



www.printo.it/pediatric-rheumatology/PL/intro

Młodzieńcze Idiopatyczne Zapalenie Stawów

Wersja 2016

1. CO TO JEST MIZS

1.1 Co to jest?

Młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów (MIZS) jest chorobą przewlekłą, charakteryzującą się przetrwałym zapaleniem stawów. Typowe objawy zapalenia stawów to ból, obrzęk i ograniczona ruchomość. „Idiopatyczne” oznacza, że nie znamy przyczyny choroby, a „młodzieńcze” w tym przypadku oznacza, że objawy choroby pojawiają się przed 16. rokiem życia.

1.2 Czym jest choroba przewlekła?

O chorobie mówimy, że jest przewlekła, gdy odpowiednie leczenie nie powoduje jej wyleczenia, ale wynikiem jego działania jest złagodzenie objawów i poprawa wyników badań laboratoryjnych.

Oznacza to również, że w momencie postawienia diagnozy nie można przewidzieć, jak długo dziecko będzie chorować.

1.3 Jak często choroba występuje?

MIZS jest stosunkowo rzadką chorobą – dotyczy około 1-2 dzieci na 1000.

1.4 Jakie są przyczyny choroby?

Układ odpornościowy chroni nas przed infekcjami powodowanymi przez różne drobnoustroje, takie jak wirusy czy bakterie. Potrafi rozróżnić, co jest obce, potencjalnie szkodliwe i powinno zostać zniszczone, od tego

co jest częścią nas.

Uważa się, że chroniczne zapalenie stawów jest nieprawidłową odpowiedzią układu odpornościowego, który częściowo traci zdolność rozróżniania komórek „obcych” i „swoich” i dlatego atakuje części własnego organizmu, powodując stan zapalny np. wyściółki stawu. Z tego względu choroby takie jak MIZS nazywane są również chorobami autoimmunologicznymi, co oznacza, że układ odpornościowy działa przeciwko swojemu organizmowi.

Jednak, jak w przypadku większości przewlekłych chorób zapalnych u ludzi, dokładny mechanizm powodujący MIZS jest jeszcze nieznan.

1.5 Czy choroba jest dziedziczna?

MIZS nie jest chorobą dziedziczną, ponieważ nie może być przekazywane bezpośrednio z rodziców na dzieci. Niemniej jednak istnieją pewne czynniki genetyczne, w dużej mierze jeszcze nieodkryte, które predysponują daną osobę do zachorowania. Społeczność naukowa zgadza się, że choroba ta jest wynikiem kombinacji predyspozycji genetycznych i narażenia na czynniki środowiskowe (prawdopodobnie infekcje). Chociaż mogą występować predyspozycje genetyczne, bardzo rzadko zdarza się, żeby chorowało dwoje dzieci z tej samej rodziny.

1.6 Jak diagnozuje się tę chorobę?

Diagnoza MIZS opiera się na obecności utrzymującego się zapalenia stawów oraz dokładnym wykluczeniu wszelkich innych chorób przez ocenę historii choroby, badania fizykalne i testy laboratoryjne.

O MIZS mówimy wtedy, gdy choroba rozpoczyna się przed 16. rokiem życia, trwa ponad 6 tygodni i gdy wykluczono wszystkie inne choroby mogące być przyczyną zapalenia stawów.

Powodem, dla którego należy odczekać 6 tygodni, jest konieczność wykluczenia tymczasowego zapalenia stawów, jakie może powstać przy różnego rodzaju infekcjach. Termin MIZS obejmuje wszystkie postaci przetrwałego zapalenia stawów o nieznanym pochodzeniu, które ujawnią się w dzieciństwie.

MIZS obejmuje różne postaci zapalenia stawów, które zostały zidentyfikowane (patrz poniżej).

1.7 Co się dzieje ze stawami?

Błona maziowa jest cienką, wewnętrzną wyściółką torebki stawowej. W zapaleniu stawów staje się znacznie grubsza, wypełnia się komórkami i tkankami zapalnymi i produkuje zwiększoną ilość płynu maziowego wewnątrz stawu. Powoduje to obrzęk, ból i ograniczenie ruchomości. Charakterystyczną cechą zapalenia stawu jest jego sztywność po dłuższym czasie spoczynku; najczęściej występuje rano (sztywność poranna).

Dziecko często próbuje ograniczyć ból przez trzymanie stawu w pozycji na wpół zgiętej, tzw. „antalgicznej”, czyli zmniejszającej ból. Jeśli trwa to przez dłuższy czas (zwykle ponad 1 miesiąc), pozycja taka prowadzi do skrócenia (przykurczu) mięśni i ścięgien oraz do rozwoju deformacji zgięciowej.

Nieleczone odpowiednio zapalenie stawów może spowodować uszkodzenie stawu na dwa sposoby: błona maziowa staje się bardzo gruba i rozmiękła (tworzy się na niej tzw. łuszcza) i wydzielają się substancje powodujące ubytki w chrząstce i kości. W prześwietleniu są widoczne otwory w kości, co nazywane jest erozją kości. Długotrwałe utrzymywanie pozycji antalgicznej powoduje atrofię (zanik) mięśni, rozciągnięcie lub skurcz mięśni i tkanek miękkich, co prowadzi do deformacji zgięciowej.

2. RÓŻNE POSTACI MIZS

2.1 Czy istnieją różne postaci tej choroby?

Istnieje kilka postaci MIZS. Różnią się głównie liczbą zajętych stawów (nielicznostawowe lub wielostawowe MIZS) oraz istnieniem dodatkowych objawów, takich jak gorączka, wysypka i inne (patrz kolejne akapity). Daną postać można rozpoznać, obserwując objawy przez pierwszych 6 miesięcy trwania choroby. Dlatego też często nawiązują one do pierwszego wystąpienia objawów.

2.1.1 MIZS uogólnione

„Uogólnione” oznacza, że oprócz zapalenia stawów chorobą mogą być objęte różne narządy ciała.

MIZS uogólnione charakteryzuje się gorączką, wysypką i zapaleniem

różnych narządów, mogącym wystąpić przed zapaleniem stawów lub w jego trakcie. Występuje długotrwała, wysoka gorączka i wysypka, która pojawia się zwłaszcza podczas skoków gorączki. Innymi symptomami mogą być bóle mięśniowe, powiększenie wątroby, śledziony lub węzłów chłonnych oraz zapalenie błony otaczającej serce (osierdzia) lub błony otaczającej płuca (opłucnej). Zapalenie stawów zazwyczaj obejmujące 5 lub więcej stawów może pojawić się już na początku choroby lub w trakcie jej rozwoju. Choroba może dotyczyć chłopców lub dziewcząt w każdym wieku, ale szczególnie często występuje wśród niemowląt oraz dzieci w wieku przedszkolnym.

Około połowa pacjentów ma objawy w postaci krótkich okresów gorączki i zapalenia stawów; to właśnie oni mają najlepsze rokowanie długoterminowe. U drugiej połowy pacjentów gorączka często zanika, natomiast przeważa stan zapalny stawów, który czasem jest trudny do leczenia. U niewielkiej części tych pacjentów jednocześnie utrzymuje się gorączka i stan zapalny stawów. Uogólnione MIZS występuje u mniej niż 10% przypadków MIZS; jest typowe dla wieku dziecięcego i rzadko spotykane u dorosłych.

