



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

Gyermekkori Idiopátiás Artritisz

Verzió 2016

1. MI A JIA

1.1 Mi ez?

A gyermekkori idiopátiás artritisz (JIA) egy olyan krónikus betegség, amit tartós ízületi gyulladás jellemez. Az ízületi gyulladás jellemző tünete a fájdalom, a duzzanat és a mozgás korlátozottsága. Az „idiopátiás” azt jelenti, nem ismerjük a betegség okát, a „juvenilis” pedig ebben az esetben azt jelenti, hogy a tünetek általában 16 éves kor előtt jelentkeznek.

1.2 Mit jelent a krónikus megbetegedés?

Egy betegség akkor krónikus, amikor a megfelelő kezelés nem feltétlenül vezet gyógyuláshoz, de a tünetek és a laboratóriumi eredmények javulását eredményezi.

Ez azt is jelenti, hogy a betegség megállapításakor lehetetlen megjósolni, milyen hosszú ideig lehet beteg a gyermek.

1.3 Milyen gyakori?

A JIA viszonylag ritka betegség, amely 1 000 gyermek közül körülbelül 1-2-t érint.

1.4 Mi a betegség oka?

Immunrendszerünk megvéd minket a különböző mikroorganizmusok, például vírusok és baktériumok okozta fertőzésekkel szemben. Képes különbséget tenni között, ami idegen és ártalmas lehet, ezért el kell

pusztítani, és ami a sajátunk.

Az általános nézet az, hogy a krónikus ízületi gyulladás egy rendellenes reakció az immunrendszerünk részéről, amely részben elveszíti azon képességét, hogy megkülönböztesse az „idegen” sejteket a saját sejteinktől, ezért megtámadja a saját szerveit, ami gyulladást okoz például az ízületi tokban. Ezen okból az olyan betegségeket, mint a JIA „autoimmun” betegségeknek is hívják, ami azt jelenti, hogy az immunrendszer a saját szervezete ellen fordul.

A JIA-t okozó pontos mechanizmusok azonban – úgy, mint a legtöbb emberi krónikus gyulladásos betegség esetén – ismeretlenek.

1.5 Örökletes-e ez a betegség?

A JIA nem örökletes betegség, mivel a szülők nem adhatják át közvetlenül a gyermekeiknek. Mindazonáltal van néhány genetikai tényező, amely hajlamossá tesz a betegségre, de ezek nagy része még felfedezésre vár. A tudomány egységesen elfogadott álláspontja az, hogy ez a betegség a genetikai hajlam és a környezeti hatások (valószínűleg fertőzések) kombinációjának eredménye. Még ha van is genetikai fogékonyság, nagyon ritka, hogy ugyanabban a családban egyszerre két gyermeket is megtámadjon a betegség.

1.6 Hogyan diagnosztizálható?

A JIA meghatározása az ízületi gyulladás meglétén és tartósságán, valamint minden más betegség gondos kizárásán alapul a kórelőzmények értékelése, fizikális vizsgálat és laboratóriumi tesztek segítségével.

Akkor beszélünk JIA-ról, ha a betegség 16 éves kor előtt alakul ki, a tünetek 6 hétnél tovább tartanak, és minden más betegséget kizártak, amely felelős lehet az ízületi gyulladás kialakulásáért.

Erre a 6 hetes időszakra azért van szükség, hogy ki lehessen zárni az átmeneti ízületi gyulladás minden más formáját, például azokat, amelyek különféle fertőzések után fordulhatnak elő. A JIA kifejezés magába foglalja a tartós ízületi gyulladás minden olyan formáját, amely ismeretlen eredetű és gyermekkorban kezdődött jia.

A JIA-n belül az ízületi gyulladás különböző formáit határozták meg (lásd lent).

1.7 Mi történik az ízületekkel?

Az ízületi hártya az ízületi tok vékony belső burka, amely ízületi gyulladás esetén megvastagszik és megtelik gyulladásos sejtekkel, illetve szöveggel, és emiatt több ízületi folyadékot termel. Ez duzzanatot, fájdalmat és mozgáskorlátozottságot okoz. Az ízületi gyulladásra jellemző az ízületi merevség, ami huzamosabb ideig tartó nyugalmi időszakok után jelentkezik; különösképpen erős ezért a reggeli órákban (reggeli ízületi merevség).

A gyermek gyakran úgy próbálja csökkenteni a fájdalmat, hogy az ízületet félig hajlított állapotban tartja – ezt „antalgias” pozíciónak nevezik azért, hogy hangsúlyozzák fájdalomcsökkentő szerepét. Tartós (általában 1 hónapon túli) fennállása esetén ez a rendellenes pozíció az izmok és az inak zsugorodását (kontraktúráját) okozza, valamint az ízületek hajlított helyzetben való mozgásbeszűküléséhez vezet. Az ízületi gyulladás nem megfelelő kezelése két fő úton okozhat károsodást: az ízületi hártya nagyon megvastagodik és megpuhul (úgynevezett „pannus” képződik), illetve különféle anyagok felszabadulása révén, amelyek ízületi porc- és csontvesztést idéznek elő. Ilyen esetben a röntgenfelvételeken a csontban lyukakat, úgynevezett csontteróziót lehet látni. Az antalgias pozíció tartós fennállása izomsorvadáshoz, az izmok és a lágy szövetek megnyúlásához vagy zsugorodásához, ezáltal az ízületek hajlított helyzetben való mozgásbeszűküléséhez vezet.

2. A JIA KÜLÖNBÖZŐ TÍPUSAI

2.1 Léteznek-e a betegségnek különböző típusai?

A JIA-nak számos formája létezik. Különbséget köztük leginkább az érintett ízületek (oligoartikuláris vagy poliartikuláris JIA) és egyéb tünetek, például láz, bőrkiütés stb. alapján lehet tenni (lásd a következő bekezdéseket). A betegség különböző formáit a kialakulása utáni első 6 hónap alatt megfigyelt tünetek alapján diagnosztizálják. Ezért sokszor úgy is hivatkoznak rájuk, mint kezdeti formákra.

2.1.1 Szisztémás JIA

A szisztémás azt jelenti, hogy a test különböző szerveit érinti az ízületi

gyulladás mellett.

A szisztémás JIA-t láz, bőrkiütés és különböző szervek súlyos gyulladása jellemzi – ezek a tünetek az ízületi gyulladás előtt vagy alatt jelentkezhetnek. Tartósan magas láz és különösen annak hirtelen emelkedésekor bőrkiütés alakul ki. Egyéb tünetek lehetnek: izomfájdalom, a máj, a lép vagy a nyirokcsomók megnagyobbodása, valamint szívburokgyulladás (perikarditisz) és mellhártyagyulladás (pleuritisz). Az általában 5 vagy több ízületet érintő artritisz már a betegség kezdetekor jelen lehet, vagy csak később alakulhat ki. A betegség bármilyen korú fiúkat és lányokat megtámadhat, de különösen gyakori iskoláskor alatti gyermekeknél.

A betegek mintegy felénél a láz és az ízületi gyulladás nem tart sokáig; a hosszú távú prognózis általában ezeknél a betegeknél a legjobb. A páciensek másik felénél a láz gyakran csökken, miközben az ízületi gyulladás jelentősebbé válik és néha nehezen kezelhető. Ezeknek a betegeknek a kis részénél a láz és az artritisz együtt áll fenn. A szisztémás JIA az összes JIA-s eset kevesebb mint 10%-át teszi ki; a gyermekkorra jellemző a kialakulása, felnőttkorban ritkán figyelhető meg.

