

# **KINDLICHES 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. Die Kinderrheumatologie hat ihren Ursprung in der 1897 von dem Londoner Arzt George Frederic Still veröffentlichten 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 (JIA)’ festgelegt.

Insgesamt werden die rheumatischen Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter in rheumatisch-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 erythematodes (SLE)
- Dermatomyositis
- Sklerodermie (lokalisierte / systemische Sklerodermie)
- Mixed connective tissue disease (MCTD)
- Overlap-Syndrome

## **Vaskulitiden (u.a.)**

- Purpura Henoch Schönlein
- Wegenersche Granulomatose
- Polyarteritis nodosa
- Kawasaki - Syndrom
- **Sonstige (u.a.):**
- Periodische Fiebersyndrome
- 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 zeitlichem Abstand auftritt und einen selbstlimitierenden Verlauf ohne dauerhafte Gelenkschädigung aufweist.

### **2. Ursache / Häufigkeit der JIA**

Es wird von einem multifaktoriellen Geschehen ausgegangen, wobei angenommen wird, dass neben einer genetischen Prädisposition äußere Einflüsse (z.B. 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 10-15000 Kindern und Jugendlichen mit einer JIA auszugehen bei geschätzten 750 – 900 Neuerkrankungen pro Jahr.

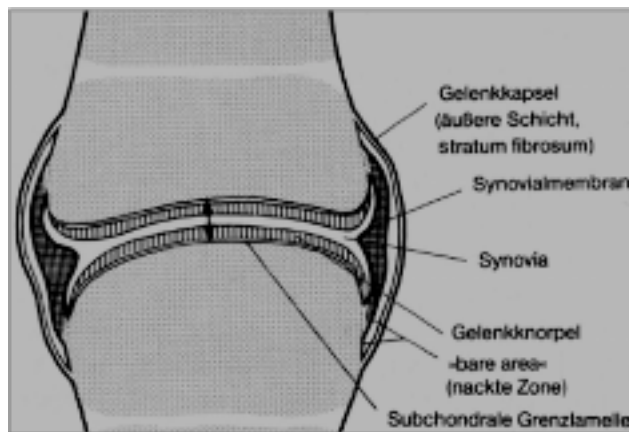


Abb. 1: Schematische Darstellung der entzündlichen Veränderung in einem Gelenk

### 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. Tab. 1)

#### **Systemische JIA:**

Neben einer Arthritis kommt es zu intermittierendem 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 %.

#### **Polyartikuläre JIA:**

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.

#### **Oligoartikuläre JIA:**

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 (> 4 betroffene Gelenke), unterschieden. Die Häufigkeit beträgt jeweils ca. 25 %.

### **Enthesitis-assoziierte JIA:**

Häufig sind Jungen ab dem 8. Lebensjahr betroffen. Zusätzlich zu einer peripheren Arthritis sowie einer möglichen Arthritis 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 schmerzentlastenden 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.



Abb. 2: 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 **Uveitis** 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 Uveitis zu irreversiblen Folgeschäden, welche letztendlich zu einem dauerhaften Visusverlust bis hin zur Erblindung reichen kann. 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 mit erhöhten Entzündungsparametern 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 in Erwägung gezogen werden.

