UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

Juvenile idiopathische Arthritis (JIA)

Klassifikation, Entstehung und Klinik

Dr. Mirjam Freudenhammer

Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Sektion Pädiatrische Infektiologie und Rheumatologie

Juvenile idiopathische Arthritis

Definition

= chronische Gelenkentzündung des Kindes- und Jugendalters unbekannter Ursache

→ Gelenkentzündung über min. **6 Wochen Dauer**

→ Erkrankungsbeginn **vor dem 16. Lebensjahr**

→ **Keine andere Ursache** eruierbar

UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

Juvenile idiopathische Arthritis

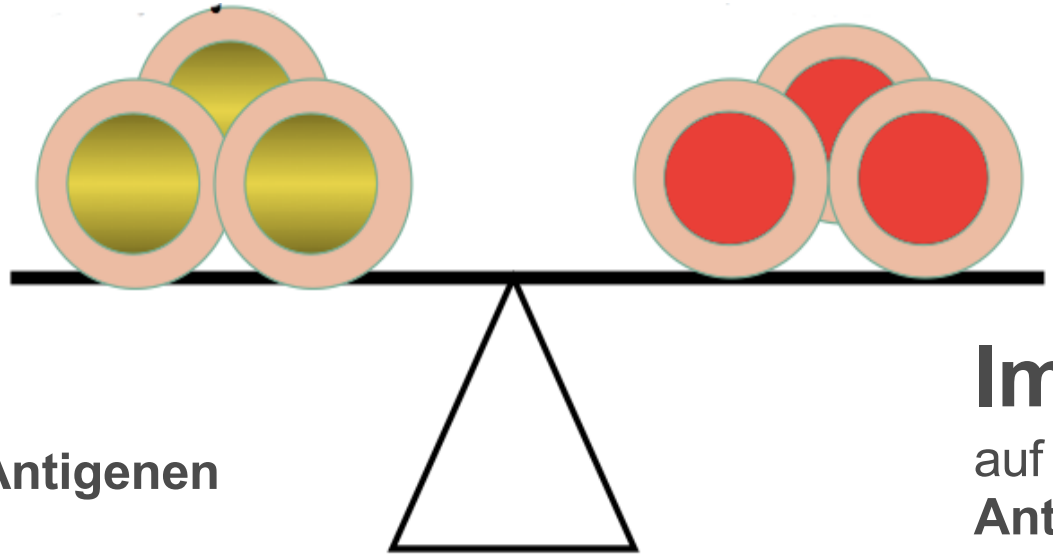
FACTS

- Häufigste kinderrheumatologische Erkrankung: ca. **15.000 Kinder in Deutschland** an JIA erkrankt
- **Mädchen** häufiger als Jungen betroffen
- Kann in **jedem Lebensalter** auftreten

Juvenile idiopathische Arthritis

Entstehung

Normales Immunsystem



Toleranz

gegenüber **Selbst-Antigenen**
(z.B. DNA)

Immunantwort

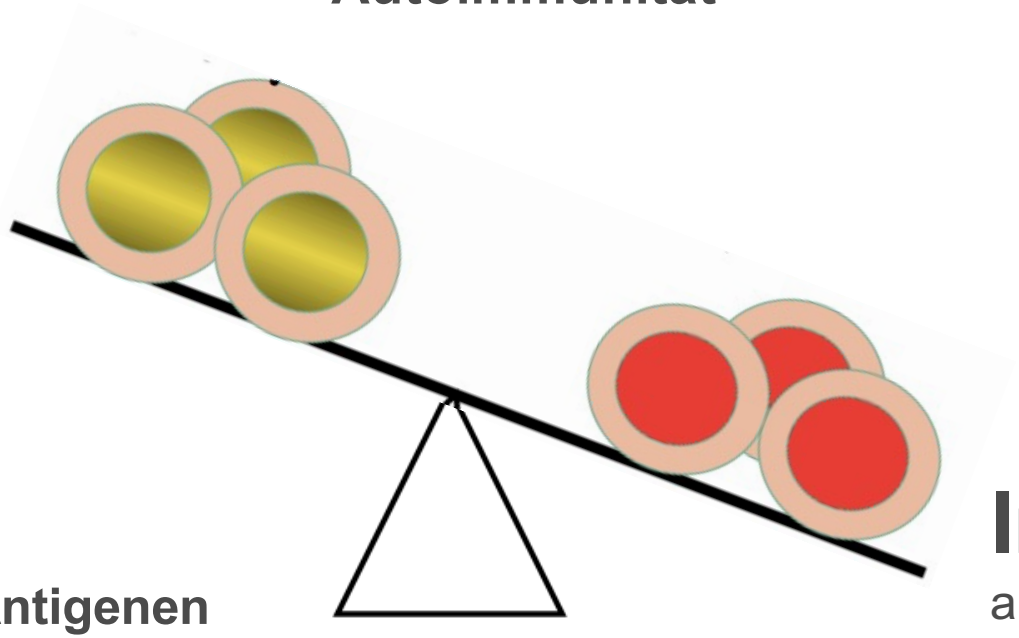
auf krankmachende **Fremd-Antigene** (z.B. Bakterien, Viren)

UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

Juvenile idiopathische Arthritis

Entstehung

Autoimmunität



Toleranz

gegenüber **Selbst-Antigenen**
(z.B. DNA)

