades	5%
6. <i>Unklassifizierbare Form</i>	Nicht näher klassifizierbare Arthritis	

Glossar:

Arthritis	= Gelenkentzündung
Antinukleäre Antikörper (ANA)	= Laborwert, v.a. bei Oligoarthritis bzw. Iridocyclitis
Biologicals	= Medikamente, welche anti-TNF blockieren
Enthesitis	= Entzündung des Sehnenansatzes am Knochen
HLA-B 27	= Laborwert, v.a. bei Sacroiliitis / Enthesitis
Iliosakralgelenk (ISG)	= Gelenkverbindung zwischen unterem Wirbelsäulenbereich und Beckenanteil
Immunsuppressiva	= direkt auf das Immunsystem wirkend, dadurch Knorpel-/Knochenzerstörung hemmend
Iridocyclitis	= Akute oder chronische Entzündung der Regenbogenhaut und der vorderen Augenabschnitte
Nonsteroidale Antiphlogistica (NSAID)	= Nicht kortisonhaltige Medikamente, schmerzlindernd, entzündungshemmend
Oligoarthritis	= < 5 Gelenke betroffen
Polyarthritis	= > 5 Gelenke betroffen
Psoriasis	= Schuppenflechte
Rheumafaktor	= Laborwert, v.a. bei Polyarthritis
Sacroiliitis	= Entzündung des Iliosakralgelenkes
Stammzelltransplantation	= neue Therapiemethode; aufgrund schwerer Nebenwirkungen und erhöhter Sterblichkeit nur bei Patienten mit sehr schwerem Krankheitsverlauf
Synovektomie	= Operative Entfernung der Gelenkinnenhaut
Synovitis	= Entzündung der Gelenkinnenhaut
Tumornekrosefaktor (TNF)	= Botenstoff, welcher im Ablauf der rheumatischen Entzündung eine zentrale Rolle spielt

LINKS:

Organisationen:

www.duag.org (Deutsche Gesellschaft für Uveitis)

www.rheuma-liga.de (Deutsche Rheuma-Liga)

www.rheuma-liga-bayern.de (Rheumaliga Bayern)

www.rheumakids.de (Rheumakids)

www.rheumatology.org (American College of Rheumatology)

www.rheuma-online.de/

www.rheumanet.org/ (RheumaNet)

www.gkjr.de (Gesellschaft für Kinder-und Jugendrheumatologie)

www.arthritis.org

www.myositis.org

www.printo.it/pediatric-rheumatology

www.nlm.nih.gov/medlineplus/arthritis.html#children

Medikamente:

www.medizinfo.com/rheuma/medikamente/nsar.htm (NSAID)

www.rheuma-online.de/methotrexat.php3 (Methotrexat)

www.rheuma-online.de/enbrel (Etanercept)

www.rheuma-online.de/medikamente/adalimumab-humira.html (Humira)

www.rheuma-online.de/medikamente/anakinra-kineret.html (Kineret)

www.rheuma-online.de/medikamente/ciclosporin-immunosporin.html (Sandimmun)

www.rheuma-online.de/medikamente/leflunomid-arava.html (Arava)

www.rheuma-online.de/medikamente/rituximab-mabthera.html (Mabthera)