

Anette Ebert/Gerd Horneff

Gelenkerkrankungen im Kindesalter

Schmerzen am Bewegungsapparat sind nach Infektionen der nächst häufige Grund für eine Vorstellung beim Kinderarzt. Die Prävalenz von Gelenkschmerzen im Kindesalter steigt von 4 % bei Schulkindern auf 18 % bei Jugendlichen. An einer akuten Arthritis erkranken jährlich 1 % der Kinder, chronisch entzündliche rheumatische Erkrankungen sind dagegen selten. Akute Arthritiden sind in der Regel infekassoziert, wobei virale Arthritiden und reaktive Arthritiden von der häufigen Lyme-Arthritis und einer septischen Arthritis unterschieden werden müssen. In der Differentialdiagnostik sind neben Anamnese und klinischem Befund bildgebende Verfahren nicht wegdenkbar. Die Synovialitis, klinisch erkennbar an Schwellung und Fluktuation ggf. einer Bewegungseinschränkung, ist sonographisch abbildbar mit Ergussbildung und Verbreiterung der Synovialis, bei der klinischen Hyperämie mit Rötung und Überwärmung, zeigen sich entsprechende Dopplersignalintensivierungen.

Die Powerdopplersonographie und auch die Kontrastmittelsonographie sind neue ergänzende Methoden. Die konventionelle Röntgendiagnostik dient bei der Erstvorstellung der Differentialdiagnostik und im Krankheitsverlauf dem Nachweis von Erosionen, Gelenkspaltverschmälerungen, Destruktionen, Fehlstellungen und Wachstumsstörungen sowie der Osteoporose.

Eine klassische Röntgenprogression wie bei der rheumatoiden Arthritis regelhaft schon während der ersten Erkrankungsjahre nachweisbar, darf bei Kindern und Jugendlichen nicht erwartet werden. Insbesondere Patienten mit einer persistierenden Oligoarthritis oder einer Rheumafaktor negativen Polyarthritis zeigen auch bei langjährigem Verlauf überwiegend keine erosiven Veränderungen. Diese sind aber bei Kindern mit systemischer Arthritis

(Still-Syndrom) und bei seropositiver Polyarthritis zu befürchten (Tabelle 1).

Systemische Arthritis (Still-Syndrom)

Die systemische JIA (SJIA, Still-Syndrom) gilt von allen JIA-Subtypen als besonders problematisch in Bezug auf Prognose und Behandlung. Sowohl monophasische als auch polyzyklische und persistierende Verläufe werden beschrieben. Sie macht 10 – 20 % aller juvenilen chronischen Arthritiden aus, tritt bei 50 % der Patienten bereits im Kleinkindalter auf und setzt mit schubweisem hohem Fieber ein.

Hinzu treten gewöhnlich Splenomegalie, Hepatomegalie, Lymphknotenschwellungen, Myokarditis und manchmal Perikarditis, außerdem Pleuritis, Peritonitis, Anämie, hohe Leukozytose, Hauterytheme im Rumpfbereich. Störungen der