2.1.2 MIZS wielostawowe

Wielostawowe MIZS charakteryzuje się zajęciem 5 lub więcej stawów podczas pierwszych sześciu miesięcy rozwoju choroby, przy jednoczesnym braku gorączki. Istnieją badania krwi, które oceniają obecność czynnika reumatoidalnego (ang. Rheumatoid Factor, RF), dzięki któremu rozróżniamy dwa typy zapalenia: MIZS z ujemnym RF i dodatnim RF.

MIZS wielostawowe z RF dodatnim: ta postać choroby jest bardzo rzadka u dzieci (mniej niż 5% wszystkich pacjentów z MIZS). Jest ona odpowiednikiem reumatoidalnego zapalenia stawów z dodatnim RF u dorosłych (najczęstsza postać przewlekłego zapalenia stawów u dorosłych). Często powoduje symetryczne zapalenie stawów, początkowo obejmujące małe stawy dłoni i stóp, a następnie rozprzestrzeniające się na inne stawy. Częściej dotyczy kobiet niż mężczyzn, a pierwsze objawy zwykle występują po 10. roku życia. Często jest to ciężka postać zapalenia stawów.

MIZS wielostawowe z RF ujemnym: ta postać choroby występuje w 15–20% wszystkich przypadków MIZS. Może wystąpić u dziecka w każdym wieku. Zajęty może być każdy staw; zazwyczaj dochodzi do

stanu zapalnego zarówno dużych, jak i małych stawów. W przypadku obu postaci leczenie musi być podjęte jak najwcześniej, gdy tylko diagnoza się potwierdzi. Uważa się, że wcześniej podjęte, odpowiednie leczenie daje lepsze rezultaty. Niemniej jednak, na wczesnych etapach trudno jest przewidzieć odpowiedź na leczenie. Reakcja na leczenie bardzo różni się u poszczególnych dzieci.

2.1.3 MIZS nielicznostawowe (przetrwale lub rozszerzone)

Nielicznostawowe MIZS jest najczęstszym podtypem MIZS, rozpoznawanym u około 50% przypadków. Charakteryzuje się zajęciem mniej niż 5 stawów w pierwszych miesiącach choroby, przy braku objawów ogólnoustrojowych. Atakuje duże stawy (takie jak kolanowe i skokowe) w sposób asymetryczny. Czasem zajęty jest tylko jeden staw (postać jednostawowa). U niektórych pacjentów po pierwszych 6 miesiącach choroby liczba stawów zajętych chorobą zwiększa się do 5 lub więcej – wówczas mówimy o rozszerzonym zapaleniu nielicznostawowym. Jeżeli zapalenie obejmuje mniej niż 5 stawów podczas rozwoju choroby, postać ta nazywana jest przetrwałym zapaleniem nielicznostawowym.

Zapalenie nielicznostawowe zazwyczaj zaczyna się rozwijać zanim dziecko osiągnie wiek 6 lat i najczęściej występuje u dziewczynek. Jeśli szybko podejmie się odpowiednie leczenie, rokowanie jest dobre u pacjentów, u których choroba ograniczona jest do kilku stawów. Tymczasem bardziej niepewne jest rokowanie u pacjentów, u których zapalenie nielicznostawowe przechodzi w zapalenie wielostawowe. U znacznego odsetka pacjentów mogą wystąpić problemy z oczami, takie jak zapalenie przedniej części gałki ocznej (zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej) – błony z naczyniami krwionośnymi pokrywającej oko. Ponieważ przednią część gałki ocznej tworzą tęczówka i ciało rzęskowe, powikłaniem może być przewlekłe zapalenie tęczówki i ciała rzęskowego lub przewlekłe zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej. W MIZS jest to przewlekły stan, który rozwija się w ukryciu, nie powodując żadnych widocznych objawów (takich jak ból lub zaczerwienienie). Jeśli zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej nie zostanie rozpoznane i nie będzie leczone, może spowodować poważne uszkodzenie gałki ocznej. Wczesne rozpoznanie tego powikłania jest więc niezwykle istotne. Zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej może nie zostać rozpoznane przez rodziców

lub lekarzy, ponieważ oko nie jest przekrwione, a dziecko nie skarży się na niewyraźne widzenie. Czynnikiem ryzyka rozwoju zapalenia przedniego odcinka błony naczyniowej jest wczesne zachorowanie na MIZS oraz obecność przeciwciał przeciwnuklearnych (ang. Anti-Nuclear Antibody, ANA).

Jest więc niezwykle istotne, aby dzieci będące w grupie wysokiego ryzyka poddawane były regularnym badaniom okulistycznym przy użyciu lampy szczelinowej. Badania powinny być przeprowadzane co trzy miesiące, przez długi okres czasu.

2.1.4 Łuszczycowe zapalenie stawów

Łuszczycowe zapalenie stawów to zapalne schorzenie stawów, towarzyszące łuszczycy. Łuszczycy jest stanem zapalnym skóry, z plątkami łuszczącej się skóry często zlokalizowanymi na łokciach i kolanach. Czasami jedynie paznokcie zajęte są łuszczycą lub występuje rodzinna historia zachorowań. Choroba skóry może poprzedzać zapalenie stawów lub występować później. Typowymi symptomami dla tego typu zapalenia stawów są obrzęki palców rąk lub nóg (zwane „palcami kielbaskowatymi” lub zapaleniem palców) lub zmiany na paznokciach („wżery”). Zdarza się, że łuszczycy występuje u krewnego w pierwszej linii (rodzica lub rodzeństwa). Może rozwinąć się przewlekłe zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej, więc zalecane są regularne badania okulistyczne.

Przebieg choroby może być różny, ponieważ reakcja skóry i stawów na leczenie może być różna. Jeśli dziecko cierpi na zapalenie mniej niż 5 stawów, leczenie przebiega tak samo jak w zapaleniu nielicznostawowym. Jeśli dziecko ma zajętych chorobą więcej niż 5 stawów, leczenie przebiega tak samo jak w zapaleniu wielostawowym. Różnica może być spowodowana reakcją na leczenie zapalenia stawów i łuszczycy.

2.1.5 Zapalenie stawów związane z zapaleniem przyczepów ścięgniastych

Najczęstszym objawem jest zapalenie stawów dotykające głównie dużych stawów kończyn dolnych i zapalenie przyczepów ścięgniastych. Zapalenie przyczepów ścięgniastych oznacza stan zapalny miejsca, w którym ścięgna przyczepiają się do kości (np. pięta jest przykładem

przyczepu ścięгна). Zapalenie zlokalizowane w tym rejonie wiąże się zwykle z dużym bólem. Zapalenie przyczepów ścięgniastych występuje najczęściej na podeszwie stopy lub w tyle pięty, gdzie znajduje się ścięgno Achillesa. Czasem u pacjentów tych występuje ostre zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej. Odwrotnie niż w innych typach MIZS, zazwyczaj objawia się ono zaczerwienieniem i łzawieniem oczu oraz zwiększoną wrażliwością na światło. Większość pacjentów ma pozytywne wyniki testu na HLA B27: jest to badanie sprawdzające rodzinne predyspozycje do zapadania na tę chorobę. Ta postać choroby dotyczy z reguły chłopców i występuje po 6. roku życia. Przebieg choroby jest zróżnicowany. U niektórych pacjentów choroba łagodnieje po pewnym czasie, podczas gdy u innych rozprzestrzenia się na dolny odcinek kręgosłupa i na stawy krzyżowo-biodrowe, ograniczając możliwość schylania się. Poranny ból w dolnej części pleców połączony ze sztywnością kręgosłupa wskazuje na zapalenie stawów kręgosłupa. Ta postać choroby przypomina inną chorobę kręgosłupa występującą częściej u dorosłych, nazywaną zeszywniającym zapaleniem stawów kręgosłupa.