2.1.2 Poliartikuláris JIA

A poliartikuláris JIA-ra 5 vagy több ízület érintettsége jellemző a betegség első 6 hónapjában, láz jelenléte nélkül. A reumatoid faktort (RF) értékelő vérvizsgálatok alapján két különböző típusa van: RF negatív és RF pozitív JIA.

RF pozitív poliartikuláris JIA: ez gyermekeknél igen ritka (az összes JIA-s beteg kevesebb mint 5%-a). Ez a felnőttkori RF pozitív reumatoid artritisz (a felnőttkori krónikus ízületi gyulladás leggyakoribb típusa) megfelelője. Gyakran okoz szimmetrikus ízületi gyulladást, kezdetben főleg a kéz- és lábfej kis ízületeiben, majd később a többi ízületre is kiterjed. Sokkal elterjedtebb nőknél, mint férfiaknál, és általában 10 éves kor után alakul ki. Ez gyakran az ízületi gyulladás igen súlyos formája.

RF negatív poliartikuláris JIA: az összes JIA-s eset 15-20%-a. Bármilyen korú gyermeket megtámadhat. Bármelyik ízületre kiterjedhet, és általában mind a nagy, mind a kis ízületek begyulladnak.

A betegség mindkét formája esetében a kezelést időben meg kell tervezni, a lehető leghamarabb a diagnózis megerősítése után.

Általános meggyőződés, hogy az időben elkezdett megfelelő kezelés jobb eredményekhez vezet. Ennek ellenére, a betegség korai szakaszában a terápiás választ nehéz megjósolni. Az egyes gyermekek között nagy eltérés van ebben a tekintetben.

2.1.3 Oligoartikuláris JIA (tartós vagy kiterjedt)

Az oligoartikuláris JIA a leggyakoribb altípus, az összes eset közel 50%-át teszi ki. A betegség az első 6 hónapban jellemzően 5-nél kevesebb ízületet érint, és nincsenek szisztémás tünetek. Nagy ízületeket támad meg (pl. térd, boka) aszimmetrikus módon. Előfordul, hogy csak egy ízület érint (monoartikuláris forma). Néhány betegnél a betegség első 6 hónapját követően a megtámadott ízületek száma ötre vagy ennél többre emelkedhet; ezt a formát úgy hívják, kiterjedt oligoarthritisz. Amennyiben az érintett ízületek száma 5 alatt marad a betegség lefolyása alatt, akkor ezt tartós oligoarthritisznek hívjuk. Az oligoarthritisz általában 6 éves kor előtt veszi kezdetét és elsősorban nőknél figyelhető meg. Időben elkezdett, megfelelő kezelés mellett az ízületi prognózis gyakran jó azoknál a betegeknek, akiknél a betegség csak néhány ízületre korlátozódik; ezzel szemben a prognózis változó azoknál, akiknél az ízületek érintettsége kiterjed, és poliarthritisz alakul ki.

A betegek jelentős hányadánál szemészeti szövődmények léphetnek fel, például a szemgolyó elülső részének, azaz a szemet körülvevő, vérereket tartalmazó hártjának a gyulladása (anterior uveitisz). Mivel a szemgolyó (uvea) elülső részét a szivárványhártya és a sugártest alkotja, ezt a szövődményt krónikus iridociklitisznek (krónikus szivárványhártya-gyulladásnak) vagy krónikus anterior uveitisznek nevezik. JIA fennállása esetén ez egy krónikus állapot, amely alattomosan, egyértelmű tünetek (például fájdalom vagy kivörösödés) nélkül alakul ki. Ha nem ismerik fel időben és nem kezelik, az anterior uveitisz súlyosbodik, és komoly károkat okozhat a szemben. Éppen ezért ennek a komplikációnak a felismerése a lehető legnagyobb fontosságú. Mivel a szem nem vörösödik be, és a gyermek nem panaszkodik homályos látásról, előfordulhat, hogy az anterior uveitist sem a szülők, sem az orvosok nem veszik észre. Az uveitisz kialakulásának kockázati tényezői a JIA korai kezdete és a pozitív ANA(antinukleáris antitest) vizsgálati eredmény.

Ezért a nagy kockázatnak kitett gyermekeknél rendszeres szakorvosi

szemvizsgálatot kell végezni réslámpa nevű speciális készülék segítségével. A vizsgálatokra hosszú távon, általában 3 havonta kell sort keríteni.

2.1.4 Pszoriázisos (pikkelysömörös) artritisz

A pszoriázisos artritisz jellemzője, hogy az ízületi gyulladás pszoriázissal, azaz pikkelysömörrel társul. A pikkelysömör olyan gyulladásos bőrbetegség, amelynek során a bőr gyakran foltokban, pikkelyesen hámlik a könyök és a térd felett. Előfordul, hogy a pszoriázis a körmökre is kiterjed, illetve az is, hogy a páciens családjában előfordult már ez a betegség. A bőrbetegség megelőzheti vagy éppen követheti az ízületi gyulladás kialakulását. A JIA ezen altípusára utaló jelek általában: az egész ujj vagy lábujj megduzzadása (ún. kolbászujj vagy daktilitisz), körömelváltozások (benyomódás). Elsőfokú családtagoknál (szülőnél vagy testvérnél) szintén előfordulhat pszoriázis. Kialakulhat krónikus anterior uveitisz, ezért rendszeres szemvizsgálat javasolt.

A betegség kimenetele változó, mivel a terápiás válasz eltérő lehet bőr- és ízületi betegségeknél. Ha a gyermeknél az ízületi gyulladás 5-nél kevesebb ízületet érint, akkor ugyanúgy kell kezelni, mint az oligoartikuláris típust. Ha a gyermeknél az ízületi gyulladás 5-nél több ízületet érint, akkor ugyanúgy kell kezelni, mint a poliartikuláris formát. A különbség vonatkozhat mind az ízületi gyulladásra mind a pikkelysömörre adott terápiás válaszra.

2.1.5 Entezitisszel társult artritisz

Leggyakoribb megjelenési formái a főleg az alsó végtagok nagy ízületeit érintő artritisz és az entezitisz. Az entezitisz az inaknak a csontokhoz való tapadási helyénél („entezisz”) kialakult gyulladása (a sarok például egy entezisz). Az ezen a területen jelentkező helyi gyulladást általában erős fájdalom kíséri. Az entezitisz leggyakrabban a talpon és a sarok hátsó felében, az Achilles-ín tapadási helyénél jelentkezik. Ezeknél a betegeknek néha akut anterior uveitisz alakul ki. A JIA többi formájával ellentétben ez általában a szem bevörösödésével és ödémájával (könnyezéssel), valamint fokozott fényérzékenységgel jár. A betegek többségénél pozitív eredményt hoz a HLA B27 nevű laboratóriumi vizsgálat, amely a betegség iránti családi hajlamra irányul. A

betegségnek ez a formája túlnyomórészt férfiaknál fordul elő és általában 6 éves kor után kezdődik. Lefolyása változatos. Egyes betegeknél csillapodik egy idő után, másoknál áttérjed a gerinc alsó részére és a medencéhez kapcsolódó ízületekre, a keresztcsont-ízületekre, és beszűkíti a hát hajlító mozgását. A reggel jelentkező deréktáji fájdalom és az ahhoz társuló merevség minden bizonnyal gerincízületi gyulladásra utal. A betegségnek ez a formája valóban hasonlít bizonyos felnőttkori gerincbetegségekre, az úgynevezett spondilitisz ankilopoetikára.