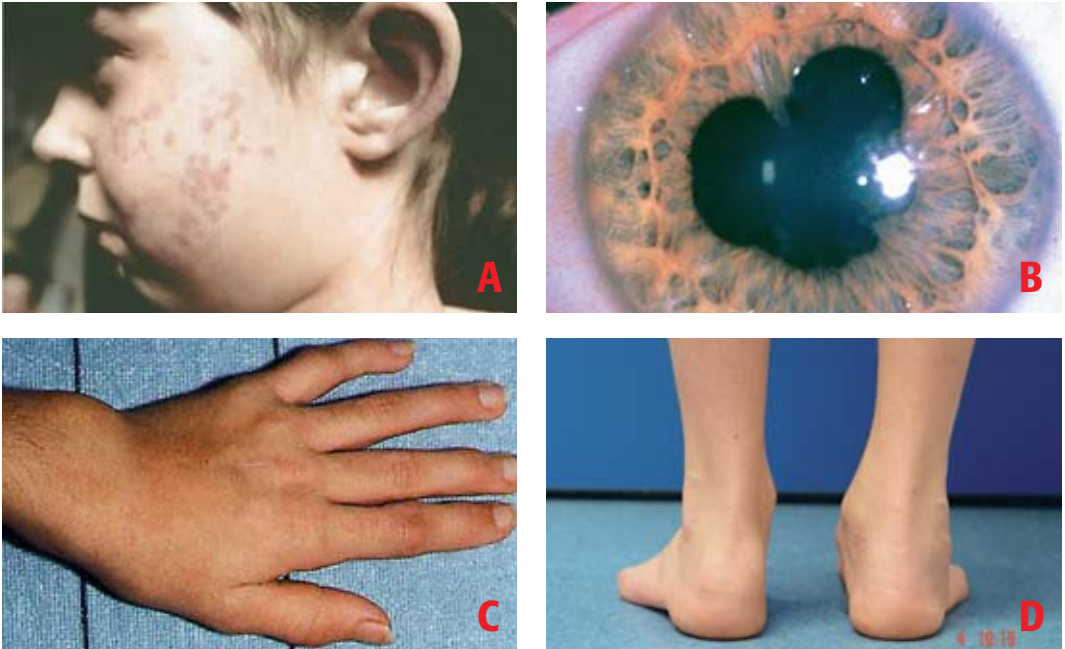
Nierenfunktion müssen an eine Amyloidose denken lassen, die besonders bei schweren Krankheitsverläufen komplizierend zu erwarten ist. Nichtmonophasische Verläufe zeigten bei Krankheitsbeginn häufiger eine Polyarthritis mit schlechter Prognose. Die Polyarthritis befällt in erster Linie Hand- und Hüftgelenke und bei 60 bis 70 % der Erkrankten die Halswirbelsäule, kann aber grundsätzlich an allen Gelenken beobachtet werden. Labormedizinisch zeigen sich eine starke Beschleunigung der BSG, hohe CRP-Werte, Leukozytose bis 50 000 mm, Thrombozytose und Anämie. Die Krankheit hinterlässt schwere Schäden an Gelenken - Ankylosen in Fehlstellung, Luxationen - und an der Halswirbelsäule mehr oder weniger ausgedehnte Synostosen.

Seronegative Polyarthritis

Diesen Subtyp der kindlichen Poly-

Tabelle 1: Subtypen der JIA

Subtypen	Gelenkbefall	Alter	Labor	Extraartikuläre Manifestation	Ausschlussparameter, für Subtypklassifikation
Typ 1 Systemische Arthritis (Still-Syndrom)	jeder Gelenkbefall möglich	15%, beginnt vor 6.LJ, _=_	CRP_ BSG_ Leukozytose, Thrombozytose	Fieberspitzen, Exanthem, Hepatomegalie, Splenomegalie, Lymphadenopathie, Perikarditis, Pleuritis, Vaskulitis, Minderwuchs	Alle fieberhaften Infektionen, hereditäre Fiebersyndrome
Typ 2 seronegative Polyarthrit	symmetrisch, alle Gelenke, besonders Hand und Finger	30%, beginnt um das 8.LJ, _=_	Rheumafaktoren Negativ*	Subfebrile Temperaturen, Tenosynovitis, Uveitis,	Rheumafaktoren*, Psoriasis#, Systemische Arthritis
Typ 3 seropositive Polyarthrit	symmetrisch, alle Gelenke, besonders Hand und Finger	10%, beginnt nach 10.LJ	Rheumafaktoren Positiv* CRP_ BSG_	Subfebrile Temperaturen, Tenosynovitis, Episcleritis, Vaskulitis, Rheumaknoten	Psoriasis#, Systemische Arthritis
Typ 4 Oligoarthrit	Asymmetrisch, Oligoarthrit der unteren Extremität (Sprung-, Kniegelenk)	30-40%, beginnt um 5.LJ, _>_	ANA pos.	Chronische Uveitis	Rheumafaktoren*, Psoriasis, HLA-B27+ Jungen > 6 Jahren, Positive Familienanamnese für Psoriasis oder Spondylarthropathie, Systemische Arthritis
Typ 4a Extended Oligoarthrit	nach 6 Monaten > 4 Gelenke, im Verlauf symmetrischer Befall	30-40%, beginnt um 5.LJ, _>_	ANA pos.	Chronische Uveitis	Wie Typ 4
Typ 5 Arthritis und Enthesitis	Arthritis und/oder Enthesitis. Id.R. Befall unterer Extremitäten	besonders _ Alter 6 Jahre	HLA B27 pos. (keine Diagnosevoraussetzung)	Enthesitis, akute anteriore Uveitis	Rheumafaktoren*, Psoriasis#
Typ 6 Psoriasis und Arthritis	jeder Gelenkbefall möglich, auch Finger/Zehen im Strahl, Daktylitis	5-10%	ANA und HLA B27	Psoriasis, chronische Uveitis	Rheumafaktoren*, HLA-B27+ Jungen > 6 Jahren, Systemische Arthritis
Typ 7 Nicht eindeutig klassifizierbar					Keine



