



Juvenile Rheumaerkrankungen bei Mädchen und weiblichen Jugendlichen

Die juvenile idiopathische Arthritis (JIA) ist in 7 Untergruppen unterteilt. Dies ist für die Therapie und Prognose wichtig. In 65% der Fälle sind Mädchen betroffen, wobei bei den meisten Subformen die Rate bei 70–80% liegt. Etwa die Hälfte der JIA-Patientinnen benötigt auch im Erwachsenenalter eine Therapie.

Kinder klagen oft über Gelenkschmerzen, ernsthafte rheumatische Erkrankungen kommen im Vergleich selten vor. Die JIA ist jedoch mit einer Inzidenz von 1:10000 und einer Prävalenz von 0,1% die häufigste chronisch-inflammatorische Arthritis bei Kindern.

Definiert ist die JIA mit dem Beginn der Arthritis unter 16 Jahren und der Dauer der Gelenkentzündung von mehr als 6 Wochen. Sie kann in jedem Lebensalter auftreten. 40% der Patienten erkranken bereits im Kleinkindalter. Somit kann die Erkrankung fast alle Lebensbereiche beeinflussen.

Anders als die rheumatoide Arthritis (RA) des Erwachsenen kann die JIA grob in eine systemische, eine oligoartikuläre und eine polyartikuläre Form eingeteilt werden. Im Verlauf, oft erst nach mehreren Monaten, kann die JIA in eine der insgesamt 7 verschiedenen Subgruppen eingeteilt werden (Tab. 1). Die Einteilung ist später für die Therapie und Prognose bedeutend. Bis auf die Enthesitis-assoziierte Arthritis, die meistens Buben im Volksschulalter betrifft, und die systemische Arthritis, die beide Geschlechter gleich häufig betrifft, ist die Mädchenlastigkeit bei allen Subgruppen sehr hoch und wird mit insgesamt 65% der Fälle angegeben, wobei bei den meisten Subformen die Rate bei 70–80% liegt (Tab. 2).

Es gibt noch weitere wichtige Unterschiede zum Rheuma des Erwachsenen. Kinder befinden sich in der Wachstums- und Entwicklungsphase. Eine chronische und aktive Entzündung hat Einfluss auf das Wachstum der Kinder und kann zu einem Knick in der Wachstumskurve führen. Das wachsende Skelett kann bei inadäquater Therapie bleibende Folgeschäden wie Beinlängendifferenz, Gesichtssymmetrie, Fingerfehlstellungen und

mehr erleiden. Außerdem sind gerade für Kinder Bewegung und Motorik für die körperliche, aber auch für die geistige Entwicklung wichtig. Gelenkschmerzen führen zu einer Schonhaltung und damit verbunden zu einem muskulären Ungleichgewicht. In der Folge kann es zu Verkürzungen und Kontrakturen der Muskulatur kommen. Um dauerhafte Folgeschäden im Erwachsenenalter zu vermeiden, sind eine frühzeitige Diagnose und eine rasche und adäquate intensive Therapie besonders wichtig.

Die Prognose der JIA hat sich in den letzten 15 Jahren mit Einführung weiterer Therapiemöglichkeiten deutlich verbessert. Abhängig vom JIA-Phänotyp kann es am ehesten in den ersten fünf Jahren ab Erkrankungsbeginn zu einer Remission kommen. Die beste Chance auf eine Remission hat mit 83% die juvenile idiopathische „Systemic onset“-Arthritis, gefolgt von der persistierenden Oligoarthritis mit 80% (Tab. 3). Trotz alledem ist nach einem zehnjährigen Krankheitsverlauf bei 30% der Patienten

| JIA-Subgruppe | | Definition |
|---------------|--|---|
| 1 | systemische Form (soJIA) | Arthritis und Fieber (intermittierend für mindestens 2 Wochen) sowie mindestens ein weiteres Kriterium: flüchtiges Exanthem, Serositis, Hepatosplenomegalie oder Lymphadenitis |
| 2a | Oligoarthritis (OA), persistierend | 1–4 Gelenke in den ersten 6 Monaten, nie mehr als 4 Gelenke |
| 2b | Oligoarthritis (OA), „extended“ | 1–4 Gelenke in den ersten 6 Monaten, 5 oder mehr Gelenke nach 6 Monaten |
| 3 | seronegative Polyarthritis (RF– PA) | 5 oder mehr Gelenke in den ersten 6 Monaten, Rheumafaktornegativ |
| 4 | seropositive Polyarthritis (RF+ PA) | 5 oder mehr Gelenke in den ersten 6 Monaten, Rheumafaktorensitiv |
| 5 | Psoriasisarthritis (PsA) | Arthritis und Psoriasis oder Arthritis und mindestens 2 Kriterien: Daktylitis, Nagelveränderungen, positive Familienanamnese bei Verwandtschaft ersten Grades |
| 6 | Enthesitis-assoziierte Arthritis (EAA) | Arthritis und Enthesitis oder Arthritis und mindestens 2 Kriterien: Rückenschmerzen lumbosakral, HLA-B27, bei Jungen Erkrankungsbeginn > 6 Jahre, akute anteriore Uveitis, ankylosierende Spondylitis, Sakroiliitis bei entzündlicher Darmerkrankung, Reiter-Syndrom oder akute anteriore Uveitis bei einem Angehörigen ersten Grades |
| 7 | andere Arthritis (undifferenzierte Form) | Arthritis, die den anderen 6 Subgruppen nicht eindeutig zugeordnet werden kann |

Tab. 1: Einteilung der JIA-Subtypen nach der derzeit gültigen ILAR-Klassifikation (Petty et al. 2004)