





Beteiligung der Wirbelsäule in der Kinderreumatologie

Dr. med. Aleš Janda, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ulm

11. Informationstag für Eltern rheumakranker Kinder und Jugendlicher, Freiburg, 10.11.2019


1



Wirbelsäule = Säule des Lebens

Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Aleš Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

2




Muskuloskeletale Schmerzen im Kindesalter

- 10-20% aller Schulkinder sind von muskuloskeletalen Schmerzen betroffen
- Etwa 7% aller pädiatrischen Konsultationen erfolgen aufgrund von muskuloskeletalen Schmerzen, besonders Gelenkschmerzen
- 33% Knie
- 28% Ellenbogen- und Handgelenke
- 18% Weichteil (Muskelschmerzen)
- 8% Fersen
- 6% Hüfte
- 6% Rückenschmerzen

Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Aleš Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

3




Wörterbuch (Terminologie)

Termin	Bedeutung	Beispiel
Osteo-	Assoziiert mit Knochen	Osteopathie
Chondro-	Assoziiert mit Knorpel	Chondropathie
Spondyl-	Assoziiert mit Wirbeln	Spondylitis
Myelo-	Mark (z.B. Knochenmark)	Osteomyelitis
Sakro-	Os sacrum, Teil des Beckens	Sakroiliitis
-iliitis	Os ileum, Teil des Beckens	Sakroiliitis
Enthese	Sehnenansatz	Enthesitis
Ankylosis	Steifigkeit, Zusammengewachsen	Ankylosierende Spondylitis
Myo-	Muskulär	Myalgie
-algie	schmerzhaft	Myalgie
-itis	Entzündliches Geschehen	Arthritis
-osis	Destruktion	Arthrosis
Morbus	Erkrankung	Morbus Bechterew
Idiopathisch	Unklarer Genese	Juvenile idiopathische Arthritis

Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Aleš Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg


4



Mechanische Ursachen: Bandscheibenvorfall

Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Aleš Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

5



Mechanische Ursachen: Fehlkörperhaltung ...

Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Aleš Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

6

Morbus Scheuermann (Osteochondrose)



- Juvenile Verknöcherungsstörung der Wirbelsäule, v.a. BWS und LWS
- Häufigste Wirbelsäulenerkrankung im Jugendalter
- Das typische Alter: 8-14 Jahre
- Jungen sind häufiger betroffen als Mädchen

Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

7

Benigner Tumor: Osteoidosteom



- Tumor, der von den Osteoblasten ausgeht
- Es handelt sich um eine relativ häufige Erkrankung,
- Die Erkrankung tritt vor allem zwischen dem 11. und dem 20. Lebensjahr auf.
- Maligne Variante -> Osteosarkom

Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

8

Maligne Erkrankungen: Leukämie



Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

9

Infektiöse Erkrankungen: Osteomyelitis



- Akute, subakute Entzündung
- Generalisierte Symptome
- Fieber, Malaise
- Antibiotische Therapie

Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

10

Endokrine/Stoffwechselerkrankungen



Hypophosphatämie
Hypoparathyreoidismus
Hyperthyreose
Hypogonadismus
Hyperkortikalismus
Rachitis

Oft -> sekundäre Osteoporose

Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

11

Rheuma = chronische Entzündung

Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

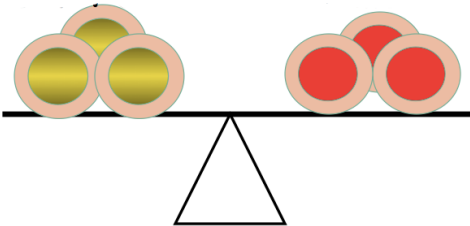
12

Normales Immunsystem

Balance zwischen Immunzellen, die

Erkennen von krankmachenden Fremd-Antigenen (z.B. Bakterien, Viren)

Vermeiden von Angriff gegen Selbst-Antigene (z.B. DNA)



Wirbelklinik & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

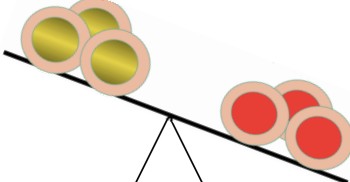
13

Entstehung von Autoimmunerkrankung

Defekte Balance zwischen Immunzellen, die

Erkennen von krankmachenden Fremd-Antigenen (z.B. Bakterien, Viren)