## **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.

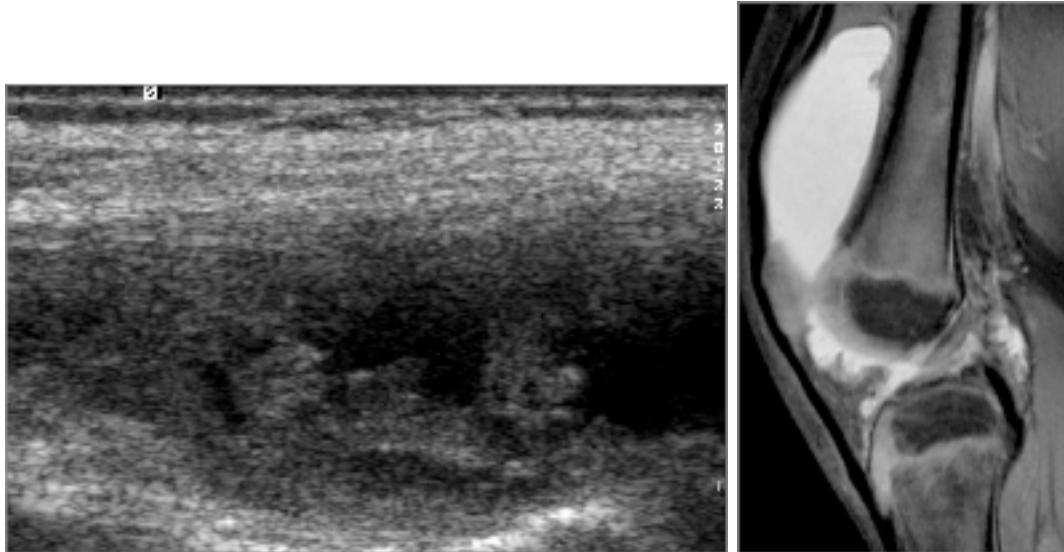


Abb. 3/4: Ultraschall bzw. MRT Untersuchung eines Kniegelenkes

## 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. Celecoxib, 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. Desweiteren 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 den 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 mg/m<sup>2</sup>/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 (ein Vitaminpräparat) verabreicht werden. Unter der Therapie mit Methotrexat müssen bestimmte Blutwerte regelmäßig kontrolliert werden, bei sexuell aktiven Jugendlichen sollte 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 am ehesten noch 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 bzw. auch in Kombination mit MTX verwendet werden können.

### **- Biologicals**

Neue Behandlungsoptionen ermöglicht der Einsatz der sogenannten Biologicals. Diese synthetisch hergestellten Medikamente blockieren spezifische Botenstoffe, die sogenannten Zytokine (z.B. Tumornekrosefaktor alpha) als zentrale Bestandteile des Entzündungsprozesses und kommen in der Regel nach nicht ausreichendem Ansprechen einer Therapie mit DMARD (s.o.) zum Einsatz:

**Etanercept (´Enbrel´)** ist für die Behandlung der polyartikulären und der ´extended´ Oligoarthritis ab dem 2. Lebensjahr sowie der Psoriasisarthritis und der Enthesitis-assoziierten Arthritis ab dem jeweils 12. Lebensjahr zugelassen. Die Dosierung beträgt 0,4 mg/kgKG zweimal pro Woche bzw. 0,8 mg/kgKG/Woche einmal pro Woche als subkutane Gabe. Etanercept kann als Monotherapie, aber auch zusammen mit Methotrexat verabreicht werden.

**Adalimumab (´Humira´)**, ein humaner monoklonaler Antikörper gegen TNF- $\alpha$ , wird in einer Dosis von 24 mg/m<sup>2</sup> (maximal 40 mg) alle 2 Wochen als subkutane Gabe verabreicht. Adalimumab zeigt bei der juvenilen idiopathischen Arthritis eine gute Wirksamkeit ähnlich Etanercept, zusätzlich ein sehr gutes Ansprechen der therapiefraktären chronischen Uveitis. Deshalb bietet sich Adalimumab unter den anti-TNF-Medikamenten als Alternative zu Etanercept an, ist für die Behandlung der



polyartikulären JIA ab dem 4. Lebensjahr zugelassen und wird in der Regel zusammen mit Methotrexat eingesetzt.

**Tocilizumab (´RoActemra´)** behindert als Antikörper gegen den Interleukin-6-Rezeptor die Wirkung von Interleukin-6, welches bei der Pathogenese der systemischen JIA von zentraler Bedeutung ist. Tocilizumab ist für die Behandlung der systemischen JIA ab dem 2. Lebensjahr zugelassen, die Dosierung beträgt bei Kindern < 20 kgKG 12 mg/kg und bei Kindern > 20 kgKG 8 mg/kg alle 2 Wochen iv.