2.2 Co powoduje przewlekłe zapalenie tęczówki i ciała rzęskowego? Czy ta choroba jest powiązana z zapaleniem stawów?

Zapalenie tęczówki i ciała rzęskowego jest spowodowane przez nieprawidłową reakcję immunologiczną przeciwko oku (autoimmunologiczną). Jednak dokładne mechanizmy są nieznane. To powikłanie występuje głównie u pacjentów z wczesnym MIZS i dodatnim wynikiem badania ANA.

Nieznane są czynniki łączące oczy z chorobą stawów. Należy jednak pamiętać, że zapalenia stawów oraz błony naczyniowej oka mogą rozwijać się niezależnie, więc okresowe badania przy użyciu lampy szczelinowej są konieczne nawet w okresie remisji zapalenia stawów, jako że stany zapalne oczu mogą się rozwijać bezobjawowo, nawet kiedy zapalenie stawów ustępuje. Przebieg zapalenia błony naczyniowej oka charakteryzuje się okresowym zaostrzeniem objawów, niezależnym od przebiegu zapalenia stawów.

Zapalenie błony naczyniowej oka występuje zwykle po zachorowaniu na zapalenie stawów lub jest diagnozowane w tym samym czasie. Rzadziej zdarza się, że poprzedza zapalenie stawów. Zwykle przypadki takie są

najtrudniejsze, ponieważ choroba nie daje objawów, a późne jej zdiagnozowanie może skutkować pogorszeniem widzenia.

2.3 Czy choroba przebiega inaczej u dzieci i u dorosłych?

Zazwyczaj tak. Postać wielostawowa z dodatnim RF, która u dorosłych występuje w 70% przypadków zachorowań, dotyczy mniej niż 5% przypadków MIZS. Postać nielicznostawowa z wczesnym rozpoznaniem stanowi około 50% przypadków MIZS i nie spotyka się jej u dorosłych. Uogólnione zapalenie stawów jest charakterystyczne dla dzieci i rzadko występuje u dorosłych.

3. DIAGNOZA I LECZENIE

3.1 Jakie badania laboratoryjne należy wykonać?

W trakcie diagnozowania pomocne są pewne badania laboratoryjne, oprócz badania stawów i narządu wzroku, aby lepiej określić typ MIZS oraz zidentyfikować pacjentów, u których istnieje ryzyko wystąpienia szczególnych powikłań, takich jak przewlekłe zapalenie błony naczyniowej oka.

Oznaczenie czynnika reumatoidalnego (RF) jest badaniem laboratoryjnym wykrywającym przeciwciała, których duże, trwałe stężenie wskazuje na typ MIZS.

Przeciwciała przeciwjądrowe (ANA) są często obecne u pacjentów z zapaleniem nielicznostawowym o wczesnym początku choroby. U tych pacjentów występuje spore ryzyko zachorowania na zapalenie błony naczyniowej oka, dlatego powinni oni regularnie (co 3 miesiące) przechodzić badania okulistyczne przy użyciu lampy szczelinowej. HLA B27 jest markerem komórkowym, który jest obecny u 80% pacjentów z zapaleniem przyczepów ścięgien towarzyszącym zapaleniu stawów. Dodatni wynik tego badania występuje jedynie u około 5-8% osób zdrowych.

Inne badania, takie jak badanie OB lub białka C-reaktywnego, które określają nasilenie zapalenia, są przydatne, jednak diagnoza oraz leczenie opierają się bardziej na objawach klinicznych niż na badaniach laboratoryjnych.

W zależności od rodzaju terapii pacjenci mogą potrzebować badań okresowych (takich jak badanie liczby czerwonych krwinek, próby

wątrobowe, badanie moczu), aby sprawdzić działania niepożądane leczenia i aby ocenić potencjalną toksyczność leków, która może nie dawać widocznych objawów. Zapalenie stawów oceniane jest głównie przez badanie pacjenta i czasem przez badania obrazowe, takie jak USG. Okresowe badanie RTG lub rezonans magnetyczny mogą być pomocne w ocenie struktury i wzrostu kości i pomagać w doborze metody leczenia.

3.2 Jak można leczyć tę chorobę?

Nie istnieje jeden konkretny sposób leczenia MIZS. Celem leczenia jest złagodzenie bólu, zmęczenia i sztywności, zapobieganie uszkodzeniom stawów i kości, zminimalizowanie deformacji oraz poprawa ruchomości, zachowanie możliwości wzrostu i rozwoju we wszystkich typach zapalenia stawów. W ostatnich latach nastąpił szybki rozwój metod leczenia zapalenia stawów dzięki wprowadzeniu leków zwanych lekami biologicznymi. Jednak niektóre dzieci mogą być odporne na leczenie, co oznacza, że choroba jest aktywna, a stan zapalny stawów utrzymuje się mimo leczenia. Istnieją pewne główne zalecenia dotyczące terapii, ale leczenie musi być dobrane indywidualnie. Udział rodziców w podejmowaniu decyzji terapeutycznych jest niezwykle istotny. Leczenie polega głównie na podawaniu leków ograniczających objawy uogólnione i/lub zapalenie stawów oraz na procedurach rehabilitacyjnych, które podtrzymują ruchomość stawów oraz zapobiegają deformacjom.

Terapia jest dosyć złożona i wymaga współpracy specjalistów różnych dziedzin (pediatry, reumatologa, chirurga ortopedy, rehabilitanta, okulisty).

W kolejnym rozdziale opisano aktualne strategie leczenia MIZS. Więcej informacji dotyczących typowych leków można znaleźć w rozdziale „Leczenie farmakologiczne”. Należy wziąć pod uwagę, że każdy kraj posiada swój spis leków zatwierdzonych w leczeniu, więc nie wszystkie leki znajdujące się na liście są dostępne we wszystkich krajach.

Niesteroidowe leki przeciwzapalne

Niesteroidowe leki przeciwzapalne (NLPZ) są tradycyjnie stosowane w leczeniu wszystkich postaci MIZS i innych reumatycznych chorób dziecięcych. Są one lekami przeciwzapalnymi i przeciwgorączkowymi stosowanymi objawowo, co oznacza, że nie mogą spowodować remisji

choroby, ale ograniczają objawy zapalenia. Najczęściej podawany jest naproksen i ibuprofen; aspiryna, choć skuteczna i tania, używana jest dziś rzadko, głównie ze względu na ryzyko związane z jej toksycznością (efekt ogólnoustrojowy w przypadku wysokiego ciśnienia, toksyczne działanie na wątrobę, zwłaszcza w przypadku uogólnionego MIZS). Niesteroidowe leki przeciwzapalne są zazwyczaj dobrze tolerowane: dyskomfort trawienny – najczęstsze działanie niepożądane u dorosłych – u dzieci prawie nie występuje. Czasami konieczne jest podanie innego niesteroidowego leku przeciwzapalnego, jeśli poprzednio podany okazał się nieskuteczny. Nie wykazano związku pomiędzy różnymi niesteroidowymi lekami przeciwzapalnymi. Optymalny rezultat leczenia w przypadku zapalenia stawów widoczny jest po kilku tygodniach terapii.