Vermeiden von Angriff gegen Selbst-Antigene (z.B. DNA)



→ Bildung von Auto-Antikörpern und Schäden durch schwere Entzündungsreaktionen und Zellerstörung

Wirbelklinik & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

14

Gelenkrheuma – Pathogenese

Chronische Entzündung der Gelenkschleimhaut (Synovia)

- verdickt
- vermehrt durchblutet
- vermehrt Entzündungszellen
- Knorpel- und Knochen-schäden

Wirbelklinik & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

15

Laborparameter: Antinukleäre Antikörper (ANA)

- 15-20% der gesunden Kinder positiv
- Unterschiedliche Mustern hängen mit den Zielstrukturen zusammen
- Bei Kindern mit JIA erhöhtes Risiko einer Uveitis

Wirbelklinik & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

16

Laborparameter: Rheumafaktor (RF)

- Autoantikörper gegen Immunglobulin G
- Meistens assoziiert mit schlechter Prognose

Wirbelklinik & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

17

Laborparameter: HLA B27

- HLA-B27 bei ca. 12% der Bevölkerung (davon nur ca. 1% an Rheuma erkrankt)
- Kreuzreaktion bei Antigenpräsentation via HLA-B27: Yersinien, Salmonellen, Shigellen, Klebsiellen.
- HLA-B27-positive Zellen haben niedrigere Kapazität die intrazellulär eingedrungene Infektionserreger (z.B. Yersinien) abzutöten

Wirbelklinik & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

18

Arthritis im Kindesalter: Definition und Klassifikation

= eine heterogene Gruppe von Erkrankungen mit chronischer Gelenkentzündung unbekannter Ursache

Klassifikation nach	ACR	EULAR	ILAR
Terminus	Juvenile rheumatoide Arthritis (JRA)	Juvenile chronische Arthritis (JCA)	Juvenile idiopathische Arthritis (JIA)
Erkrankungsbeginn	< 16 Jahre	< 16 Jahre	< 16 Jahre
Mindestdauer der Gelenkentzündung	6 Wochen	3 Monate	6 Wochen
Zahl definierter Subgruppen	3	3	7
Ausschluss	Juvenile ankylosierende Spondylitis, juvenile Psoriasisarthritis, Arthritis bei entzündlicher Darmerkrankung	Seropositive Polyarthritits	-
Quelle	Brewer et al., 1977	Wood et al., 1978	Fink et al., 1995

Wirbelklinik & Rheumakinder | Dr. Alef Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

19

Formen der Juvenilen idiopathischen Arthritis

Form	Klinik	Marker	Iridozyklitis	Häufigkeit	Remission	Erosiver Verlauf
Oligoarthritis - persistierend - „extended“	„kleine Mädchen“-Form (≤ 4 Gelenke, groß, asymmetrischer Befall)	ANA+ (2/3)	chronisch, schmerzlos (20%)	55% (40-60%) - 2/3 persis. - 1/3 extend.	2/3 - 75% - 1/3	10% - selten - 1/3
seronegative Polyarthritits	v.a. junge Mädchen (≥ 5 Gelenke, groß + klein, symmetrischer Befall)	RF -	chronisch, schmerzlos (5-10%)	13% (12-20%)	selten	40-80%
seropositive Polyarthritits	v.a. jugendliche Mädchen (≥ 5 Gelenke)	RF + (100%)	sehr selten (1%)	2% (2-5%)	selten	>90%
systemische Arthritis (M. Still)	+ Fieber; Exanthem, Lymphadenopathie, HSM, Serositis	- ANA 100% HLA-B27 5%	sehr selten (1%)	5% (5-10%)	<50%	>50%
Enthesitis-assoziierte Arthritis (EAA)	„große Jungen“-Form (Oligo- oder Polyarthritits, Spondylarthropathie“, Enthesitis; FA pos.)	HLA-B27+ (2/3)	akut, schmerzhaft (10%)	15% (15-20%)	20%	?
Psoriasis-Arthritis (PsA)	Oligo- oder Polyarthritits; Psoriasis; Daktylitis, Nagelveränderungen, FA positiv	- ANA 50% HLA-B27 20%	chronisch, schmerzlos (5-10%)	8% (5-15%)	<30%	?