**Abatacept (Orencia)** blockiert die Stimulation der T-Zellen und ist in einer Dosierung von 10 mg/kg alle 4 Wochen als Kurzinfusion für die Therapie der polyartikulären JIA ab dem 6. Lebensjahr zugelassen.

Weitere Biologicals sind u.a. **Anakinra, Canakinumab, Rituximab** und **Golimumab**, welche je nach rheumatischer Erkrankung /Subtyp, Verlauf und Ansprechen im Einzelfall eingesetzt werden können.

#### **- 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, sehr schweren, therapieresistenten Verläufen der JIA nach Ausschöpfung aller medikamentöser Therapieoptionen vorbehalten, da diese Therapiemöglichkeit mit einer deutlich erhöhten Sterblichkeit verbunden ist.

#### **- ´Alternative´ Therapiemöglichkeiten:**

Eine 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 bei Kindern und Jugendlichen 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 zu 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 theoretisch erheblichen Nebenwirkungen der Medikamente sind deshalb regelmäßige Untersuchungen notwendig. Die Nebenwirkungen sind dabei je nach Medikament unterschiedlich.

## **B. Physikalische Therapie - Ergotherapie**

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



Abb. 5/6: 'Münsterpferdchen'



Handschiene

### 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.

Desweiteren stellt der Übergang (= Transition) zum Erwachsenenrheumatologen eine besondere Herausforderung für die erkrankten Jugendlichen dar. Diese Transition muss frühzeitig in enger Zusammenarbeit mit den jeweiligen Erwachsenenrheumatologen eingeleitet werden, um einen möglichst optimalen Übergang bzw. eine bestmögliche Fortführung der bisherigen Therapie zu gewährleisten.

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.

<b>Subtyp</b>	<b>ILAR - Kriterien</b>
<i>Systemische Arthritis</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Arthritis (mind. 1 Gelenk)</li> <li>- Initial Fieber (&gt; 14 Tage) + mind. 1 Kriterium: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Erythematöses Exanthem</li> <li>- Lymphadenopathie</li> <li>- Hepato-/ Splenomegalie</li> <li>- Polyserositis</li> </ul> </li> </ul>
1. <i>Oligoarthritis</i> a. <i>persistierend</i> b. <i>'extended'</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- initial 1- 4 Gelenke betroffen</li> <li>- &lt; 5 Gelenke in 6 Monaten</li> <li>- ≥ 5 Gelenke in 6 Monaten</li> </ul>
2. <i>Polyarthritis</i> a. <i>Rheumafaktor negativ</i> b. <i>Rheumafaktor positiv</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- initial &gt; 5 Gelenke betroffen</li> <li>- Rheumafaktor negativ</li> <li>- Rheumafaktor positiv</li> </ul>
3. <i>Enthesitis-assoziierte Arthritis</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Arthritis + Enthesitis oder</li> <li>- Enthesitis + mind. 2 Kriterien: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Sakroiliitis</li> <li>- HLA-B27 positiv</li> <li>- HLA-B27 bedingte Erkrankungen bei Familienmitgliedern</li> <li>- akute Iridocyclitis</li> <li>- Jungen &gt; 8. Lebensjahr</li> </ul> </li> </ul>
4. <i>Psoriasisarthritis</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Arthritis und Psoriasis oder</li> <li>- Arthritis + mind. 2 Kriterien: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Daktylitis</li> <li>- Tüpfelnägel / Oncholyse</li> <li>- Psoriasis bei Verwandten ersten Grades</li> </ul> </li> </ul>
5. <i>Unklassifizierbare Form</i>	Nicht näher klassifizierbare Arthritis

Tabelle1: Übersicht über die aktuelle Definition der Subtypen der juvenilen idiopathischen Arthritis entsprechend den ILAR-Kriterien