2.2 Mi okozza a krónikus iridociklitiszt? Összefügg-e az ízületi gyulladással?

Az iridociklitisz nevű szemgyulladást az immunrendszer szem elleni rendellenes (autoimmun) reakciója okozza. A betegség pontos mechanizmusai azonban nem ismertek. Legfőképpen olyan betegeknél figyelhető meg, akiknél a JIA korán alakult ki, és az ANA-teszt pozitív eredménnyel járt.

A szem és az ízületi gyulladás összefüggésében szerepet játszó tényezők nem ismertek. Ugyanakkor fontos megjegyezni, hogy az artritisz és az iridociklitisz egymástól független lefolyásúak lehetnek, így a rendszeres réslámpás vizsgálatokat folytatni kell akkor is, ha az artritisz javul, ugyanis a szemgyulladás tünetek nélkül kiújulhat még úgy is, hogy közben az artritisz mérséklődik. Az iridociklitisz lefolyását időszakos fellángolások jellemzik, amelyek szintén függetlenek az artritiszétől.

Az iridociklitisz általában az artritisz kialakulása után jelentkezik, illetve néha azzal egy időben is kimutatható. Ritka esetben megelőzi az artritiszt. Ezek általában a legszerencsétlenebb esetek; mivel a betegség tünetmentes, a késői diagnózis miatt látásromlás következhet be.

2.3 Különbözik-e a gyermekek és a felnőttek betegsége?

A legtöbb esetben igen. A RF pozitív poliartikuláris forma, amely a felnőttkori reumatoid artritisz 70 százalékát teszi ki, a JIA-s megbetegedéseknek mindössze 5 százalékáért felelős. A korai kezdetű oligoartikuláris forma a JIA-s esetek kb. 50 százalékát teszi ki, ennek felnőttkori megfelelőjét pedig nem észlelték. A szisztémás ízületi

gyulladás gyermekkori sajátosság, felnőtteknél csak ritkán fordul elő.

3. DIAGNÓZIS ÉS TERÁPIA

3.1 Milyen laboratóriumi vizsgálatok szükségesek?

A diagnóziskor bizonyos laboratóriumi vizsgálatokat érdemes elvégezni az ízületek és a szem vizsgálata mellett, a JIA típusának meghatározása és azon betegek azonosítása érdekében, akiknél fennáll konkrét szövődmények, például a krónikus iridociklitisz kockázata.

A reumatoid faktor (RF) nevű laboratóriumi vizsgálattal kimutatható egy antitest; ha a vizsgálat eredménye pozitív és az RF magas koncentrációját mutatja, ez a JIA altípusára utal.

Az antinukleáris antitestek (ANA) nagy gyakorisággal pozitív vizsgálati eredményt jelentenek a JIA oligoartikuláris típusú betegeknél a betegség kezdeti időszakában. A JIA-betegeknél ebben a populációjában magas a krónikus iridociklitisz kialakulásának kockázata, ezért rendszeres, réslámpás szemvizsgálat szükséges (háromhavonta).

A HLA-B27 egy olyan sejtfelszíni jellegzetesség (ún. marker), amely az entezitisszel társuló ízületi gyulladásban szenvedő betegek 80%-ánál pozitív. Ez a pozitív eredmény az egészséges egyének csupán 5-8%-ára jellemző.

Hasznosak lehetnek más vizsgálatok is, mint például a vérsejtsüllyedés (Westergren) vagy a C-reaktív protein (CRP), amelyek a gyulladás általános mértékét állapítják meg; a diagnózissal, valamint a kezeléssel kapcsolatos döntések ugyanakkor sokkal inkább a klinikai tünetek milyenségén, mint a laboratóriumi vizsgálatokon alapulnak.

A kezeléstől függően a betegeknél rendszeres vizsgálatokra (például vörösvértestszám, májfunkciós teszt, vizeletvizsgálat) lehet szükség az esetleges mellékhatások ellenőrzése, valamint a lehetséges gyógyszer okozta toxicitás kimutatása érdekében, mivel ezek nem biztos, hogy tüneteket okoznak. Az ízület gyulladását főleg klinikai vizsgálat, néha képalkotó vizsgálat, például ultrahang alapján értékelik. A rendszeres röntgen- vagy mágnesrezonanciás képalkotó (MRI) vizsgálat hasznos lehet a csontok állapotának és növekedésének felméréséhez, ezáltal a terápia szabályozásához.

3.2 Hogyan kezelhetjük?

A JIA kezelésére nem létezik speciális terápia. A kezelés célja a fájdalom, a fáradékonyság és a merevség enyhítése, az ízület és a csont károsodásának megelőzése, a deformálódás csökkentése, valamint a növekedést és fejlődést fenntartó mozgásképeség javítása az ízületi gyulladás mindegyik típusánál. Az elmúlt tíz évben óriási előrelépések történtek a JIA kezelésében bizonyos gyógyszerek, az úgynevezett biológiai szerek megjelenésének köszönhetően. Bizonyos gyermekek azonban „rezisztensek” lehetnek a kezelésre, ami azt jelenti, hogy a betegség továbbra is aktív, az ízületek pedig gyulladtak maradnak a kezelés ellenére. A kezelésre vonatkozóan vannak bizonyos irányelvek, azonban azt egyénileg kell meghatározni mindegyik gyermeknél. Nagyon fontos a szülők részvétele a kezeléssel szembeni döntéshozatalban.

A kezelés lényegében a szisztémás és/vagy az ízületi gyulladást gátló gyógyszerek használatán, valamint az ízület funkciójának megőrzésére és a deformitások kialakulásának megelőzésére irányuló rehabilitációs programokon alapul.

A terápia elég összetett, különböző specialisták együttműködésére van szükség hozzá (gyermekreumatológus, ortopéd sebész, fiziko- és foglalkozásterápiás szakember, szemész).

A következő rész ismerteti a JIA kezelésének jelenleg alkalmazott stratégiáit. A gyógyszerekkel kapcsolatos további tudnivalók a „Gyógyszeres terápia” c. részben olvashatók. Megjegyzendő, hogy mindegyik országban külön jegyzék van az engedélyezett gyógyszerekről, ezért a felsorolt szerek közül nem mindegyik kapható minden országban.

Nem-szteroid gyulladáscsökkentő gyógyszerek (NSAID)

A fiatalkori idiopátiás artritisz (JIA) összes formájának és az egyéb gyermekkori reumás megbetegedésének a hagyományos kezelését a nem-szteroid gyulladáscsökkentő gyógyszerek (NSAID) alkalmazása jelenti. Ezek a tünetek enyhítésére, vagyis a gyulladás és a láz csökkentésére szolgáló gyógyszerek, tehát nem gyógyítják a betegséget, de mérséklik a gyulladás okozta tüneteket. A leggyakrabban használt szerek a naproxen és az ibuprofen; noha hatékony és olcsó, az aszpirint napjainkban jóval ritkábban használják főleg a toxicitás veszélye miatt (szisztémás hatások a szer magas vérszintje esetén, májtoxicitás különösen szisztémás JIA-nál). A használt

gyógyszereket általában jól tűrik a betegek: a gyomorémelygés, ami felnőttkorban a legfőbb mellékhatás, gyermekkorban ritka. Előfordulhat, hogy az egyik NSAID szer hatásos, a másik nem. A különböző NSAID szerek között összefüggést nem igazoltak. Az ízületi gyulladásra kifejtett optimális hatás több hét terápia után mutatkozik meg.

