

Enthesitis assoziierte Arthritis ERA-JIA (ICD 10: M08.1-)

Johannes-Peter Haas, Garmisch-Partenkirchen

Erkrankungsdefinition nach ILAR [1]: Arthritis und Enthesitis (d.h. Entzündung am Knochenansatz von Sehnen, Bändern, oder Faszien) oder Arthritis und mindestens 2 der folgenden Kriterien:

- Junge mit Erkrankungsbeginn > 6 Jahren
- HLA B27-Nachweis
- Druckschmerz über den Iliosakralgelenken und/oder entzündlicher Rückenschmerz lumbosakral
- akute (symptomatische) anteriore Uveitis
- ankylosierende Spondylitis
- enthesitisassoziierte Arthritis, Sakroiliitis bei entzündlicher Darmerkrankung, Reiter-Syndrom oder akute anteriore Uveitis bei einem Angehörigen ersten Grades

Ausschlusskriterien:

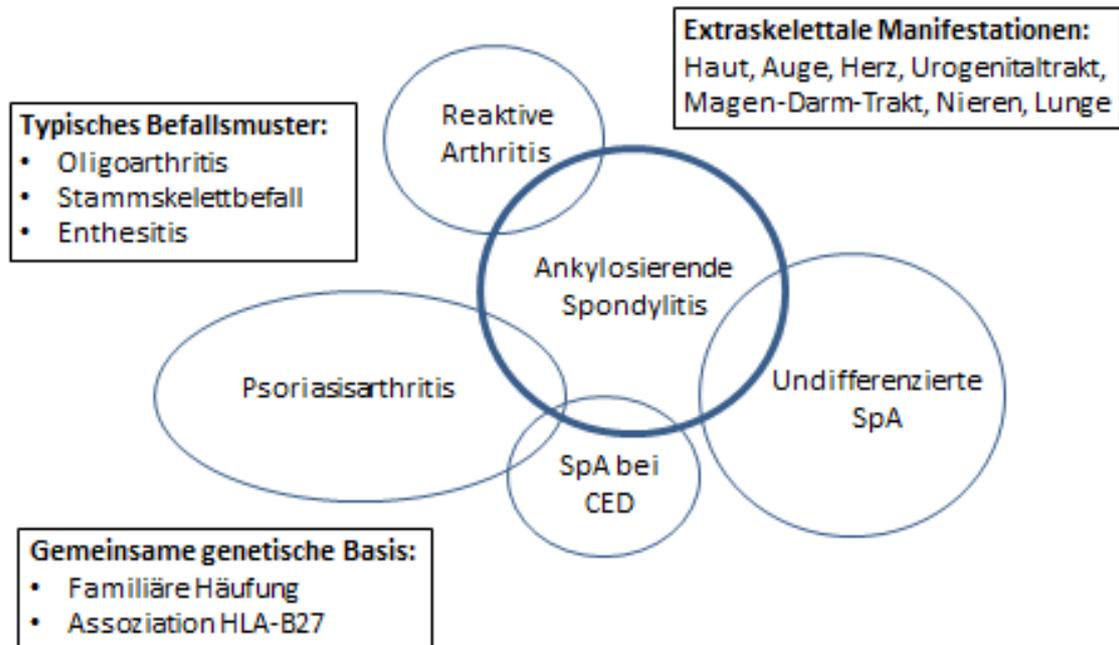
- Psoriasis beim Patienten oder einem Verwandten ersten Grades
- IgM Rheumafaktor (RF-) Nachweis bei zwei Untersuchungen im Abstand von mindestens 3 Monaten
- Zeichen einer systemischen Arthritis

