



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/CY/intro>

Νεανική ιδιοπαθής αρθρίτις (ΝΙΑ)

Έκδοση από 2016

1. ΤΙ ΕΙΝΑΙ Η ΝΙΑ

1.1 Τι είδους ασθένεια είναι;

Η Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτις είναι ένα χρόνια νόσημα το οποίο χαρακτηρίζεται από επίμονη φλεγμονή των αρθρώσεων. Οι τυπικές εκδηλώσεις της φλεγμονής των αρθρώσεων είναι ο πόνος, η διόγκωση και ο περιορισμός της κινητικότητας. «Ιδιοπαθής» σημαίνει ότι δεν είναι γνωστή η αιτία της νόσου και «Νεανική», για τη συγκεκριμένη νόσο, ότι τα συμπτώματα συνήθως αρχίζουν πριν την ηλικία των 16 ετών.

1.2 Τι σημαίνει χρόνια νόσος;

Μία ασθένεια λέγεται χρόνια όταν η κατάλληλη θεραπεία δεν οδηγεί απαραίτητα σε ίαση, όμως έχει ως αποτέλεσμα τη βελτίωση των συμπτωμάτων και των εργαστηριακών ευρημάτων.

Αυτό επίσης σημαίνει ότι στην αρχική διάγνωση της νόσου δεν είναι δυνατόν να προβλεφθεί εκ του ασφαλούς η διάρκεια της νόσου.

1.3 Πόσο συχνή νόσος είναι;

Η ΝΙΑ είναι σχετικά σπάνια ασθένεια. Προσβάλλει περίπου 1-2 ασθενείς ανά 1000 παιδιά.

1.4 Ποια είναι τα αίτια της νόσου;

Το ανοσοποιητικό μας σύστημα μας προστατεύει από λοιμώξεις οφειλόμενες σε μικροοργανισμούς, όπως βακτηρίδια και ιούς. Είναι

ικανό να διακρίνει τι ανήκει σε μας (ίδιον, του οργανισμού μας) από τι είναι δυνητικά ξένο και επικίνδυνο και ως εκ τούτου πρέπει να καταστραφεί.

Η χρόνια αρθρίτιδα θεωρείται το αποτέλεσμα ανώμαλης ανταπόκρισης του ανοσοποιητικού μας συστήματος, το οποίο ως ένα βαθμό χάνει την ικανότητα να διακρίνει «ξένα» από «ίδια» κύτταρα και έτσι επιτίθεται σε στοιχεία του οργανισμού μας, πράγμα το οποίο οδηγεί σε φλεγμονή, όπως π.χ. συμβαίνει με την επίθεση στον αρθρικό υμένα. Για τον λόγο αυτό νοσήματα όπως η ΝΙΑ ονομάζονται και «αυτοάνοσα», το οποίο σημαίνει ότι το ανοσοποιητικό μας σύστημα αντιδρά εναντίον του ιδίου οργανισμού.

Οπωσδήποτε όμως τα ακριβή αίτια της ΝΙΑ παραμένουν άγνωστα, όπως συμβαίνει για τα περισσότερα αυτοάνοσα και αυτοφλεγμονώδη νοσήματα.

1.5 Είναι ένα κληρονομικό νόσημα;

Η ΝΙΑ δεν είναι κληρονομική ασθένεια, με την έννοια ότι δεν κληρονομείται από τους γονείς κατ' ευθείαν στα παιδιά τους. Παρ' όλα αυτά υπάρχουν κάποιοι γενετικοί παράγοντες,, εν πολλοίς όχι πλήρως μελετημένοι, οι οποίοι προδιαθέτουν στο νόσημα. Η διεθνής επιστημονική κοινότητα θεωρεί το νόσημα ως αποτέλεσμα γενετικής προδιάθεσης και επίδρασης περιβαλλοντικών παραγόντων (πιθανόν λοιμωδών). Όμως ακόμα και αν υπάρχει γενετική προδιάθεση, η ύπαρξη δύο προσβεβλημένων αδελφών στην ίδια οικογένεια είναι εξαιρετικά σπάνια.