Zastrzyki dostawowe

Zastrzyki dostawowe są stosowane, jeśli unieruchomienie lub ból jednego lub więcej stawów przeszkadza dziecku w normalnym funkcjonowaniu lub powoduje ból trudny do zniesienia. Wstrzykiwany lek to preparat kortykosteroidowy o przedłużonym działaniu. Najpopularniejszy jest heksacetonid triamcynolonu, ze względu na jego długotrwałe działanie (często kilka miesięcy). W minimalnym stopniu przenika do krwiobiegu. Takie leczenie wybiera się w przypadku zapalenia nielicznostawowego oraz uzupełniająco przy innych typach choroby. To leczenie można powtarzać wielokrotnie w obrębie tego samego stawu. Zastrzyk dostawowy można wykonać w znieczuleniu miejscowym lub ogólnym (zwykle w młodszym wieku) w zależności od wieku dziecka, typu stawu oraz liczby stawów, w które podawany będzie lek. Zaleca się nie więcej niż 3–4 zastrzyki podawane w ten sam staw rocznie.

Zazwyczaj zastrzyki dostawowe są łączone z innym rodzajem leczenia, aby uzyskać szybkie uśmierzanie bólu i zwalczanie sztywności, w chwili, gdy jest to konieczne, lub zanim zaczną działać inne leki.

Leki drugiego rzutu

Leki drugiego rzutu są wskazane u dzieci, u których pomimo zastosowania odpowiedniego leczenia niesteroidowymi lekami przeciwzapalnymi i zastrzykami z kortykosteroidów zapalenie wielostawowe postępuje. Leki te są dołączane do terapii niesteroidowymi lekami przeciwzapalnymi, którą normalnie się

kontynuuje. Rezultat działania większości leków drugiego rzutu jest w pełni widoczny po kilku tygodniach lub miesiącach leczenia.

Metotreksat

Nie ma wątpliwości, że metotreksat stanowi lek drugiego rzutu, który na całym świecie jest wybierany w pierwszej kolejności w leczeniu dzieci z MIZS. Badania wykazały jego skuteczność oraz bezpieczeństwo stosowania przez kilka lat. W literaturze medycznej ustalona została maksymalna skuteczna dawka (15 mg na metr kwadratowy powierzchni ciała, podawana doustnie lub pozajelitowo, zazwyczaj w zastrzykach podskórnych). W związku z tym cotygodniowa dawka metotreksatu jest lekiem pierwszego wyboru, zwłaszcza u dzieci z zapaleniem wielostawowym. Lek jest skuteczny u większości pacjentów. Ma działanie przeciwzapalne, a ponadto u niektórych pacjentów i poprzez nieznanne mechanizmy jest w stanie zmniejszyć postęp choroby lub nawet wpłynąć na jej remisję. Jest zwykle dobrze tolerowany; objawy nieżytu żołądka i zwiększenie stężenia aminotransferaz wątrobowych to najczęstsze działania niepożądane. W trakcie leczenia konieczne jest wykonywanie okresowych badań laboratoryjnych w celu monitorowania jego toksycznego działania.

Metotreksat jest obecnie zatwierdzony do stosowania w leczeniu MIZS w wielu krajach na całym świecie. Zaleca się łączenie leczenia metotreksatem oraz kwasem foliowym lub folinowym – witaminą, która zmniejsza ryzyko działań niepożądanych, zwłaszcza jeśli chodzi o czynność wątroby.

Leflunomid

Leflunomid stanowi alternatywę dla metotreksatu, zwłaszcza u dzieci, które nie tolerują tego ostatniego. Leflunomid podawany jest w formie tabletek, a jego skuteczne działanie w przebiegu MIZS zostało przebadane i potwierdzone. Niemniej jednak leczenie z zastosowaniem tego leku jest droższe niż z zastosowaniem metotreksatu.

Salazopiryna i cyklosporyna

Inne niebiologiczne leki, takie jak salazopiryna, również wykazują skuteczne działanie w leczeniu MIZS, ale zazwyczaj są gorzej tolerowane niż metotreksat. Doświadczenia z zastosowaniem salazopiryny są znacznie mniejsze niż te związane z metotreksatem. Do tej pory nie przeprowadzono odpowiednich badań pozwalających ocenić

skuteczność innych leków, takich jak cyklosporyna, potencjalnie użytecznych w leczeniu MIZS. Salazopiryna i cyklosporyna są obecnie rzadziej używane, przynajmniej w krajach, w których bardziej dostępne są leki biologiczne. Cyklosporyna jest cennym lekiem, który w połączeniu z kortykosteroidami ma zastosowanie w leczeniu zespołu aktywacji makrofagów w uogólnionym MIZS u dzieci. Jest to ciężkie i potencjalnie zagrażające życiu powikłanie uogólnionego MIZS, wtórne w stosunku do silnej, ogólnej aktywacji procesu zapalnego.

Kortykosteroidy

Kortykosteroidy są najbardziej skutecznymi dostępnymi lekami przeciwzapalnymi, ale ich użycie jest ograniczone ze względu na fakt, że podczas dłuższego stosowania wywołują kilka znaczących działań niepożądanych, w tym osteoporozę i zahamowanie wzrostu. Niemniej jednak kortykosteroidy przydają się w leczeniu objawów ogólnych, odpornych na inne terapie, w zagrażających życiu powikłaniach ogólnoustrojowych oraz jako lek „pomostowy” do kontrolowania ostrej fazy choroby, zażywany w oczekiwaniu na działanie leków drugiego rzutu.

Działające miejscowo kortykosteroidy (krople do oczu) stosuje się w leczeniu zapalenia tęczówki i ciała rzęskowego. W cięższych przypadkach konieczne mogą być zastrzyki okołoooczne (do wnętrza gałki ocznej) z kortykosteroidów lub ich ogólnoustrojowe podanie.

Leki biologiczne

Dzięki lekom określanym mianem leków biologicznych w ciągu ostatnich lat pojawiły się nowe perspektywy leczenia. Lekarze używają tego określenia dla leków wytwarzanych w procesach inżynierii biologicznej, które, w odróżnieniu od metotreksatu lub leflunomidu, są skierowane głównie przeciwko specyficznym cząsteczkom (czynnik martwicy nowotworów - TNF, interleukina 1, interleukina 6 lub cząsteczka stymulująca limfocyty T). Leki biologiczne okazały się ważnym czynnikiem blokującym proces zapalny typowy dla MIZS. Obecnie istnieje kilka leków biologicznych, z których niemal wszystkie zostały zatwierdzone właśnie do stosowania w MIZS (patrz przepisy pediatryczne poniżej).