Die Gruppe der mit einer Enthesitis vergesellschafteten JIA umfasst die verschiedenen Erscheinungsformen der juvenilen Spondylarthritis [2]. Neuere Untersuchungen gehen von einem Anteil von ca. 15% bei der JIA aus [3]. Ähnlich den Spondylarthritiden des Erwachsenenalters (siehe Abbildung) handelt es sich um eine Gruppe von Erkrankungen mit einem typischen Befallsmuster, einer gemeinsamen genetischen Basis und häufigen extraskelettalen Manifestationen. Der Erkrankungsbeginn liegt selten vor dem 6. Lebensjahr mit einem Gipfel um das 10. Lebensjahr. Die ERA-JIA zeigt eine Häufung für das männliche Geschlecht (w:m = 1:4). Initial findet sich meist eine asymmetrische Arthritis an einem der grossen Gelenke der unteren Extremität und/oder eine Enthesitis meist der Achillessehne. Neben einer Enthesiopathie

(Achillessehne, Plantaraponeurose, Sehnenansätze am Trochanter major, am Knie und Sprunggelenk) sind eine Tarsitis, eine Coxitis, die Manifestation an Gelenken im Schultergürtelbereich typisch. Ist nur eines dieser Symptome ausgeprägt, müssen mindestens zwei weiteren Kriterien wie: Ileosakralgelenk oder Wirbelsäulenbefall, positiver Befund bezüglich HLA-B27, eine positive Familienanamnese für HLA-B27 assoziierte Erkrankungen, eine akute Uveitis anterior oder eine oligoartikuläre Manifestation beim Knaben nach dem 8. Lebensjahr vorhanden sein.

Bis zu 50% der Patienten entwickeln im Verlauf der Erkrankung eine Beteiligung des Achsenskeletts mit eingeschränkter Wirbelsäulenbeweglichkeit und Beteiligung der Ileosakralgelenke [4]. Ein ankylosierender Umbau der Wirbelsäule mit Osteophyten und Syndesmophyten findet jedoch zumeist erst ab der zweiten Lebensdekade statt. Bei Patienten mit mehr als 5-jährigem Erkrankungsverlauf haben etwa 10% eine polyartikuläre Verlaufsform. Nur wenige Patienten entwickeln antinukleäre Antikörper oder positive Rheumafaktoren. Es besteht eine starke genetische Disposition. Bis zu 60% der Patienten haben einen Verwandten 1. oder 2. Grades, der ebenfalls an einer Spondylarthropathie leidet. Die signifikante Assoziation mit dem Merkmal HLA-B27, das 90% der Patienten dieser Gruppe tragen, spricht ebenfalls für einen starke genetische Komponente [5]. Die ERA-JIA hat ein hohes Risiko für die Uveitis anterior, die bis zu 10% der Patienten mindestens einmal im Verlauf der Erkrankung durchmachen [6].

Abbildung: Spondylarthritiden



Literatur

1. Petty, R.E., et al., *International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001*. J Rheumatol, 2004. **31**(2): p. 390-2.
2. Haas, J.P., Häfner, R., Truckenbrodt, H., *Juvenile Idiopathische Arthritis*, in *Checkliste: Rheumatologie*, B. Manger, Schulze-Koops, H., Editor. 2012, Georg Thieme Verlag: Stuttgart - New York. p. 377 - 400.
3. Minden, K., et al., *Long-term outcome in patients with juvenile idiopathic arthritis*. Arthritis Rheum, 2002. **46**(9): p. 2392-401.
4. Flato, B., et al., *Long-term outcome and prognostic factors in enthesitis-related arthritis: a case-control study*. Arthritis Rheum, 2006. **54**(11): p. 3573-82.
5. Brunner, H.I., et al., *Class I associations and frequencies of class II HLA-DRB alleles by RFLP analysis in children with rheumatoid-factor-negative juvenile chronic arthritis*. Rheumatol Int, 1993. **13**(2): p. 83-8.
6. Heiligenhaus, A., et al., *[Epidemiology of uveitis in juvenile idiopathic arthritis from a national paediatric rheumatologic and ophthalmologic database]*. Klin Monbl Augenheilkd, 2005. **222**(12): p. 993-1001.