1.6 Πώς γίνεται η διάγνωση;

Η διάγνωση της ΝΙΑ βασίζεται στην παρουσία επίμονης αρθρίτιδας και τον λεπτομερή αποκλεισμό οποιουδήποτε άλλου νοσήματος με παρόμοια κλινική εικόνα βάσει της μελέτης του ιατρικού ιστορικού, της φυσικής εξέτασης και της εκτίμησης των εργαστηριακών ευρημάτων.

Η ΝΙΑ αρχίζει πριν την ηλικία των 16 χρόνων, τα συμπτώματα διαρκούν περισσότερο από 6 εβδομάδες και όλα τα άλλα νοσήματα με παρόμοια κλινική εικόνα πρέπει να αποκλείονται.

Η διάρκεια της αρθρίτιδας επί 6 εβδομάδες επιτρέπει τον αποκλεισμό άλλων μορφών παροδικών αρθριτίδων, όπως εκείνων που ακολουθούν

μετά από κάποια λοίμωξη. Ο όρος ΝΙΑ αφορά όλες τις μορφές επίμονης αρθρίτιδας αγνώστου αιτιολογίας που αρχίζει στην παιδική ηλικία. Η ΝΙΑ δεν είναι ένα ενιαίο νόσημα, αλλά περιλαμβάνει διάφορες μορφές νόσου οι οποίες έχουν κατηγοριοποιηθεί (βλέπε κατωτέρω). Επομένως η διάγνωση της ΝΙΑ βασίζεται στην επίμονη παρουσία της αρθρίτιδας και τον προσεκτικό αποκλεισμό άλλων νοσημάτων με την εκτίμηση του ιατρικού ιστορικού, την φυσική εξέταση και τα εργαστηριακά ευρήματα.

1.7 Τί συμβαίνει στις αρθρώσεις;

Ο αρθρικός υμένας είναι μια μεμβράνη επενδύουσα εσωτερικά την άρθρωση, η οποία με το επεισόδιο της αρθρίτιδας γίνεται πολύ πιο παχιά, διηθείται με φλεγμονώδη κύτταρα και παράγει αυξημένη ποσότητα αρθρικού υγρού εντός της άρθρωσης. Η κατάσταση αυτή οδηγεί σε διόγκωση, πόνο και περιορισμό της κίνησης. Μία χαρακτηριστική συνέπεια της φλεγμονής είναι η δυσκαμψία της άρθρωσης, η οποία είναι ιδιαίτερα εμφανής μετά παρατεταμένη ακινησία, όπως συμβαίνει μετά την πρωινή αφύπνιση (πρωινή δυσκαμψία).

Το παιδί συχνά προσπαθεί να ελαττώσει τον πόνο διατηρώντας την άρθρωση μερικώς κεκαμμένη. Η θέση αυτή της άρθρωσης ονομάζεται ανταλγική για να υπογραμμίσει το γεγονός ότι στοχεύει στην ελάττωση του πόνου. Εάν η θέση αυτή διατηρηθεί για μακρό χρονικό διάστημα (συνήθως πέραν του 1 μηνός) δημιουργούνται βραχύνσεις (μόνιμη σύσπαση) μυών και τενόντων και μόνιμες συγκάμψεις αρθρώσεων.

Εάν η φλεγμονή της άρθρωσης δεν θεραπευθεί κατάλληλα, μπορεί να συμβεί καταστροφή αυτής μέσω των εξής δύο μηχανισμών: η αρθρική μεμβράνη καθίσταται πολύ παχιά και πυκνή (με τον σχηματισμό του φερόμενου ως αρθρικός ραπνός) και με την απελευθέρωση ουσιών που οδηγούν σε απώλεια χόνδρου και οστού. Στις απλές ακτινογραφίες οι βλάβες αυτές φαίνονται σαν τρύπες μέσα στο οστόν οι οποίες ονομάζονται διαβρώσεις. Η παρατεταμένη διατήρηση ανταλγικής θέσης συνεπάγεται διάταση ή σύσπαση και ατροφία μυών (απώλεια μυικής μάζας) και παρακειμένων μαλακών μορίων, με αποτέλεσμα παραμορφωτικές συγκάμψεις.