■ *Abb. 1 :Klinische Präsentation bei Patienten mit juveniler idiopathischer Arthritis: A) Exanthem bei systemischer Arthritis (Still-Syndrom), B) Kleeblattpupille bei chronischer Uveitis anterior aufgrund hinterer Synechien, C) typische Bayonettfehlstellung und Handskoliose nach langjährigem Verlauf einer Handgelenkarthritis im Wachstumsalter, D) Sprunggelenkarthritis rechts und Achillessehnenenthesitis links bei einem Jungen mit HLA-B27 assoziierter JIA*

arthritis findet man bei 20 bis 30 % aller Kinder mit einer JIA. Rheumafaktoren lassen sich nicht nachweisen, die Laborwerte bleiben im Normbereich. Die Krankheit tritt in allen Altersgruppen auf, bei Mädchen etwas häufiger. Nach anfänglichem Befall nur einiger Gelenke erkranken später symmetrisch viele oder alle Gelenke einschließlich der Kiefergelenke und der Halswirbelsäule, die Synovialmembranen der Beuge- und Strecksehnen an den Händen und die Bursen.

Seropositive Polyarthritis

An der seropositiven Polyarthritis erkranken weniger als 5-10 % aller

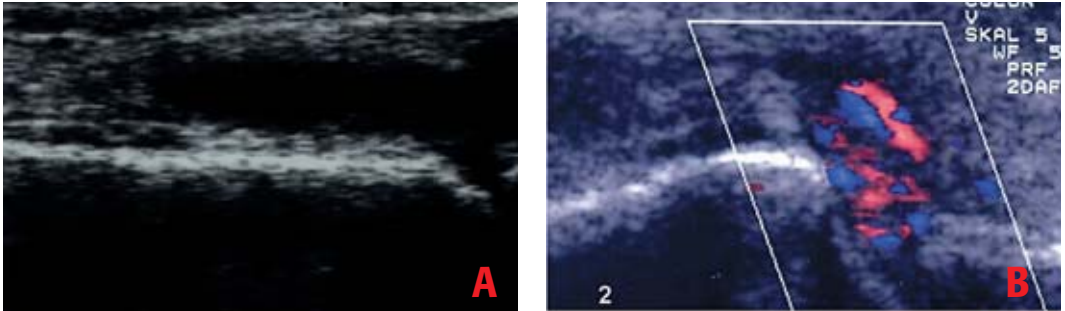
Betroffenen. Sie entspricht klinisch der adulten rheumatoiden Arthritis und befällt bevorzugt Mädchen ab der Pubertät. Betroffen werden von der rasch progredienten Erkrankung symmetrisch in erster Linie die Hand- und Fingergelenke sowie die Fußgelenke, seltener die Kniegelenke, die Ellenbogen- und die Schultergelenke, nur manchmal die Hüftgelenke. Rheumaknoten werden auch beobachtet.

Im Serum sind IgM-Rheumafaktoren und teilweise auch anti-CCP-Antikörper nachweisbar und die Entzündungsparameter sind regelmäßig erhöht. Bei mehr als 50 % der

Patienten lassen sich antinukleare Antikörper feststellen.

Persistierende und erweiterte Oligoarthritis

Diese Form der JIA stellt ca. 50% aller Erkrankten dar, zwei Drittel davon sind Mädchen. Der Erkrankungsbeginn liegt zwischen dem 1. und dem 6. Lebensjahr mit einem Gipfel im Kleinkindalter. Die Arthritis verläuft monoartikulär oder oligoartikulär. Hauptsächlich betroffen sind asymmetrisch die Kniegelenke und die Sprunggelenke, seltener die Hand- und Fingergelenke sowie die Beuge- und Strecksehnen der Hand und die Ellenbogenge-



■ Abb. 2: Sonografischer Nachweis einer ausgeprägten Ergussbildung mit synovialer Verbreiterung (A), Dopplersignalintensivierung in der Synovialis (B)

lenke. Die stammnahen Gelenke, die Kiefergelenke und die Halswirbelsäule erkranken nur ausnahmsweise. Werden nach den ersten 6 Erkrankungsmonaten mehr als 4 Gelenke befallen, wird die Erkrankung als „extended“ Oligoarthritis klassifiziert. Verlauf und Prognose entsprechen dann der der seronegativen Polyarthrit. Eine chronische Uveitis anterior (Iridozyklitis) tritt bei etwa 50 % der Patienten auf. Regelmäßige ophthalmologische Untersuchungen haben einen nachgewiesenen Vorteil und sind unbedingt erforderlich.