Ízületbe adott injekciók

Ízületbe adott injekciós kezelést akkor alkalmaznak, amikor egy vagy több ízületnél a betegség erősen aktív és gátolja annak normális mozgását és/vagy nagyon fájdalmas a gyermek számára. A beadott gyógyszer egy tartós hatású kortikoszteroid. A triamcinolon-hexacetonid tartós hatása (gyakran ez több hónap) miatt kedvelt: a szisztémás keringésbe való felszívódása minimális. Ezt a szert alkalmazzák leggyakrabban az oligoartikuláris betegségnél, illetve kiegészítő kezelésként a betegség más formáinál. Ezt a fajta terápiát többször meg lehet ismételni ugyanannál az ízületnél. Az ízületbe adott injekció előtt helyi vagy általános érzéstelenítést lehet alkalmazni (általában fiatalabb betegeknél) a gyermek életkorától, az ízület típusától és a kezelendő ízületek számától függően. Évente 3-4-nél több injekció adása ugyanabba az ízületbe általában nem javasolt. Az ízületbe adott injekciók mellett rendszerint más kezelést is alkalmaznak a fájdalom és a merevség gyors enyhítése érdekében, szükség szerint vagy más gyógyszerek hatásának jelentkezéséig.

Másodvonalbeli gyógyszerek

Másodvonalbeli gyógyszerek azoknál a gyermekeknél javallottak, akik súlyosbodó sokízületi gyulladásban szenvednek annak ellenére, hogy megfelelő NSAID terápiát és kortikoszteroid-injekciókat kaptak. A másodvonalbeli gyógyszereket általában az előző NSAID terápia szokásos módon történő folytatása mellett adják. A legtöbb másodvonalbeli gyógyszer hatása csak több hetes vagy hónapos kezelés után válik szemmel láthatóvá.

Metotrexát

Nem kétséges, hogy a metotrexát az a másodvonalbeli gyógyszer, amelyet világszerte a leggyakrabban alkalmaznak a JIA-s gyermekek kezelésére. Számos vizsgálatban igazolták a hatásosságát és a biztonságosságát több évi alkalmazást követően. Az orvosi irodalom mára meghatározta a legnagyobb hatásos dózist (15 mg/m² testfelület

szájon át vagy parenterálisan, általában szubkután injekcióban). A hetente adott metotrexát tehát az első számú gyógyszer különösen a poliartikuláris JIA-ban szenvedő gyermekek kezelésében. Ez a gyógyszer a betegek legnagyobb részénél hatásos. Gyulladáscsökkentő hatása mellett, bizonyos betegeknél és ismeretlen mechanizmusok révén képes mérsékelni a betegség előrehaladását, sőt akár javulást is előidézni. A betegek általában jól tűrik; a leggyakoribb mellékhatása a gyomorémelygés és a máj transzamináz-szintjének emelkedése. A kezelés ideje alatt rendszeres laboratóriumi vizsgálattal folyamatosan ellenőrizni kell a toxicitás esetleges kialakulását.

A metotrexát ma már világszerte számos országban engedélyezett a JIA kezelésére. Javasolt a metotrexát kombinálása a folsav nevű vitaminnal, amely csökkenti a mellékhatások kockázatát, különösen a májműködést érintőket.

Leflunomid

A metotrexát alternatívájaként leflunomidot is lehet használni, főleg azoknál a gyermekeknél, akiknek a szervezete az előbbit nem tolerálja. A leflunomidot tableta formájában kell szedni, és ennek a kezelésnek a hatásosságát igazolták a JIA-val kapcsolatos vizsgálatokban. Ez a gyógyszer azonban drágább, mint a metotrexát.

Szalazopirin és ciklosporin

Egyéb nem biológiai szerekről – például a szalazopirinről – ugyancsak bebizonyosodott, hogy hatásos a JIA kezelésében, azonban általában kevésbé jól tolerálható a metotrexátnál. A szalazopirinnel kapcsolatos tapasztalatok jóval korlátozottabbak, mint a metotrexáttal. A JIA-val kapcsolatosan még nem végeztek megfelelő vizsgálatokat abból a célból, hogy értékeljék más szóba jöhető gyógyszerek, mint például a ciklosporin hatásosságát. A szalazopirint és a ciklosporint jelenleg kevésbé alkalmazzák, legalábbis azokban az országokban, ahol a biológiai szerek hozzáférhetősége szélesebb körű. Kortikoszteroidokkal együtt adagolva a ciklosporin hasznos gyógyszer a makrofágaktivációs szindróma kezelésében szisztémás JIA-ban szenvedő gyermekeknél. Ez a szisztémás JIA egy súlyos és potenciálisan életveszélyes szövődménye, amely a gyulladásos folyamat nagymértékű általános aktiválódásának következménye.

Kortikoszteroidok

A kortikoszteroidok a hozzáférhető leghatékonyabb gyulladásgátló gyógyszerek, de használatuk korlátozott, mert hosszú távon több jelentős mellékhatással – például oszteoporózissal (csontritkulással) és növekedésgátlással – járnak együtt. Mindemellett a kortikoszteroidok hasznosak a más terápiákkal szemben ellenálló szisztémás tünetek és az életveszélyes szisztémás szövődmények kezelésében, valamint ún. „áthidaló” gyógyszerként is használhatók, azaz féken tartják az akut betegséget addig, amíg a másodvonalbeli gyógyszerek hatása nem jelentkezik.

A topikális (helyileg alkalmazott) kortikoszteroidokat (szemcseppet) az iridociklitisz kezelésére alkalmazzák. A súlyosabb eseteknél peribulbáris (szemgolyó mellé adott) kortikoszteroid-injekcióra vagy szisztémás kortikoszteroid adására is szükség lehet.

Biológiai szerek

Az elmúlt néhány évben új perspektívákat nyitottak a biológiai szereknek nevezett gyógyszerek. Az orvosok azokra a gyógyszerekre használják ezt a kifejezést, amelyeket biológiai úton fejlesztenek ki, és amelyek a metotrexáttal és a leflunomiddal ellentétben elsősorban konkrét molekulák (a tumornekrózis faktor vagy TNF, az interleukin 1, az interleukin 6 vagy egy T-sejt-stimuláló molekula) ellen irányulnak. A biológiai szereket fontos eszközként határozták meg a JIA-ra jellemző gyulladós folyamat gátlása szempontjából. Ma már számos biológiai szer létezik, amelyek majdnem mindegyikét engedélyezték kifejezetten a JIA kezelésére (lásd a gyermekgyógyászati jogszabályokat alább).

Anti-TNF gátlók

Az anti-TNF gyógyszerek szelektíven gátolják a TNF-et, a gyulladós folyamat egyik elsődleges kiváltóját. Ezeket a szereket önmagukban, vagy metotrexáttal kombinálva használják, és a legtöbb betegnél hatásosnak bizonyulnak. A hatásuk egészen rövid idő elteltével jelentkezik, és az eddigi tapasztalatok alapján megfelelőek legalább néhány évig tartó kezelésre (lásd a biztonságossággal kapcsolatos részt alább); ugyanakkor, hosszabb utánkövetésre van szükség ahhoz, hogy meg lehessen állapítani az esetleges hosszú távú mellékhatásaikat. A JIA kezelésére szolgáló biológiai szerek, köztük több TNF-blokkoló, a legszélesebb körben használtak, és nagymértékben különböznek egymástól az alkalmazás módja és gyakorisága tekintetében. Például az etanerceptet szubkután (bőr alá adott) injekcióban kell adni hetente

egyszer vagy kétszer, az adalimumab szintén szubkután 2 hetente, míg az infliximabot intravénás infúzióban. Más biológiai szerek (pl. a golimumab és a certolizumab pegol) gyermekgyógyászati alkalmazása még vizsgálat alatt áll, illetve felnőtteknél más molekulákat is tanulmányoznak, amelyeket később gyermekeknél is használni lehet majd.