Wirbelklinik & Rheumakinder | Dr. Alef Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg Prof. Huhagel, abgeleitet von Daten der Kinderkennndokumentation 2008 des DRFZ

20

Kategorien der juvenilen idiopathischen Arthritis

• Inzidenz und Prävalenz (Kerndokudaten 2013)

= die Subgruppenzuordnung anhand von klinischen und laborchemischen Befunden während der ersten 6 Erkrankungsmonate

Europa:
Neuerkrankungsrate: etwa 10 pro 100.000 Kinder
Erkrankungshäufigkeit etwa 200 pro 200.000 Kinder.

Deutschland:
etwa 1200 Neuerkrankungen
etwa 14.000 betroffenen Kinder und Jugendlichen

Wirbelklinik & Rheumakinder | Dr. Alef Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

21

Entzündliche Spondylarthropathien

- reaktive Arthritis (Reiter-Syndrom)
- juvenile ankylosierende Spondylitis (Morbus Bechterew)
- Psoriasis-Arthritis
- Arthritis bei entzündlicher Darmerkrankung

Wirbelklinik & Rheumakinder | Dr. Alef Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

22

Enthesitis-assoziierte Arthritis: Diagnose

Arthritis und Enthesitis oder

Arthritis und mind. 2 Kriterien:

- o **Druckschmerz** über den Illiosakralgelenken und/oder entzündliche lumbosakrale Rückenschmerzen
- o **HLA-B27**-Nachweis
- o **lunges** mit Erkrankungsbeginn > 6 Jahre
- o akute (symptomatische) anteriore **Juvaitis**

Ausschlusskriterien

Psoriasis beim Patienten oder einem Verwandtem ersten Grades

Arthritis bei einem HLA-B27-positivem Jungen nach 6. Geburtstag

Reaktive Arthritis, systemische assoziierte Arthritis, Spondylitis bei entzündlicher Darmerkrankung, Reiter-Syndrom, oder akute anteriore Juvaitis bei einem Verwandtem ersten Grades

IgM-Rheumafaktor-Nachweis bei zwei Untersuchungen im Abstand von mind. 3 Monaten

Zeichen der systemischen Arthritis

Wirbelklinik & Rheumakinder | Dr. Alef Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg


23

Enthesitis-assoziierte Arthritis: Ätiologie und Pathogenese

- starke Präsenz von HLA-B27 (bis 70%); bei JAS (M. Bechterew) -> bis zu 95% (aber auch bei auch bei reaktiver Arthritis)
- in 20% der Familien autosomal-dominanter Erbgang (20-80x höhere Risiko der Erkrankung in der Familie), höhere Risiko bei Jungen
- gelegentlich moderate Senkungsbeschleunigung, Erhöhung anderer Entzündungsparameter

Wirbelklinik & Rheumakinder | Dr. Alef Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

24


Enthesitis-assoziierte Arthritis: Klinische Symptome 

Arthritis und Enthesitis

- meist die Gelenke der unteren Extremitäten betroffen
- Enthesitis am häufigsten im Bereich des Knies und Füße, Achillessehne, Plantaraponeurose
- Daktylitis = Kombination von Arthritis und Tenosynovitis
- Rückenschmerzen fehlen in der Regel häufig zum Manifestationspunkt, nur etwa 24% berichtet über Schmerzen im Bereich der Lumbosakral- und Sakroiliakalregion
- 39% Patienten hat JAS entwickelt, in anderen 36% diese in Erwägung gezogen wurde (Minden et al, 2002, Beobachtungsstudie über 16 Jahre)

Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2009, Freiburg

25


Enthesitis-assoziierte Arthritis: Klinische Symptome 

Uveitis

- in 5-10% akute schmerzvolle anteriore Uveitis (konjunktivale Reizung, Lichtscheu)
- i.d.R. nur ein Auge betroffen
- Selten mit Folgeschaden

Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2009, Freiburg


26

Enthesitis-assoziierte Arthritis: Verlauf & Prognose 

- Bei Kindern schwerer Verlauf als bei den Erwachsenen (häufiger Hüftgelenkprothese nötig - 17 vs 4%; Uveitis 2 x häufiger)
- ca. 44% Remission, bis 40% EAA-Patienten entwickelt JAS innerhalb 10 J.
- Schlechtere Prognose:
 - AS bei erstgradigem Verwandten
 - HLA-DRB1*08-Positivität
 - Sprung- oder Hüftgelenkarthritis in den ersten 6 Monaten
 - Höhere Zahl an betroffenen Gelenken
 - Weibliches Geschlecht
 - Schlechtes Therapieansprechen in den ersten 6 Monaten

Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2009, Freiburg

27

(Juvenile-) Psoriasisarthritis (JP(A)) 

• Klassifikationskriterien und Charakteristik

Arthritis und Psoriasis oder

Arthritis + mind. 2 folgende Kriterien:


- Daktylitis
- Nagelveränderungen (Tüpfelung, Onycholyse)
- Psoriasis bei einem Verwandten ersten Grades

Ausschlusskriterien

- Psoriasis beim Patienten oder einem Verwandten ersten Grades
- Arthritis bei einem HLA-B27-positivem Jungen nach 6. Geburtstag
- Ankylosierende Spondylitis, Enthesitis-assoziierte Arthritis, Sakroiliitis bei entzündlicher Darmerkrankung, Reiter-Syndrom, oder akute anteriore Uveitis bei einem Verwandten ersten Grades
- IgM-Rheumafaktor-Nachweis bei zwei Untersuchungen im Abstand von mind. 3 Monaten
- Zeichen der systemischen Arthritis

Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2009, Freiburg


28

Juvenile Psoriasis-Arthritis 

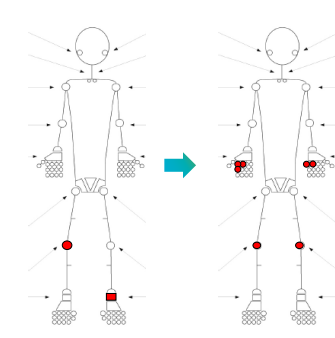
- Genetische Faktoren spielen wichtige Rolle: Konkordanz bei monozygoten Zwillingen 55-70%, positive FA bei bis zu 60% der Patienten
- 30-35% vor 20. L.J.
- Bimodales Verteilungsmuster: Vorschulalter, um 10.L.J. (mehr Mädchen betroffen)
- 0,5% Kinder mit Psoriasis (< 16.J)
- Prävalenz 10-15/100.000 Kinder
- Inzidenz 2-3/100.000 Kinder

Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2009, Freiburg

29


Juvenile Psoriasis-Arthritis: Arthritis 

- initial meistens als oJIA (Kniegelenk am häufigsten), später pJIA
- Enthesiopathie
- Spondylitis



Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2009, Freiburg


30

Juvenile Psoriasis-Arthritis: Psoriasis 

- Gut demarkierte, erythematöse, schuppige Hautläsionen
- Streckseiten von Ellenbogen-, Knie- und Interphalangealgelenken
- Bei Kindern manifestiert sich Psoriasis nur in 50% der Fälle initial
- 25% entwickeln Psoriasis innerhalb der 2 Jahren
- Frühe Manifestation: Haaransatz, retroaurikulär, periumbilikal, inguinal, perianal
- Nägeltüpfelung (ca. 1/3 der Patienten)
- Onycholysis

Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

31

Chronisch entzündliche Darmerkrankung: extraintestinale Symptome 

- Bauchschmerzen
- Durchfälle
- Erhöhung der Entzündungsparameter im Serum
- Erhöhung von Calprotectin im Stuhl

Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

32


Nicht-bakterielle Osteomyelitis (NBO) 

= Chronische Entzündung der Knochen (ohne Keimnachweis)

- Störung der Osteoblasten und Osteoklasten
- Gutartige Erkrankung, manchmal aber langwierige
- Einzelne Herde, multipler Befall
- Bei Wirbelsäulenbefall -> intensivere Therapie nötig (Bisphosphonaten)
- Systemisch milde Entzündung nachweisbar
- Ganzkörper-MRT erforderlich

Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

33

Zusammenfassung 

- Muskuloskeletale Schmerzen sind bei Kindern häufig
- Im Vergleich mit anderen Ursachen sind rheumatische Erkrankungen mit Wirbelsäulenbefall selten
- Wirbelsäulenbefall bei rheumatischen Erkrankungen ist öfters mit schlechterer Prognose assoziiert; intensivere Therapie ist benötigt
- Spondylarthropathie kann Teil anderer Erkrankungen sein (z.B. Psoriasis-Arthritis, chronisch entzündliche Darmerkrankung)

Wirbelsäule & Rheumakinder | Dr. Alek Janda | Elterntag | 10.11.2019, Freiburg

34