Die Entzündungsparameter im Serum können erhöht oder praktisch normal gefunden werden, bei 4 Fünftel der Patienten lassen sich im Serum antinukleare Antikörper nachweisen.

Enthesitis assoziierte Arthritis

Jungen machen 70 bis 80 % der Erkrankten aus. Die Krankheit beginnt nach dem 6. Lebensjahr, bevorzugt am Knie-, Sprung- oder Hüftgelenk oder im Bereich des Fußes. Insertionstendopathien vor allem im Bereich der Ferse sind typisch. Akute einseitige Uveitiden

mit günstiger Prognose treten bei 10 % der Patienten auf. Ein Befall der (Lenden-) Wirbelsäule, der Iliosakralfugen, der Kostotransversalgelenke und der Kostosternalgelenke kann als juvenile Spondylarthritis klassifiziert werden.

Psoriasis & Arthritis

Bei etwa der Hälfte der Patienten tritt zunächst die Arthritis auf, bei den anderen erst die Psoriasis. Bei gemeinsamem Vorliegen von Arthritis zusammen mit typischen Hautveränderungen ist die Diagnose einfach. Wenn psoriasistypische

Tabelle 2: Langzeitprognose der JIA

	Remission	Erosive Veränderungen	Funktionseinschränkungen
Systemische Arthritis (Still-Syndrom)	50 %	45 %	45 %
seronegative Polyarthrit	30 %	50 – 60 %	50 – 55 %
seropositive Polyarthrit	10 %	70 – 80 %	70 %
Oligoarthritis	80 %	15 – 20 %	25 – 30 %
Extended Oligoarthritis	10 %	15 – 20 %	25 – 30 %
Arthritis und Enthesitis	10 %	5 – 50 %	40 – 50 %
Psoriasis und Arthritis	k. A.	k. A.	k. A.



■ *Abb. 1: Radiologische Befunde bei Patienten mit juveniler idiopathischer Arthritis: A) Os carpalia bei destruierender Handgelenksarthritis im Wachstumsalter, B) Ankylosierende Spondylarthritis bei einem Jungen mit HWS-Beteiligung eines Still-Syndroms, C + D) mutilierende Polyarthritis mit Wachstumsstörungen bei Psoriasisarthritis im Wachstumsalter*

Hautveränderungen fehlen, aber wenigstens zumindest 2 weitere Kriterien, Psoriasis bei erstgradig Verwandtem, Daktylitis oder Nagelbefall (Tüpfel oder Onycholyse) zumindest 2 Tüpfel an 1 oder mehr Nägeln erkennbar sind wird die Diagnose ebenfalls gestellt. Der Nachweis von Rheumafaktoren (wiederholt Abstand von > 3 Monaten) oder Zeichen der systemischen Arthritis sind Ausschlussfaktoren. Die Psoriasisarthritis kann einem chaotischen Verteilungsmuster entsprechen. Radiologische Beson-

derheiten sind wie bei der Psoriasisarthritis des Erwachsenen durch das Nebeneinander von Knochenabbau und Knochenanbau und eine zum Teil zur Mutilation führenden Aggressivität gekennzeichnet.

Die Prognose der JIA ist durch die Persistenz der Gelenkerkrankungen mit der arthritischen Aktivität, den Schädigungen durch Gelenkdeformierungen und Zerstörungen, lokalen Wachstumsstörungen sowie der Entwicklung von Klein- oder Minderwuchs oder durch die Organschäden bedingt. Das modern formulierte Therapieziel der Remission soll den Patienten von den Beschwerden vollständig befreien und langfristig Schädigungen verhindern. Dies erscheint zumindest für einen Teil der Patienten durch Einsatz moderner Medikamente, ins-

besondere Immunsuppressiva und Biologika heute erreichbar. Für eine optimale Prognose ist eine rechtzeitige Diagnose und eine kontinuierliche Verlaufsuntersuchung erforderlich, wobei neben der klinischen, auch die bildgebende Diagnostik unverzichtbar sind, zu denen heute die Sonographie, die konventionelle Radiologie und insbesondere die Kernspintomographie zu zählen sind.

▶ Dr. Anette Ebert
 ASKLEPIOS
 Klinik Sankt Augustin GmbH
 Abteilung für Allgemeine Kinder- und Jugendmedizin
 Arnold-Janssen-Straße 29
 53757 SANKT AUGUSTIN
 Prof. Dr. med. Gerd Horneff
 - Anschrift wie oben -