Az anti-TNF szereket általában a JIA valamennyi kategóriája esetében alkalmazzák, kivéve a tartós oligoartritist, amelyet rendszerint nem kezelnek biológiai szerekkel. A szisztémás JIA esetében ezeknek a szereknek a javallata korlátozottabb, míg más biológiai szereket, például az anti-IL-1-et (anakinra és canakinumab) vagy az anti-IL-6-ot (tocilizumab) rendszeresen alkalmaznak. Az anti-TNF szereket vagy önmagukban, vagy metotrexáttal kombinálva lehet adni. Mint minden más másodvonalbeli gyógyszert, ezeket is csak szigorú orvosi ellenőrzés mellett lehet alkalmazni.

Anti-CTL4Ig (abatcept)

Az abatcept nevű szernek más a hatásmechanizmusa, bizonyos fehérvérsejtek, az ún. T-limfociták ellen irányulnak. Jelenleg olyan poliartritiszes gyermekek kezelésére alkalmazható, akik nem reagálnak a metotrexátra vagy más biológiai szerekre.

Anti-interleukin-1 (anakinra és canakinuma) és anti-interleukin-6 (tocilizumab)

Ezek a szerek kifejezetten hasznosak a szisztémás JIA kezelésében. A szisztémás JIA terápiája rendszerint kortikoszteroidok adásával kezdődik. Noha hatásosak, a kortikoszteroidoknak mellékhatásaik vannak, amelyek különösen a növekedést érintik, ezért amikor a betegség aktivitása nem kontrollálható velük rövid időn (jellemzően néhány hónapon) belül, akkor az orvosok kiegészítik azt anti-IL-1 (anakinra vagy canakinumab) vagy anti-IL-6 (tocilizumab) szerekkel mind a szisztémás tünet (láz), mind az ízületi gyulladás kezelése érdekében. A szisztémás JIA-ban szenvedő gyermekeknél a szisztémás tünetek néha maguktól elmúlnak, azonban az ízületi gyulladás tartósan fennmarad; ezekben az esetekben metotrexát kezelést lehet indítani monoterápiában vagy anti-TNF gátlókkal, illetve abatcepttel kombinálva. A tocilizumab szisztémás és poliartritiszes JIA kezelésére egyaránt alkalmazható. Előbb a szisztémás, majd a poliartritiszes JIA kezelésére való alkalmasságát igazolták, illetve olyan betegeknek is

használható, akik nem reagálnak a metotrexátra vagy más biológiai szerekre.

Egyéb kiegészítő kezelések

Rehabilitáció

A rehabilitáció a kezelés nélkülözhetetlen része. Magába foglalja a megfelelő tornagyakorlatokat és indokolt esetben ízületi sín használatát kényelmes testtartásban az ízület egyenesben tartása érdekében, ezzel megelőzve a fájdalmat, merevséget, izomzsugorodást és ízületi deformitásokat. Ezt korán meg kell kezdeni és rutinszerűen kell végezni az ízületek és izmok egészségének javítása, illetve megőrzése érdekében.

Ortopédiai műtét

Ortopédiai műtét főként az ízületkárosodás miatt szükséges ízületi (többnyire csípő- és térd-) protézis beültetése, illetve tartós ízületzsugorodás esetén a lágyszövetek fellazítása céljából .

3.3 Mi a helyzet a nem konvencionális (nem szokványos), illetve kiegészítő terápiákkal?

Számos kiegészítő és alternatív terápia létezik, ami összezavarhatja a betegeket és családtagjaikat. Körültekintően gondolja át e terápia kipróbálásának kockázatait és előnyeit, mivel a jótékony hatás nem kellően igazolt, és ezek a kezelések megterhelők lehetnek időben, anyagilag és a gyermek számára is. Ha kiegészítő vagy alternatív terápia szeretne kipróbálni, beszélje meg ezeket a lehetőségeket a gyermekreumatológussal. Bizonyos terápia és a hagyományos gyógyszerek között kölcsönhatások léphetnek fel. A legtöbb orvosnak nincs ellenvetése az alternatív terápia szemben, feltéve ha továbbra is követik a szakmai tanácsait. Nagyon fontos, hogy ne hagyja abba az orvos által felírt gyógyszerek szedését. Amennyiben bizonyos gyógyszerek, mint például kortikoszteroidok szükségesek a betegség ellenőrzés alatt tartásához, nagyon veszélyes lehet hirtelen leállni ezekkel, amíg a betegség még aktív. Ha bármilyen aggálya van a gyógyszerekkel kapcsolatban, beszélje meg gyermeke kezelőorvosával.

3.4 Mikor kell elkezdni a terápiákat?

Napjainkban nemzetközi és nemzeti ajánlások segítenek az orvosoknak és a családoknak a kezelés kiválasztásában.

Nemrégiben nemzetközi ajánlásokat adott ki az Amerikai Reumatológiai Kollégium (American College of Rheumatology – ACR, honlapja: www.rheumatology.org), míg további ajánlásokat készít elő jelenleg az Európai Gyermekreumatológiai Társaság (Paediatric Rheumatology European Society – PRES, honlapja: www.pres.org.uk).

Ezen ajánlások szerint azoknál a gyermekeknél, akiknél a betegség kevésbé súlyos (kevesebb ízületet érint), általában NSAID szereket és kortikoszteroid-injekciókat kell alkalmazni elsődleges kezelésként.

Súlyosabb (több ízületet érintő) JIA esetén először metotrexátot (ritkábban leflunomidot) kell adni, és ha ez nem elegendő, akkor biológiai terápiát (elsősorban anti-TNF gátlót) kell alkalmazni önmagában vagy metotrexáttal együtt. Azoknál a gyermekeknél, akiknek a szervezete rezisztens vagy intoleráns a metotrexáttal vagy a biológiai szerekekkel szemben, esetleg egy másik biológiai szer (egy másik anti-TNF -t vagy abataceptet) lehet használni.

3.5 Mit kell tudni a gyermekgyógyászati jogszabályokról, az engedélyezett javallat szerinti és a javallaton kívüli alkalmazásról, valamint a jövőbeli terápiás lehetőségekről?

15 évvel ezelőttig a JIA és sok más gyermekbetegség kezelésére használt gyógyszerekkel nem végeztek megfelelő klinikai vizsgálatokat gyermekeken. Ez azt jelenti, hogy az orvosok a saját személyes tapasztalataik vagy felnőtt betegeken végzett vizsgálatok alapján írtak fel gyógyszereket.

