

Juvenile Spondylarthropathie oder Enthesitis assoziierte Arthritis

Befragt man erwachsene Patienten mit Morbus Bechterew, so kann sich jeder Zehnte daran erinnern, dass er schon als Kind oder Jugendlicher erste Krankheitszeichen bemerkte. Beginnt die Erkrankung vor dem 16. Geburtstag werden die typischen Symptome unter der Diagnose „juvenile Spondylarthropathie“ zusammengefasst.

Wie aber äußert sich die Erkrankung beim Kind und Jugendlichen?

Typischerweise liegt der Krankheitsbeginn im Schulalter, meist erst nach dem 8.-10. Lebensjahr. Kleinkinder erkranken nur ausnahmsweise an dieser Form der Arthritis. Jungen sind deutlich häufiger betroffen als Mädchen. Die Krankheit zeigt eine genetische Veranlagung, die zum einen durch den Nachweis des Erbfaktors HLA B 27 bei über 80% der Patienten zum Ausdruck kommt. Zum anderen aber auch durch eine positive Familienanamnese, d.h. bei vielen Kindern ist ein Verwandter von einem Morbus Bechterew oder einer ähnlichen Krankheit betroffen. Anfangs werden die Beschwerden beim Kind gern als „Wachstumsschmerzen“ eingestuft oder mit einem vorausgegangenen Unfall in Verbindung gebracht. Tatsächlich löst bei einigen wenigen Patienten ein Sturz aufs Gelenk die rheumatische Entzündung aus. Häufiger beobachtet man den Krankheitsbeginn nach vorausgegangenen Infektionen, insbesondere nach Magen-Darm-Infekten. Bei den meisten Kindern lässt sich jedoch keine äußere Ursache finden.

Klinisches Bild

Erstes Symptom im Kindesalter ist meist die Arthritis an einem oder auch an mehreren Gelenken. Am häufigsten erkranken Knie-, Sprung- und Hüftgelenke, aber auch andere große Gelenke wie Handgelenk, Ellbogen oder Schulter sind bei einigen Kindern betroffen. Oft befällt die Arthritis auch einzelne Finger- oder Zehngelenke. Am wachsenden Skelett des Kindes kann die Arthritis Wachstumsstörungen hinterlassen. Diese äußern sich unterschiedlich je nach Alter und Gelenkbefall. Bei frühem Erkrankungsbeginn bewirkt die Entzündung am Kniegelenk einen Wachstumsschub, das betroffene Bein wird länger Erkrankt dagegen das Sprunggelenk, bleibt der ganze Fuß im Wachstum oft zurück, da sich hier die fehlende Belastung ungünstig auf das Wachstum auswirkt. Diese Veränderungen sind reversibel. Bei guter Therapie gleicht das noch

verbleibende Wachstum den Beinlängenunterschied oder die Fußgröße wieder aus. An den Fingern oder Zehen bleibt gelegentlich eine Verkürzung zurück, da sich die betroffenen Wachstumsfugen vorzeitig schließen. Einige Patienten klagen schon zu Beginn der Erkrankung über Fersenschmerzen. Im weiteren Verlauf tritt dieses beim Morbus Bechterew bekannte Symptom bei etwa 30-40% der Jugendlichen auf. Dabei handelt es sich um Sehnenansatzbeschwerden, die als Enthesopathie oder auch Enthesitis bezeichnet werden. Am Fersenbein kann sowohl der hintere Anteil mit dem Ansatz der Achillessehne betroffen sein, als auch der untere Bereich, an dem die Fußsohlenmuskulatur ansetzt. Enthesopathien können auch an anderen Stellen, z.B. unterhalb des Kniegelenkes, am Beckenkamm oder Schulterblatt auftreten. Für die Diagnose im Kindes- und Jugendalter sind die Sehnenansatzbeschwerden ein wichtiger Hinweis, da die Gelenksymptome sich von anderen rheumatischen Erkrankungen kaum unterscheiden. Beim erwachsenen Patienten mit Morbus Bechterew stehen die Rückenbeschwerden meist im Vordergrund, was die Diagnose erleichtert. Im Kindesalter sind Rückenschmerzen eher die Ausnahme. Erst ab etwa dem 14. Lebensjahr werden Klagen über morgendliche Beschwerden in der Lendenwirbelsäule oder Rückenschmerzen nach längerem Sitzen häufiger. Ursache der Beschwerden ist meist eine Sakroiliitis, die durch genaues Befragen und Untersuchen diagnostiziert werden kann.