Leki anty-TNF

Leki anty-TNF są środkami, które selektywnie blokują TNF, będący

zasadniczym mediatorem procesu zapalnego. Są stosowane same lub w połączeniu z metotreksatem i okazują się skuteczne u większości pacjentów. Ich działanie jest stosunkowo szybkie, a bezpieczeństwo jak na razie okazało się wysokie, przynajmniej przez kilka lat leczenia (patrz rozdział poniżej dotyczący bezpieczeństwa), jednak konieczna jest dłuższa obserwacja, aby określić możliwe działania niepożądane podczas długotrwałego leczenia. Leki biologiczne w leczeniu MIZS, w tym kilka typów inhibitorów TNF, są powszechnie stosowane i różnią się między sobą pod względem metody i częstości podawania. Na przykład etanercept podaje się podskórnie raz lub dwa razy w tygodniu, adalimumab podskórnie co 2 tygodnie, a infliksymab raz na miesiąc w postaci infuzji dożylniej. Działanie pozostałych leków (takich jak golimumab i certolizumab pegol) na dzieci jest nadal badane, a w przypadku dorosłych opracowuje się również inne cząsteczki, które w przyszłości mogą być dostępne także dla dzieci.

Zazwyczaj leczenie lekami anty-TNF ma zastosowanie we wszystkich kategoriach MIZS, z wyjątkiem tych z przetrwałym zapaleniem nielicznostawowym, którego zazwyczaj nie leczy się lekami biologicznymi. Mają one ograniczone wskazania przy uogólnionym MIZS, w którym stosowane są inne leki biologiczne, takie jak przeciwciała anty-IL-1 (anakinra i kanakinumab) lub przeciwciała anty-IL-6 (tocilizumab). Leki anty-TNF stosowane są albo same, albo w połączeniu z metotreksatem. Podobnie jak inne leki drugiego rzutu, muszą być podawane pod ścisłą kontrolą lekarza.

Anty-CTL4Ig (abatacept)

Abatacept jest lekiem o innym mechanizmie działania, skierowanym przeciwko niektórym białym krwinkom, nazywanym limfocytami T. Obecnie może być stosowany w leczeniu dzieci cierpiących na zapalenie wielostawowe, które nie reagują na leczenie metotreksatem ani innymi lekami biologicznymi.

Antyinterleukina 1 (anakinra i kanakinumab) i antyinterleukina 6 (tocilizumab)

Leki te są szczególnie przydatne do leczenia MIZS uogólnionego. Zazwyczaj leczenie MIZS uogólnionego rozpoczyna się od kortykosteroidów. Choć kortykosteroidy są skuteczne, wiąże się z nimi występowanie działań niepożądanych, wpływających zwłaszcza na wzrost, więc kiedy nie są w stanie opanować aktywności choroby w

krótkim okresie czasu (zwykle w kilka miesięcy), lekarze włączają anty-IL-1 (anakinra lub kanakinumab) lub anty-IL-6 (tocilizumab), leki zwalczające zarówno objawy ogólnoustrojowe (gorączka), jak i zapalenie stawów. U dzieci z uogólnionym MIZS zdarza się, że objawy ogólnoustrojowe ustępują samoistnie, ale utrzymuje się zapalenie stawów; w tych przypadkach metotreksat można podawać sam lub w połączeniu z anty-TNF lub abataceptem. Tocilizumab można stosować w MIZS uogólnionym i wielostawowym. Najpierw został zatwierdzony do leczenia MIZS uogólnionego, a później wielostawowego, i może być podawany pacjentom, którzy nie zareagowali na metotreksat lub inne leki biologiczne.

Inne leczenie uzupełniające

Rehabilitacja

Rehabilitacja jest kluczową częścią leczenia. Obejmuje ona odpowiednie ćwiczenia oraz, w przypadku odpowiednich wskazań, użycie szyn do utrzymania stawu w wygodnej pozycji, aby zapobiec bólowi, sztywności, przykurczom mięśni i deformacjom stawu. Rehabilitację trzeba rozpocząć wcześnie i kontynuować stale, aby poprawić lub utrzymać sprawność stawów i mięśni.

Operacja ortopedyczna

Głównymi wskazaniami do operacji ortopedycznej są konieczność wszczępienia protezy stawu (zwykle biodrowego lub kolanowego) w przypadku jego zniszczenia oraz uwolnienie tkanek miękkich w przypadku stałych przykurczów.

3.3 Czy można stosować leczenie niekonwencjonalne lub uzupełniające?

Istnieje wiele uzupełniających i alternatywnych sposobów leczenia, co może dezorientować pacjentów i ich rodziny. Należy dokładnie przemyśleć ryzyko i korzyści związane z takimi terapiami, ponieważ niewiele jest udowodnionych korzyści z nich płynących, a mogą pochłaniać wiele czasu i pieniędzy oraz być obciążeniem dla dziecka. Jeśli chce Pan(i) uzyskać więcej informacji o leczeniu uzupełniającym i alternatywnym, proszę porozmawiać o tym z reumatologiem dziecięcym. Niektóre terapie mogą wchodzić w interakcje z

konwencjonalnymi lekami. Większość lekarzy nie będzie miała nic przeciwko alternatywnemu leczeniu, pod warunkiem że pacjent będzie przestrzegał zaleceń lekarskich. Bardzo ważne jest, żeby nie zaprzestawać przyjmowania przepisanych leków. Leki służą do kontrolowania choroby – jeśli choroba jest nadal aktywna, zaprzestanie ich przyjmowania może być bardzo niebezpieczne. Zachęcamy do omówienia wątpliwości związanych z lekami z lekarzem Pana(-i) dziecka.

3.4 Kiedy należy rozpocząć leczenie?

Obecnie istnieją krajowe i międzynarodowe zalecenia, które pomagają lekarzom i rodzinom wybrać najodpowiedniejszą metodę leczenia. Zalecenia międzynarodowe zostały niedawno opublikowane przez Amerykańskie Kolegium Reumatologii (American College of Rheumatology, ACR www.rheumatology.org), a inne są obecnie przygotowywane przez Europejskie Pediatryczne Towarzystwo Reumatologiczne (Paediatric Rheumatology European Society, PRES www.pres.eu).

Zgodnie z tymi zaleceniami, dzieci z łagodniejszą postacią choroby (zajętych kilka stawów) są zazwyczaj leczone NLPZ i zastrzykami z kortykosteroidów.

W cięższych przypadkach MIZS (więcej zaatakowanych stawów), najpierw podawany jest metotreksat (lub mniej często leflunomid), a jeśli to nie wystarczy, włącza się lek biologiczny (zwłaszcza anty-TNF), sam lub skojarzony z metotreksatem. U dzieci, które są odporne na leczenie bądź wykazują nietolerancję na metotreksat lub ten lek biologiczny, można zastosować inny lek biologiczny (np. inny anty-TNF lub abatacept).

3.5 Jakie są przepisy pediatryczne, rejestracyjne i pozarejestracyjne stosowanie leków oraz przyszłe możliwości terapeutyczne?

Jeszcze 15 lat temu wszystkie leki stosowane w leczeniu MIZS oraz wielu innych chorób wieku dziecięcego nie były odpowiednio przebadane na dzieciach. Oznacza to, że lekarze przepisywali leki, kierując się własnym doświadczeniem lub badaniami prowadzonymi na dorosłych pacjentach.