Tény, hogy régebben nehézségekkel járt a klinikai vizsgálatok végzése a gyermekreumatológia területén, elsősorban azért, mert a gyermekeken végzett vizsgálatok nem kaptak megfelelő anyagi támogatást, továbbá a gyógyszergyártó vállalatok számára nem jelentett vonzerőt a kicsi, anyagilag nem kifizetődő gyermekgyógyászati piac. Ez a helyzet néhány évvel gyökeresen megváltozott. Ennek oka az Egyesült Államokban a legjobb gyermekgyógyászati gyógyszerekről szóló törvény (Best Pharmaceuticals for Children Act), valamint az Európai Unióban (EU) a gyermekgyógyászati gyógyszerek fejlesztéséről szóló külön szabályozás (gyermekgyógyászati rendelet) bevezetése

volt. Ezek a kezdeményezések lényegében kényszerítették a gyógyszervállalatokat arra, hogy gyermekek bevonásával is végezzenek gyógyszervizsgálatokat.

Az egyesült államokbeli és az EU-s kezdeményezések, két nagy hálózattal, a világszerte több mint 50 országot egyesítő Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO, honlapja: www.printo.it) szervezettel és az észak-amerikai Paediatric Rheumatology Collaborative Study Group (PRCSG, honlapja: www.prcsg.org) munkacsoporttal együtt, kedvezően befolyásolták a gyermekreumatológia fejlődését, különösen a JIA-s gyermekek kezelésére szánt új gyógyszerek fejlesztését. PRINTO vagy PRCSG központokban JIA-s gyermekeket nevelő családok százai vettek részt ezekben a klinikai vizsgálatokban, amelyekben az összes JIA-s gyermeket kifejezetten a rajtuk vizsgált szerekkel kezeltek. Bizonyos esetekben a részvétel ezekben a vizsgálatokban placebo (aktív hatóanyagot nem tartalmazó tablettá vagy infúzió) alkalmazásával jár annak biztosítása érdekében, hogy a vizsgálat alatt álló szernek több a jótékony, mint a káros hatása.

Ennek a fontos kutatásnak köszönhetően mára már több gyógyszert engedélyeztek kifejezetten a JIA kezelésére. Ez azt jelenti, hogy a szabályozó hatóságok, mint például az Élelmiszer- és Gyógyszerügyi Hivatal (Food and Drug Administration, FDA), az Európai Gyógyszerügynökség (European Medicine Agency, EMA), valamint számos nemzeti hatóság ellenőrizte a klinikai vizsgálatokból származó tudományos adatokat, és engedélyezte a gyógyszervállalatok számára annak feltüntetését az alkalmazási előírásban, hogy a gyógyszer hatásos és biztonságos gyermekeknél.

A kifejezetten a JIA kezelésére engedélyezett gyógyszerek közé tartoznak a következők: metotrexát, etanercept, adalimumab, abatacept, tocilizumab és canakinumab.

Számos más szer gyermekgyógyászati alkalmazásának vizsgálata jelenleg is tart, így az Ön gyermekét is felkérheti orvosa arra, hogy vegyen részt ilyen vizsgálatokban.

Vannak más gyógyszerek is, amelyeket hivatalosan nem hagytak jóvá a JIA kezelésére, így például több nem-szteroid gyulladásgátlót, az azatioprint, a ciklosporint, az anakinrát, az infliximabot, a golimumabot és a certolizumabot. Ezek a gyógyszerek jóváhagyott javallat nélkül is alkalmazhatók (ezt hívjuk javallaton kívüli alkalmazásnak), és az orvosok javasolhatják a használatukat különösen akkor, ha más

kezelések nem elérhetőek.

3.6 Melyek a terápia legfőbb mellékhatásai?

A JIA kezelésében alkalmazott gyógyszerek általában jól tolerálhatóak. A gyomorpanasz az NSAID szerek leggyakoribb mellékhatása (ezeket ezért ajánlott étkezés közben bevenni), ritkábban fordul elő gyermekeknél, mint felnőtteknél. Az NSAID -ka vérben bizonyos májenzimek szintjének növekedését okozhatják, de ez ritka, és főleg az aszpirin alkalmazása esetén lehet észlelni.

A metotrexát szintén jól tolerálható. Mellékhatásai közül a gyomor-bél panaszok, mint a hányinger, hányás nem ritkák. Az esetleges toxicitás kimutatása érdekében fontos a májenzimek szintjének rendszeres ellenőrzése rutin vérvizsgálatok alapján. A leggyakoribb laboratóriumi rendellenesség a májenzimértékek emelkedése, ami a gyógyszer megvonásával vagy a metotrexát dózisének csökkentésével helyreáll. A folinsav vagy folsav hatékonyan csökkenti a májtoxicitás gyakoriságát. Ritkán fellépnek túlérzékenységi reakciók a metotrexáttal szemben. A szalazopirin viszonylag jól tolerálható; a leggyakrabban előforduló mellékhatások közé tartoznak a következők: bőrkiütés, gyomor-bél problémák, hipertranszaminázémia (májtoxicitás), leukopénia (a fehérvérsejtek számának csökkenése, ami fertőzéshez vezethet). A metotrexáthoz hasonlóan ezért ennél a szernél is rutin laborvizsgálatokat kell végezni.

A kortikoszteroidok hosszú távú, nagy dózisú használata számos jelentős mellékhatást vált ki. Ezek közé tartozik a növekedés gátlása és a csontritkulás (osteoporózis). A nagyobb dózisokban alkalmazott kortikoszteroidok jelentős étváagnövekedést okoznak, ami elhízáshoz vezethet. Ezért igen fontos, hogy a gyermeket olyan ételek fogyasztására ösztönözzük, amelyek a kalóriabevitel fokozása nélkül biztosítanak telítettségérzetet.

A biológiai szereket a betegek szervezete általában jól tolerálja, legalábbis a kezelés első éveiben. A betegeknél gondosan ellenőrizni kell a fertőzések és más nemkívánatos események esetleges kialakulását. Ugyanakkor fontos, hogy megértsük, a JIA kezelésére jelenleg használt összes gyógyszerrel kevés jelenleg a tapasztalat a vizsgált betegek száma (csak néhány száz gyermek vett részt klinikai vizsgálatokban) és a vizsgálatok időtartama (biológiai szerek csak 2000 óta állnak rendelkezésre) tekintetében egyaránt. Ezen okok miatt ma

már több JIA-nyilvántartás létezik a biológiai szerekkel kezelt gyermekek utánkövetésére nemzeti (pl. Németország, Nagy-Britannia, Egyesült Államok stb.) és nemzetközi szinten (pl. a Pharmachild elnevezésű projekt a PRINTO és a PRES égisze alatt), amelyek célja a JIA-s betegek szoros figyelemmel kísérése és az esetleges hosszú távú biztonságossági események ellenőrzése (több évvel a gyógyszer alkalmazása után).

3.7 Mennyi ideig tartson a kezelés?

Olyan hosszan ajánlott, amíg csak a betegség tart. A betegség időtartamát nem lehet előre látni; az esetek többségében a JIA magától javul néhány évtől több évig tartó lefolyás után. A JIA lefolyását időszakos javulások és súlyosbodások (exacerbációk) jellemzik, ami miatt jelentős mértékben módosítani kell a terápiát. A kezelés teljes abbahagyása csak azután mérlegelhető, hogy az ízületi gyulladás hosszú ideig (legalább 6-12 hónapig) nem jelentkezik. Ennek ellenére nem tudjuk biztosan, hogy a betegség esetleg kiújul-e a gyógyszeres kezelés abbahagyása után. Az orvosok általában a felnőttkorukig követik a JIA-s betegek állapotának alakulását, még akkor is, ha az ízületi gyulladásnak semmilyen jele nincs.