Die Kinder selbst bezeichnen ihre Iliosakralschmerzen oft als „Hüftschmerzen“, zeigen dabei auf die seitliche oder hintere Beckenregion. Typisch sind ausstrahlende Schmerzen übers Gesäß bis zur Kniekehle, jedoch nie bis in den Unterschenkel. Gelegentlich berichten Kinder oder Eltern über ein plötzliches Zusammensacken des Beines. Die Schmerzen in der Lendenwirbelsäule entstehen oft sekundär durch eine Schonhaltung des Beckens bei schmerzhaften Iliosakralgelenken. Dabei wird die Wirbelsäule fehlbelastet und reagiert mit Schmerzen, welche die eigentlichen Iliosakralschmerzen überlagern können. Selten sind entzündliche Veränderungen an den Wirbelgelenken oder den Sehnenansätzen im Wirbelsäulenbereich Ursache für die Rückenschmerzen, die dann oft auch in der Brustwirbelsäule lokalisiert sind. Die Beweglichkeit der Wirbelsäule kann dabei schmerzhaft eingeschränkt sein. Versteifende Veränderungen und Verknöcherungen sind beim Kind und Jugendlichen jedoch nicht zu befürchten. Beim jugendlichen Patienten ist ebenso wie beim Erwachsenen die akute Iridozyklitis als Begleitsymptom bekannt. Sie betrifft etwa jedes zehnte Kind und geht fast immer mit starken Schmerzen, Rötung des Auges und Lichtscheu einher. Gelegentlich findet der

Augenarzt auch Entzündungszeichen in der Vorderkammer ohne dass der Patient Beschwerden äußert. Es ist deshalb sinnvoll, das erkrankte Kind regelmäßig zum Augenarzt zu schicken.

Prognose

Die Arthritis am Knie- und Sprunggelenk kann meist gut behandelt und zur Ruhe gebracht werden. Die Entzündung am Hüftgelenk erweist sich dagegen eher als problematisch. Sie führt nicht selten zur Zerstörung von Knorpel und Knochen und damit zu einer bleibenden Schädigung des Gelenkes. Schmerzen und Bewegungseinschränkung nehmen zu und können den Alltag des Jugendlichen erheblich beeinträchtigen. Gelegentlich wird bei diesen Patienten schon im frühen Erwachsenenalter ein Gelenkersatz notwendig. Auch das Handgelenk oder betroffene Zehengelenke sind empfindlich und neigen zu zerstörenden Veränderungen. Wichtig für die Prognose ist eine frühzeitige Therapie, mit der bei den meisten Kindern ein zerstörender Verlauf aufgehalten werden kann. Man schätzt, dass nur etwa 10 bis 15% der Kinder mit den geschilderten Symptomen im Erwachsenenalter versteifende Wirbelsäulenveränderungen bekommen. Die Iridozyklitis verläuft im Allgemeinen gutartig. Die Entzündung klingt unter lokaler Therapie innerhalb von Tagen bis Wochen ab. Bleibende Schäden am Auge sind selten und treten nur nach häufigen und schweren Schüben oder bei unzureichender Behandlung auf.

Nomenklatur und Klassifikation

Die Einteilung und Bezeichnung der kindlichen Arthritis ist derzeit Gegenstand zahlreicher Diskussionen, da eine neue international einheitliche Definition die bisher gebräuchliche Klassifikation abgelöst hat. Dies gilt auch für die Spondylarthropathien im Kindesalter. Bisher wurden die Kinder mit Arthritis und/ oder Enthesitis in die Subgruppe „Oligoarthritis Typ II“ im Rahmen der übergreifenden Diagnose „juvenile chronische Arthritis“ eingeteilt. Wenn zusätzlich eine Sakroiliitis auftrat, sprach man von einer juvenilen Spondylarthritiden, oder auch einer Spondylitis ankylosans. Manche Kinderrheumatologen bezeichnen dieses Stadium auch als juvenile Spondylitis ankylosans. Nach der neuen Nomenklatur werden die kindlichen Arthritiden unter der Diagnose „juvenile idiopathische Arthritis“ zusammengefaßt, die sich in mehrere Kategorien unterteilt (Tabelle 1). Die Spondylarthropathien werden überwiegend der Kategorie „Enthesitis assoziierte Arthritis“ zugeordnet (Tabelle 2). Einige Patienten gehören aber auch zur Untergruppe „Oligoarthritis“ oder zur „Psoriasisarthritis“, bei der es neben weiteren Verlaufsformen auch einen

spondylarthritischen Verlauf gibt. Durch diese Aufteilung wird die neue Klassifikation den kindlichen Spondylarthropathien wenig gerecht. Viele Kinderrheumatologen neigen deshalb dazu, sie als eigenständige Krankheitsbilder, ähnlich wie beim Erwachsenen, darzustellen.