Rzeczywiście, w przeszłości prowadzenie badań klinicznych z zakresu reumatologii dziecięcej było trudne, głównie ze względu na brak finansowania badań u dzieci oraz brak zainteresowania ze strony firm farmaceutycznych małym i nieopłacalnym rynkiem pediatricznym. Kilka lat temu sytuacja diametralnie się zmieniła. Było to spowodowane wprowadzeniem w USA Ustawy o Najlepszych Środkach Farmaceutycznych dla Dzieci, a w Unii Europejskiej (UE) szczególnych przepisów dotyczących rozwoju leków stosowanych w pediatrii (Rozporządzenie Pediatriczne). Inicjatywy te zmusiły firmy farmaceutyczne do badań nad lekami stosowanymi u dzieci.

Inicjatywy USA i UE oraz działalność dwóch dużych sieci: Międzynarodowej Organizacji Badawczej Reumatologów Dziecięcych (PRINTO; www.printo.it), która zrzesza ponad 50 krajów na całym świecie, i Paediatric Rheumatology Collaborative Study Group (PRCSG; www.prcsg.org), z siedzibą w Ameryce Północnej, miały pozytywny wpływ na rozwój reumatologii dziecięcej, w szczególności na rozwój nowych metod leczenia dzieci z MIZS. W tych badaniach klinicznych wzięły udział setki rodzin dzieci z MIZS, leczonych w ośrodkach PRINTO lub PRCSG na całym świecie, umożliwiając tym samym leczenie wszystkich dzieci z MIZS lekami opracowanymi specjalnie dla nich. Czasami udział w badaniach wymagał podania placebo (tj. tabletki lub infuzji pozbawionej substancji aktywnej), aby upewnić się, że badany lek przynosi więcej korzyści niż szkód.

Dzięki tym niezwykle istotnym badaniom istnieje obecnie kilka leków zatwierdzonych konkretnie do leczenia MIZS. Oznacza to, że organy regulacyjne, takie jak amerykańska Agencja ds. Żywności i Leków (Food and Drug Administration, FDA), Europejska Agencja Leków (European Medicine Agency, EMA) i kilka organów krajowych dokonały korekty danych naukowych pochodzących z badań klinicznych i pozwoliły firmom farmaceutycznym na umieszczenie na etykiecie informacji, że lek jest skuteczny i bezpieczny dla dzieci.

Lista leków zatwierdzonych konkretnie do leczenia MIZS obejmuje metotreksat, etanercept, adalimumab, abatacept, tocilizumab i kanakinumab.

Obecnie trwają badania również nad innymi lekami, dlatego Pana(-i) dziecko może zostać poproszone przez swojego lekarza o wzięcie w nich udziału.

Istnieją inne leki, które nieformalnie zostały zatwierdzone do stosowania w MIZS, takie jak kilka niesteroidowych leków przeciwzapalnych,

azatiopryna, cyklosporyna, anakinra, infliksymab, golimumab i certolizumab. Leki te można stosować nawet bez zatwierdzonego wskazania (jest to tzw. pozarejestracyjne stosowanie leków), a lekarz może zaproponować ich użycie, zwłaszcza jeśli nie istnieją inne dostępne metody leczenia.

3.6 Jakie są główne działania niepożądane leczenia?

Zazwyczaj leki stosowane w leczeniu MIZS są dobrze tolerowane. Nietolerancja ze strony układu pokarmowego, najczęstsze działanie niepożądane NLPZ (które z tego powodu należy zażywać podczas posiłków), występuje rzadziej u dzieci niż u dorosłych. NLPZ mogą powodować podniesienie we krwi stężenia niektórych enzymów wątrobowych, ale w przypadku leków innych niż aspiryna rzadko się to zdarza.

Również metotreksat jest dobrze tolerowany. Niekiedy zdarzają się działania niepożądane w postaci nudności i wymiotów. W celu monitorowania potencjalnej toksyczności, należy obserwować stężenia enzymów wątrobowych, przeprowadzając rutynowe badania krwi. Do najczęstszych nieprawidłowości pojawiających się w wynikach badań laboratoryjnych należą podniesione stężenia enzymów wątrobowych, które wracają do normy po odstawieniu leku lub zmniejszeniu dawki metoreksatu. Podawanie kwasu folinowego lub foliowego jest skuteczną metodą ograniczania toksycznego działania na wątrobę. Rzadko zdarza się nadwrażliwość na metotreksat.

Salazopiryryna jest stosunkowo dobrze tolerowana; do najczęstszych działań niepożądanych należą wysypka skórna, problemy żołądkowe, hipertransaminazemia (toksyczne uszkodzenie wątroby), leukopenia (zmniejszona liczba białych krwinek, co związane jest z ryzykiem infekcji). Podobnie jak w przypadku metotreksatu, konieczne są rutynowe badania laboratoryjne.

Długotrwałe stosowanie kortykosteroidów w dużych dawkach może wywoływać kilka istotnych działań niepożądanych. Obejmują one zahamowanie wzrostu i osteoporozę. Kortykosteroidy podawane w dużych dawkach powodują znaczny wzrost apetytu, co z kolei może prowadzić do wyraźnej otyłości. Dlatego też należy poinstruować dzieci, aby spożywały pokarmy, które zaspokoją ich apetyt, bez zwiększania liczby spożywanych kalorii.

Leki biologiczne są zazwyczaj dobrze tolerowane, przynajmniej w

pierwszych latach leczenia. Pacjenci powinni być monitorowani pod kątem możliwości wystąpienia infekcji lub innych działań niepożądanych. Jednak trzeba zrozumieć, że doświadczenie z wszystkimi lekami stosowanymi obecnie w MIZS jest ograniczone pod względem ilości badań (w badaniach klinicznych uczestniczyło tylko kilkaset dzieci) i czasu (leki biologiczne są dostępne dopiero od 2000 roku). W związku z tym, i obecnie istnieje co najmniej kilka rejestrów MIZS służących do obserwacji dzieci leczonych biologicznie, działających na szczeblu krajowym (np. Niemcy, Wielka Brytania, USA) i międzynarodowym (np. Pharmachild, prowadzony przez PRINTO i PRES). Ich celem jest uważne monitorowanie dzieci z MIZS i kontrola występowania ewentualnych zdarzeń związanych z bezpieczeństwem stosowania leków w dłuższym okresie czasu (kilka lat po podawaniu leków).

3.7 Jak długo powinno trwać leczenie?

Leczenie powinno trwać tak długo, jak długo utrzymuje się choroba. Trudno przewidzieć czas trwania choroby; w większości przypadków MIZS wchodzi w fazę samoistnej remisji po kilku lub wielu latach trwania choroby. Przebieg MIZS często charakteryzuje się okresowymi zaostrzeniami i remisjami, które prowadzą do ważnych zmian w leczeniu. Całkowite odstawienie leków można rozważyć dopiero po dłuższym czasie, w którym nie występuje zapalenie stawów (6–12 miesięcy lub dłużej). Jednak nie ma definitywnych doniesień na temat możliwych nawrotów choroby po odstawieniu leków. Zazwyczaj dzieci z MIZS pozostają pod opieką lekarza, dopóki nie osiągną dorosłości, nawet jeśli zapalenie stawów nie daje objawów.

3.8 Jak często i do kiedy należy badać wzrok (przy użyciu lampy szczelinowej)?

U pacjentów z grupy ryzyka (zwłaszcza przy dodatnich przeciwciałach przeciwjądrowych; ANA), badanie przy użyciu lampy szczelinowej trzeba przeprowadzać co najmniej raz na trzy miesiące. Osoby, u których rozwinęło się zapalenie tęczówki i ciała rzęskowego, powinny być badane częściej, zależnie od stopnia nasilenia objawów ze strony oczu, określonego podczas wizyty u okulisty.