3.8 Szemvizsgálat (réslámpás vizsgálat): milyen gyakran, mennyi ideig?

Azoknál a betegeknél, akik kockázatnak vannak kitéve (különösen akkor, ha ANA-pozitívak), a réslámpás vizsgálatra legalább háromhavonta egyszer sort kell keríteni. Azokat, akiknél iridociklitisz lépett fel, gyakrabban kell vizsgálni a szem érintettségének szemészeti vizsgálatokon megállapított súlyosságától függően.

Az iridociklitisz kialakulásának kockázata az idő előrehaladásával csökken, bár az iridociklitisz még több évvel az ízületi gyulladás kezdete után is jelentkezhet. Éppen ezért helyénvaló a szemet éveken keresztül folyamatosan ellenőrizni, még akkor is, ha az ízületi gyulladás javulófélben van.

Az artritiszben és entezitiszben szenvedő betegeknél esetlegesen fellépő akut uveitisz tünetekkel jár (szem kivörösödése, szemfájdalom, kellemetlen fényérzékenység vagy fotofóbia). Ilyen panaszok esetén a beteget azonnal be kell utalni szemészeti vizsgálatra. Az iridociklitiszszel

ellentétben itt nincs szükség rendszeres réslámpás vizsgálatra a korai diagnózis érdekében.

3.9 Hogyan alakul hosszú távon az artritisz (milyen a prognózisa)?

Az artritisz prognózisa lényegesen javult az évek során, de még mindig a JIA súlyosságától és klinikai formájától, valamint a korai, megfelelő kezeléstől függ. Folyamatban vannak kutatások új gyógyszerek és biológiai szerek kifejlesztése céljából, valamint annak érdekében, hogy a kezelést elérhetővé tegyék minden gyermek számára. Az artritisz prognózisa jelentősen javult az elmúlt tíz évben. Összességében a gyermekek kb. 40%-a már nem szed gyógyszert és nincsenek tünetei (javulást tapasztal) 8-10 évvel a betegség kialakulása után; a javulás leginkább az oligoartikuláris betegség tartós és szisztémás típusainál figyelhető meg.

A szisztémás JIA prognózisa változó. A betegek mintegy felénél az ízületi gyulladás kevés jele észlelhető, és náluk a betegséget főleg az általános gyulladáshoz tartozó tünetek visszatérő fellobbanása jellemzi; a végső prognózis gyakran kedvező, mivel a betegség sokszor spontán megnyugszik. A páciensek másik felénél a betegséget tartós ízületi gyulladás jellemzi, miközben a szisztémás tünetek általában mérséklődnek az évek múlásával; a betegeknek ebben az alcsoportjában súlyos ízületkárosodás következhet be. Végül, a betegek második csoportjának csekély részénél a szisztémás tünetek az ízületi érintettséggel együtt tartósan fennmaradnak; náluk a legrosszabb a prognózis, és úgynevezett amiloidózis, vagyis immunszuppresszív terápiát igénylő súlyos szövődmény alakulhat ki. Az anti-IL-6 (tocilizumab) és anti-IL-1 (anakinra és canakinumab) szerekkel végzett, célzott biológiai terápia előrehaladásával a hosszú távú prognózis valószínűleg nagymértékben javulni fog.

Az RF pozitív poliartikuláris JIA-s esetekben gyakoribb a progresszív ízületi lefolyás, ami súlyos ízületkárosodáshoz vezethet. A betegségnek ez a formája a reumatoid faktor (RF) pozitív felnőttkori reumatoid artritisz megfelelője gyermekeknél.

Az RF negatív poliartikuláris JIA-s esetek változatosak mind klinikai megjelenési formáik, mind prognózisuk szempontjából. Az általános prognózis mégis sokkal kedvezőbb, mint az RF pozitív poliartikuláris JIA esetében; a betegeknek mindössze negyedénél lép fel ízületkárosodás.

Az oligoartikuláris JIA esetében az ízületi prognózis gyakran kedvező, ha a betegség csupán néhány ízületre korlátozódik (ún. tartós oligoarthritis). Azoknál a betegeknél, akiknél az ízületi betegség több ízületre is kiterjed (kiterjedt oligoarthritis), a prognózis hasonló, mint a poliartikuláris RF negatív JIA-s betegeknél.

A pszoriázisos JIA-ban szenvedő betegek közül soknál a betegség hasonló az oligoartikuláris JIA-hoz, másoknál a felnőttkori pszoriázisos artritiszhez.

Az entezopátiával együtt megjelenő JIA-nak szintén változatos a prognózisa. Néhány betegnél a betegség mérséklődik, míg másoknál súlyosbodik, és a keresztcsont-ízületeket is megtámadja.

Jelenleg a betegség korai szakaszára vonatkozóan nem állnak rendelkezésre megbízható klinikai vagy laboratóriumi jellemzők, és az orvosok nem tudják megjósolni, hogy mely betegeknél lesz legrosszabb a prognózis. Az ilyen előrejelző jellemzők jelentős klinikai érdeklődésre tartanak számot, mivel lehetővé tennék azoknak a betegeknél a beazonosítását, akiknek a betegség kezdetétől fogva agresszívebb kezelésben kell részesülniük. Jelenleg is zajlik egyéb laboratóriumi markerek vizsgálata, amelyek alapján előre lehetne jelezni, hogy mikor kell leállítani a metotrexáttal vagy a biológiai szerekkel végzett kezelést.

3.10 És az iridociklitisz prognózisa?

Az iridociklitisz, ha nem kezelik, súlyos következményekkel járhat, úgymint a szemlencse homályossága (szemhályog) és vakság. Ha azonban a korai stádiumban kezelik, ezek a tünetek általában mérséklődnek a gyulladáscsökkentő és pupillatágító szemcseppel végzett kezelés hatására. Ha szemcseppel a tünetek nem enyhíthetők, akkor biológiai szert lehet felírni. Nincs azonban egyértelmű bizonyíték arra vonatkozóan, hogy melyik a legjobb gyógymód a súlyos iridociklitiszre, mivel a kezelésre adott válasz gyermekről gyermekre változhat. A korai diagnózis ezért a prognózis legfőbb befolyásoló tényezője. Szemhályog kialakulhat a kortikoszteroidokkal végzett hosszú távú kezelés következtében is, főként a szisztémás JIA-ban szenvedő betegeknél.

4. MINDENNAPI ÉLETVITEL

4.1 Befolyásolhatja-e az étrend a betegség lefolyását?

Nincs bizonyíték arra vonatkozóan, hogy az étrend befolyásolhatná a kór lefolyását. A gyermeknek azonban általánosságban a korának megfelelő, kiegyensúlyozott étrendre van szüksége. Kerülnie kell a túlevést a kortikoszteroidokat szedő betegeknek, mivel ezek a gyógyszerek fokozzák az étvágyat, ezért a kortikoszteroid-kezelés ideje alatt a gyermek ne fogyasszon magas kalória- és nátriumtartalmú ételeket akkor sem, ha a gyógyszerből csak kis dózist szed.

4.2 Befolyásolhatja-e az éghajlat a betegség lefolyását?

Nem bizonyított, hogy az éghajlatnak hatása lenne a betegség megnyilvánulási formáira. A reggeli ízületi merevség azonban tartósabb lehet hideg időjárás esetén.