Therapie

Eine effektive Behandlung erfordert immer die Betreuung in einem Team von Therapeuten. Der Kinderrheumatologe koordiniert die Therapie und überwacht die ärztlich- medikamentösen Maßnahmen. Die Arthritis wird zunächst mit entzündungshemmenden Medikamenten behandelt. In einzelnen Gelenken kann die Entzündung auch durch Einspritzung von Cortison ins Gelenk zur Ruhe gebracht werden. Bleibt die Krankheit über Monate aktiv und drohen Gelenkschädigungen wird eine antirheumatische Basistherapie erforderlich. Diese erfolgt mit Medikamenten wie z.B. dem Sulfasalazin (Azulfidine) oder auch mit Immunsuppressiva (Methotrexat, Imurek). Im Vordergrund der Behandlung stehen bei den kindlichen Spondylarthropathien die Physiotherapie sowie physikalische Maßnahmen. Sie dienen in erster Linie der Schmerzlinderung und Bewegungserweiterung. In der Krankengymnastik werden akut entzündete Gelenk vorsichtig durchbewegt, Gelenkkontrakturen durch Dehnen der verkürzten Strukturen schrittweise gelöst. Erst dann können Übungen zum Aufbau der geschwächten Muskulatur und zur Bewegungsschulung übernommen werden. Wichtig ist eine frühzeitige Behandlung der Wirbelsäule und des Beckens.

Die Ergotherapie unterstützt die krankengymnastischen Maßnahmen. Beim kreativen Arbeiten mit unterschiedlichen Materialien lernen die Kinder, ihre Gelenke sinnvoll einzusetzen und gegebenenfalls zu schonen. Individuell angefertigte Handschienen schützen betroffene Handgelenke vor Fehlstellungen. Der Umgang mit den Schienen, insbesondere das Schreiben, muss in der Ergotherapie erlernt werden. Physikalische Maßnahmen bewirken eine effektive Schmerzlinderung. Bei Rückenbeschwerden helfen Wärmepackungen, Massagen, Elektro- oder Ultraschalltherapie. Auch die Enthesopathien sprechen gut auf eine Ultraschallbehandlung an. Für entzündete Gelenke oder Sehnenansätze eignen sich lokale Kältepackungen.

Die soziale Betreuung beim Kind und Jugendlichen konzentriert sich auf eine Führung der ganzen Familie. Der Alltag mit dem kranken Kind muss oft neu gestaltet werden. Wichtig sind Hilfen für einen reibungslosen Schulunterricht, der das Kind mit seinen kranken Gelenken entlastet. Dazu

gehört z.B. eine Verlegung des Klassenzimmers ins Erdgeschoss, die Verordnung eines 2. Satzes Schulbücher oder eine Schreibverlängerungen bei Schularbeiten. Schulabgänger müssen über ihre beruflichen Möglichkeiten und über Erleichterungen im Berufsalltag informiert und beraten werden. Wenn die Erkrankung das Kind und seine Familie übermäßig belastet, sollte frühzeitig eine psychologische Betreuung eingeleitet werden. Sie ist auch wichtig für Jugendliche, die auf Grund der Erkrankung im Freundeskreis nicht mehr mithalten können und sich zurückziehen.

OÄ Dr. Renate Häfner

Deutsches Zentrum für Kinder- und Jugendrheumatologie

Gehfeldstraße 24

82467 Garmisch-Partenkirchen

Telefon: 08821-7010

Telefax: 08821-73916

E-Mail: info@rheuma-kinderklinik.de

Homepage: www.rheuma-kinderklinik.de

Weiterführende Literatur:

M. Spamer, R. Häfner, H. Truckenbrodt: Physiotherapie in der Kinderrheumatologie. Das Garmischer Behandlungskonzept. Richard Pflaum Verlag 2001.

H. Truckenbrodt, R. Häfner: Die juvenilen Spondylarthropathien als mögliche Vorstufen der Spondylitis ankylosans. In: K.L.Schmidt (Hrsg): Ankylosierende Spondylitis. Rheumatologie, Orthopädie 12., Novartis Pharma Verlag, Nürnberg 2001.

Tabelle 1: Die Verlaufsformen (Kategorien)

der juvenilen idiopathischen Arthritis

(ILAR-Kriterien, Durban 1997)

1. Systemische Arthritis
2. Oligoarthritis
3. Rheumafaktor-negative Polyarthritis
4. Rheumafaktor-positive Polyarthritis
5. Psoriasisarthritis
6. Enthesitis assoziierte Arthritis
7. Andere Arthritis

Tabelle 2: Die Enthesitis assoziierte Arthritis

als Kategorie der juvenilen idiopathischen Arthritis

Definition:

1. Arthritis und Enthesitis

Oder:

2. Arthritis oder Enthesitis

mit mindestens 2 der folgenden Merkmale:

- Iliosakraler Druckschmerz und / oder entzündlicher Wirbelsäulenschmerz
- Nachweis des HLA B 27
- Familienanamnese für eine HLA B 27 assoziierte Erkrankung
- Iridozyklitis, meist verbunden mit Schmerz, Rötung und Lichtscheu
- Junge mit Beginn der Arthritis nach dem 8. Lebensjahr