Z czasem maleje ryzyko zachorowania na zapalenie tęczówki i ciała

rzęskowego, jednak choroba ta może się rozwinąć nawet wiele lat po wystąpieniu zapalenia stawów. Dlatego też warto przeprowadzać badania okulistyczne przez wiele lat, nawet jeśli zapalenie stawów jest w fazie remisji.

Ostre zapalenie błony naczyniowej oka, które może wystąpić u pacjentów z zapaleniem stawów i zapaleniem przyczepów ścięgien, wykazuje widoczne objawy (zaczerwienione oczy, ból oczu i nieprzyjemne uczucie podczas ekspozycji na światło - światłowstręt). Jeśli pacjent skarży się na takie dolegliwości, konieczne jest natychmiastowe skierowanie go do okulisty. Inaczej niż w przypadku bezobjawowego zapalenia tęczówki i ciała rzęskowego, w tym wypadku w celu postawienia wczesnej diagnozy nie ma konieczności przeprowadzania okresowych badań przy użyciu lampy szczelinowej.

3.9 Jaka jest długofalowa prognoza (rokowanie) zapalenia stawów?

Przez lata rokowanie związane z zapaleniem stawów znacznie się poprawiło, ale wciąż zależy od stopnia nasilenia i od klinicznej postaci MIZS, a także od wczesnego i odpowiedniego leczenia. Trwają badania nad opracowaniem nowych leków, w tym leków biologicznych oraz nad udostępnieniem leczenia wszystkim dzieciom. W ciągu ostatnich dziesięciu lat rokowanie w zapaleniu stawów znacznie się poprawiło. U około 40% dzieci w okresie od 8 do 10 lat po wystąpieniu choroby odstawione zostaną leki i ustąpią objawy choroby (remisja); najwyższy odsetek remisji obserwuje się w grupie chorych na postać MIZS nielicznostawową przetrwałą i uogólnioną.

Rokowanie w uogólnionej postaci MIZS bywa różne. U około połowy pacjentów występuje zaledwie kilka objawów zapalenia stawów, a choroba charakteryzuje się przede wszystkim okresowymi nawrotami gorączek; ostateczne rokowanie jest często dobre, ponieważ choroba często samoistnie przechodzi w fazę remisji. U drugiej połowy pacjentów chorobę cechuje przetrwałe zapalenie stawów przy ustępujących z upływem lat objawach ogólnoustrojowych; u tej grupy pacjentów może dojść do poważnego uszkodzenia stawów. U pojedynczych osób z drugiej grupy pacjentów objawy ogólnoustrojowe utrzymują się wraz z objawami ze strony stawów; ci pacjenci mają najgorsze rokowanie - może się u nich rozwinąć amyloidoza, skutkująca poważnymi powikłaniami i wymagająca leczenia immunosupresyjnego.

Postęp celowanej terapii lekami biologicznymi z anty-IL-6 (tocilizumab) i anty-IL-1 (anakinra i kanakinumab) prawdopodobnie znacznie poprawi u nich rokowanie długoterminowe.

Wielostawowe MIZS z dodatnim RF ma często postępujący przebieg, który może prowadzić do ciężkiego uszkodzenia stawów. Postać ta jest dziecięcym odpowiednikiem reumatoidalnego zapalenia stawów z dodatnim czynnikiem reumatoidalnym (RF) u dorosłych.

Wielostawowe MIZS z ujemnym RF ma złożony charakter, zarówno pod względem objawów, jak i rokowania. Niemniej jednak ogólne rokowanie jest znacznie lepsze niż u chorych z wielostawową postacią MIZS z dodatnim RF - uszkodzenia stawów występują tylko u około jednej czwartej pacjentów.

W nielicznostawowym MIZS rokowanie dotyczące stawów jest dobre, jeżeli choroba ogranicza się tylko do kilku stawów (tzw. przetrwałe zapalenie nielicznostawowe). U pacjentów, u których choroba z czasem atakuje większą liczbę stawów (rozszerzone zapalenie nielicznostawowe), rokowanie jest podobne do rokowania u chorych na wielostawowe MIZS z ujemnym RF.

U wielu pacjentów z łuszczycowym MIZS występuje choroba podobna do nielicznostawowego MIZS, podczas gdy u innych choroba jest podobna do łuszczycowego zapalenia stawów osób dorosłych.

Rokowanie w MIZS powiązanim z entezopatią również jest zróżnicowane. U niektórych pacjentów choroba przechodzi w fazę remisji, podczas gdy u innych rozszerza się i może zająć stawy krzyżowobiodrowe.

Obecnie we wczesnym stadium choroby lekarze nie są w stanie przewidzieć, który pacjent będzie miał najgorsze rokowanie, ponieważ nie istnieją żadne wiarygodne badania kliniczne lub laboratoryjne tego dotyczące. Takie czynniki prognostyczne miałyby istotne znaczenie kliniczne, ponieważ pozwalałyby na identyfikację pacjentów, których należy poddać bardziej agresywnemu leczeniu od samego początku choroby. Wciąż opracowywane są inne wskaźniki laboratoryjne, które pozwolą przewidzieć, kiedy należy odstawić metotreksat lub leki biologiczne.

3.10 Jakie jest rokowanie w zapaleniu tęczówki i ciała rzęskowego?

Nieleczone zapalenie tęczówki i ciała rzęskowego może mieć poważne

konsekwencje, takie jak zmętnienie soczewki oczu (zaćma) i ślepotą. Leczenie podjęte we wczesnej fazie, polegające na zastosowaniu kropli do oczu, które kontrolują stan zapalny oraz rozszerzają źrenice, powoduje ustąpienie objawów. Jeśli objawy nie zostają opanowane po zastosowaniu kropli, może być konieczne przepisanie innych leków, w tym biologicznych. Niemniej jednak obecnie nie ma jednoznacznych wskazań co do najlepszej terapii w przypadku ciężkiego zapalenia tęczówki i ciała rzęskowego, z uwagi na zróżnicowane reakcje na leczenie u każdego z dzieci. Dlatego też wczesna diagnoza jest głównym czynnikiem wpływającym na rokowanie. Konsekwencją długotrwałego leczenia kortykosteroidami może być również zaćma, zwłaszcza u pacjentów cierpiących na uogólnione MIZS.

4. ŻYCIE CODZIENNE

4.1 Czy dieta ma wpływ na przebieg choroby?

Nie ma dowodów na to, że dieta wpływa na tę chorobę. Ogólnie, żywienie dziecka powinno być zbilansowane i dostosowane do jego wieku. Pacjenci przyjmujący kortykosteroidy powinni unikać objadania się – leki te zwiększają apetyt, więc podczas leczenia kortykosteroidami należy unikać pokarmów wysokokalorycznych i zawierających sód, nawet jeśli dziecko przyjmuje małe dawki leku.

4.2 Czy klimat ma wpływ na przebieg choroby?

Nie ma dowodów na to, że klimat wpływa na objawy choroby. Jednak poranna sztywność stawów może trwać dłużej przy panującym na dworze chłdzie.