4.3 Miért lehet hasznos a testmozgás és a fizikoterápia?

A testmozgás és a fizikoterápia célja, hogy lehetővé tegye a gyermek számára, hogy megfelelően részt vegyen a napi életvitelhez tartozó összes tevékenységben és betöltse valamennyi szociális szerepét. A testmozgás és a fizikoterápia emellett az aktív egészséges életmódra is ösztönöz. Ezeknek a céloknak az eléréséhez előfeltétel, hogy az ízületek és az izmok egészségesek legyenek. Testmozgással és fizikoterápiával javítani lehet az ízületek mozgásképességét és stabilitását, az izmok ruganyosságát és erejét, valamint a koordinációt és az állóképességet (kondíciót). Az egészséges váz-izom rendszer lehetővé teszi a gyermek számára, hogy sikeresen és biztonságban részt vegyen az iskolai és azon kívüli tevékenységekben, például aktívan töltse a szabadidejét és sportoljon. A kezelés és az otthoni tornagyakorlatok hasznosak lehetnek a szükséges fizikai erő és állóképesség eléréséhez.

4.4 Szabad-e sportolni?

A sport nélkülözhetetlen eleme egy egészséges gyermek mindennapi életének. A JIA terápiájának egyik célja, hogy a gyermekek amennyire csak lehetséges, normális életet éljenek, és ne gondolják, hogy különböznek társaiktól. Ezért az általános ajánlás az, hogy a betegeket hagyják sportolni, és bízzanak abban, hogy abbahagyják, ha megfájdul

egy ízületük. Az edzőknek pedig azt tanácsolják, hogy előzzék meg a sportsérüléseket, különösen a serdülőknél. Bár a mechanikus terhelés nem használ a gyulladt ízületnek, a feltételezések szerint egy kisebb károsodás, ami ezáltal keletkezhet, sokkal jelentéktelenebb, mint a pszichológiai károsodás, amit a betegsége hivatkozva a sporttól és barátoktól való eltiltás jelenthet. Ez a választás egy általánosabb nézet része, amely szerint bátorítani kell a gyermeket, hogy önálló legyen és képes legyen egyedül megbirkózni a betegségből adódó korlátokkal. Eltekintve ezektől a szempontoktól, jobb olyan sportot választani, amely egyáltalán nem, vagy csak minimálisan terheli az ízületeket. Ilyen például az úszás vagy a kerékpározás.

4.5 Járhat-e rendszeresen iskolába a gyermek?

Kiemelten fontos, hogy a gyermek rendszeresen járjon iskolába. A korlátozott mozgásképesség gondot jelenthet az iskolába járás szempontjából, mert járási nehézséget, valamint a fáradékonysággal, a fájdalommal vagy az ízületmerevséggel szembeni tűrőképesség csökkenését okozhatja. Ezért bizonyos esetekben fontos, hogy az iskolai személyzet és a gyermek társai tisztában legyenek a beteg gyermek beszükkült lehetőségeivel, és gondoskodjanak a mozgását megkönnyítő berendezésekről, megfelelően kialakított bútorzatról, valamint a kéz- és gépírást lehetővé tévő eszközökről. A testnevelésórákon és a sporttevékenységekben való részvételt a betegség aktivitása miatt korlátozott mozgásképességnek megfelelően kell ösztönözni. Fontos, hogy az iskolai személyzet tisztában legyen a JIA-val, a betegség lefolyásával, valamint azzal, hogy a betegség váratlanul kiújulhat. Előfordulhat, hogy mérlegelni kell az otthontanulást. Az is fontos, hogy elmagyarázzuk a tanároknak a gyermek lehetséges szükségleteit: megfelelő asztalok, rendszeres mozgásgyakorlatok az iskolai órák alatt az ízületi merevség elkerülése végett, esetleges írási nehézségek megoldása. A betegek, amikor csak lehetséges, vegyenek részt a testnevelésórákon. Ebben az esetben figyelembe kell venni a sportolásra vonatkozó, fent már említett szempontokat.

Az iskola az a gyermeknek, ami a munka a felnőtteknek: az a hely, ahol megtanulja, hogyan váljon önálló, produktív és független emberré. A szülőknek és a tanároknak minden tőlük telhetőt meg kell tenniük annak érdekében, hogy a beteg gyermekeket bátorítsák az iskolai tevékenységekben való normális részvételre annak érdekében, hogy

sikeresek lehessenek a tanulásban és képesek legyenek arra, hogy megfelelően kommunikáljanak társaikkal és a felnőttekkel, ezáltal barátaik elfogadják és megbecsülik őket.

4.6 Kaphat-e védőoltásokat a beteg?

Abban az esetben, ha a beteget immunszuppresszív terápiával (kortikoszteroidokkal, metotrexáttal, biológiai szerekkel) kezelik, akkor az élő attenuált (legyengített) mikroorganizmusokkal történő védőoltást (pl. rubeóla elleni oltás, kanyaró elleni oltás, mumpsz elleni oltás, Sabin cseppek /Heine-Medin ellen/, BCG /TBC: tuberkulózis ellen/) el kell halasztani vagy teljesen ki kell hagyni a fertőzések lehetséges kockázata miatt, amelyet a csökkent immunvédekezés okozhat. Ideális esetben ezeket a védőoltásokat a kortikoszteroid-, metotrexát-, illetve biológiai terápia elkezdése előtt kell beadni. Be lehet adni olyan oltóanyagokat, amelyek nem tartalmaznak élő mikroorganizmusokat, csak fertőző fehérjéket (például tetanusz elleni oltás, diftéria elleni oltás, Salk védőoltás, hepatitisz B elleni oltás, szamárköhögés, pneumococcus, haemophilus és meningococcus elleni oltás); ezeknél az egyetlen kockázat az, hogy a legyengített immunrendszer miatt a védőoltás nem lesz eredményes, vagyis kisebb védelmet nyújt. Ennek ellenére javasolt a tervezett védőoltások beadása kisgyermeknél, még akkor is, ha kisebb védelmet jelentenek.

4.7 Élhet-e normális életet felnőttként a beteg gyermek?

Ez a terápia egyik fő célkitűzése, és az esetek többségében meg is valósítható. A JIA kezelése valóban erőteljesen javult, és az új gyógyszerekkel még jobb lesz a jövőben. A farmakológiai (gyógyszeres) kezelés és a rehabilitáció kombinált alkalmazásával ma már megelőzhető az ízületi károsodás a betegek többségénél.

Szorosan figyelemmel kell követni a pszichológiai hatást is, amelyet a betegség gyakorol a gyermekre és családjára. Egy olyan krónikus betegség, mint a JIA, nem egyszerű kihívás az egész családnak, és természetesen minél súlyosabb a betegség, annál nehezebb megbirkózni vele. Nehéz a gyermeknek jól venni a betegség jelentette akadályokat, ha a szüleinek nem sikerül ez. A szülők erősen kötődnek a gyermekükhöz, és annak érdekében, hogy minden lehetséges problémától megkíméljék, túlzottan oltalmazóvá válhatnak.

A szülők pozitív gondolkodásbeli hozzáállása, amellyel támogatják a gyermeket és arra bátorítják, hogy a betegsége ellenére legyen önálló, amennyire csak lehetséges, rendkívül hasznos segítség lehet a gyermek számára ahhoz, hogy túljusson a betegsége során felmerülő nehézségeken, sikeresen beilleszkedjen társai közé, és független, kiegyensúlyozott személyiséggé váljon.

Szükség esetén a gyermekreumatológiai szakembereknek pszichoszociális segítséget kell felajánlaniuk.

A családsegítő egyesületek és jótékony szervezetek szintén segíthetnek a családoknak megbirkózni a betegséggel.