4.3 Co mogą dać ćwiczenia i aktywność fizyczna?

Celem ćwiczeń i aktywności fizycznej jest umożliwienie dziecku optymalnego uczestniczenia w codziennych aktywnościach i pełnienia dowolnej, wybranej roli społecznej. Ponadto ćwiczenia i aktywność fizyczna mogą służyć jako zachęta do prowadzenia aktywnego, zdrowego trybu życia. Wstępnym wymogiem do osiągnięcia tych celów są zdrowe stawy i mięśnie. Ćwiczenia i aktywność fizyczną można wykorzystać do zwiększenia ruchomości stawów i ich stabilności,

elastyczności i siły mięśni oraz poprawienia koordynacji i wytrzymałości. Te cechy zdrowego układu mięśniowo-szkieletowego pozwalają dziecku z powodzeniem i bezpiecznie angażować się w szkolne zajęcia i dodatkowe aktywności, takie jak aktywne zabawy w wolnym czasie i uprawianie sportu. W osiągnięciu wymaganej siły i sprawności fizycznej może być pomocne leczenie i ćwiczenia w domu.

4.4 Czy dziecko może uprawiać sport?

Uprawianie sportu jest bardzo ważnym aspektem życia codziennego zdrowego dziecka. Jednym z celów leczenia jest umożliwienie dzieciom prowadzenia jak najbardziej normalnego trybu życia i sprawienie, by nie czuły się inne od swoich rówieśników. W związku z tym ogólnym zaleceniem jest umożliwienie pacjentom uprawiania sportu i zaufanie, że zaprzestaną, jeśli poczują ból stawów, oraz poinstruowanie nauczycieli wychowania fizycznego, żeby zapobiegali kontuzjom, zwłaszcza u młodzieży. Chociaż nacisk mechaniczny nie służy stawom z zapaleniem, uważa się, że niewielkie szkody, do jakich może prowadzić, są mniejsze niż szkody psychologiczne wynikające z odsunięcia dziecka od zabaw z przyjaciółmi z powodu choroby. Jest to część bardziej ogólnego podejścia, które zaleca zachęcanie dzieci, by były samodzielne i same potrafiły poradzić sobie z ograniczeniami, jakie nakłada na nie choroba.

Lepiej jest preferować dziedziny sportu bez lub z niewielkim naciskiem na stawy, takie jak pływanie czy jazda na rowerze.

4.5 Czy dziecko może regularnie chodzić do szkoły?

Bardzo ważne jest, aby dziecko regularnie uczęszczało do szkoły. Ograniczona sprawność ruchowa może stwarzać problemy w uczęszczaniu do szkoły, powodując ograniczenia w chodzeniu, mniejszą wytrzymałość na wysiłek fizyczny, ból lub sztywność. Dlatego też, w niektórych przypadkach bardzo ważne jest poinformowanie pracowników szkoły i rówieśników dziecka o jego ograniczeniach, tak aby zapewniono mu infrastrukturę umożliwiającą poruszanie się, ergonomiczne meble oraz narzędzia do pisania ręcznego lub maszynowego. Zaleca się, aby dziecko uczestniczyło w lekcjach wychowania fizycznego i zajęciach sportowych, jednakże biorąc pod uwagę ograniczenia ruchomości spowodowane przez chorobę. Ważne

jest, aby pracownicy szkoły rozumieli, na czym polega MIZS, oraz byli świadomi przebiegu choroby i tego, że może dojść do nieprzewidzianych nawrotów. Może okazać się konieczne ułożenie planu nauczania w domu. Należy również wyjaśnić nauczycielom możliwe potrzeby dziecka: siedzenie przy odpowiednim stole, regularne poruszanie się w czasie nauki, aby uniknąć sztywnienia stawów, możliwe trudności z pisaniem. Jeśli tylko jest to możliwe, pacjenci powinni uczestniczyć w zajęciach gimnastycznych; również w tym przypadku należy wziąć pod uwagę omówione powyżej kwestie dotyczące uprawiania sportu.

Szkoła dla dzieci jest tym, czym praca dla dorosłych – miejscem, w którym uczą się, jak być niezależnymi, samodzielnymi i twórczymi osobami. Rodzice i nauczyciele powinni zrobić wszystko co w ich mocy, żeby zachęcić chore dziecko do normalnego uczestniczenia w zajęciach szkolnych, nie tylko po to, by z powodzeniem kontynuowało naukę, ale również po to, by miało dobre relacje z rówieśnikami i dorosłymi, czuło się akceptowane i doceniane przez przyjaciół.

4.6 Czy dziecko może być szczepione?

Jeśli pacjent jest leczony lekami immunosupresyjnymi (np. kortykosteroidami, metotreksatem, lekami biologicznymi), szczepienia żywymi, atenuowanymi drobnoustrojami (np. przeciwko różyczce, odrze, śwince oraz szczepionkami Polio Sabin czy BCG) należy odłożyć na później lub zrezygnować z nich z uwagi na potencjalne ryzyko rozprzestrzeniania się infekcji w wyniku zmniejszonych sił odpornościowych; najlepiej jest podać te szczepionki przed rozpoczęciem leczenia kortykosteroidami, metotreksatem lub lekami biologicznymi. Można natomiast podawać szczepionki, które nie zawierają żywych bakterii i wirusów, a tylko zakaźne białka (przeciw tężcowi, błonicy, polio Salka, wirusowemu zapaleniu wątroby typu B, krztuścowi, pneumokokom, zakażeniom bakterią *Haemophilus*, meningokokom); jedynym ryzykiem jest nieskuteczność szczepionki z uwagi na immunosupresję – wówczas szczepionka daje mniejszą ochronę. W przypadku małych dzieci zaleca się jednak przestrzeganie kalendarza szczepień, nawet przy mniejszej ochronie.

4.7 Czy dziecko będzie miało w przyszłości normalne życie?

Jest to jeden z celów leczenia. W większości przypadków udaje się go osiągnąć. W leczeniu MIZS odnotowano ogromny postęp, a dzięki nowym lekom w przyszłości będzie ono jeszcze skuteczniejsze.

Połączenie leczenia farmakologicznego i rehabilitacji u większości pacjentów może zapobiegać uszkodzeniu stawów.

Należy również przykładać dużą wagę do psychologicznego wpływu choroby na dziecko i jego rodzinę. Choroby przewlekłe, takie jak MIZS to wyzwanie dla całej rodziny; oczywiście im cięższa postać choroby, tym trudniej jest sobie z nią radzić. Dziecku trudno będzie odpowiednio radzić sobie z chorobą, jeśli nie robią tego rodzice. Ponieważ są oni silnie związani ze swoim dzieckiem, chcąc chronić je przed wszelkimi możliwymi problemami, mogą stać się nadopiekuńczy.

Pozytywne nastawienie rodziców, którzy wspierają dziecko i zachęcają je do bycia tak samodzielnym, jak jest to możliwe mimo choroby, jest niezwykle cenne i pomaga dziecku radzić sobie z trudnościami związanymi z chorobą, pomyślnie układać relacje z rówieśnikami oraz rozwijać niezależną, zrównoważoną osobowość.

W razie potrzeby zespół reumatologii dziecięcej powinien zapewnić wsparcie psychospołeczne.

W radzeniu sobie z chorobą mogą pomóc rodzinie również stowarzyszenia rodzinne lub organizacje charytatywne.