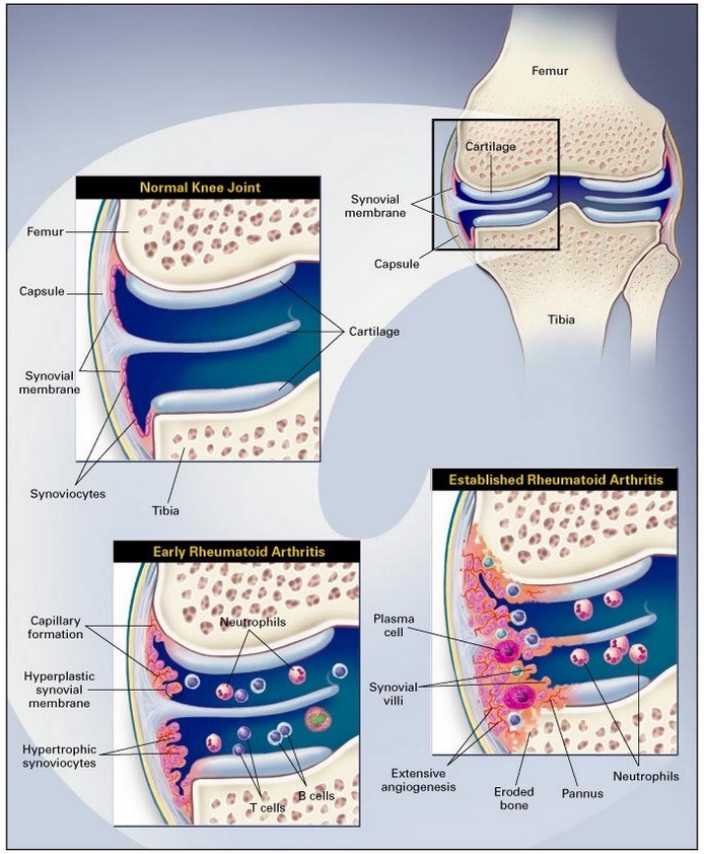
Immunantwort

auch auf Selbst-Antigene

UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

Juvenile idiopathische Arthritis

Entstehung



Entzündung der Gelenkinnenhaut („Synovialis“)

- Einwanderung von Entzündungszellen
- Entzündung mit Verdickung und vermehrte Durchblutung der Gelenkschleimhaut („Synovialitis“)

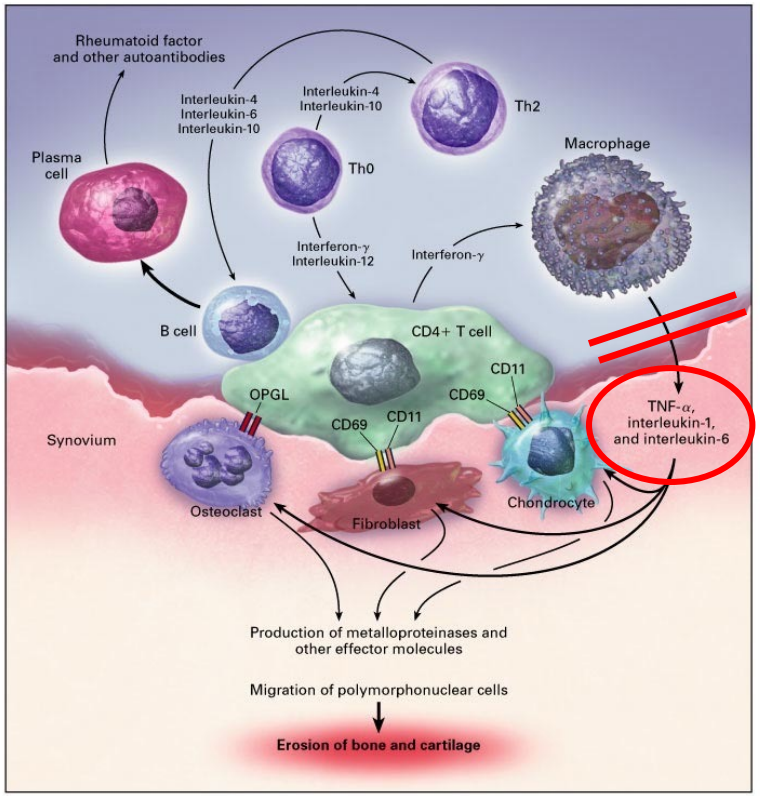
Knorpel- und Knochenschädigung

- Entzündliche Wucherung der Gelenkinnennhaut („Pannus“)
- Zerstörung von Knorpel und Knochen

Choy EHS et al., *N Engl J Med* 2001;344:907-16

Juvenile idiopathische Arthritis

Entstehung



- Verschiedene **Entzündungsbotenstoffe** (z.B. Interleukin 1 und Interleukin 6, TNFα) sind an der Aufrechterhaltung der Entzündung beteiligt
- Blockade dieser Entzündungssignalwege durch Biologika

Choy EHS et al., *N Engl J Med* 2001;344:907-16

Juvenile idiopathische Arthritis

Ursache

Erbliche Veranlagung

(u.a. HLA-Typ)

Umweltfaktoren

(Infektionen, Antibiotika, Verletzungen, Passivrauchen…)

JIA

Abbvie.com

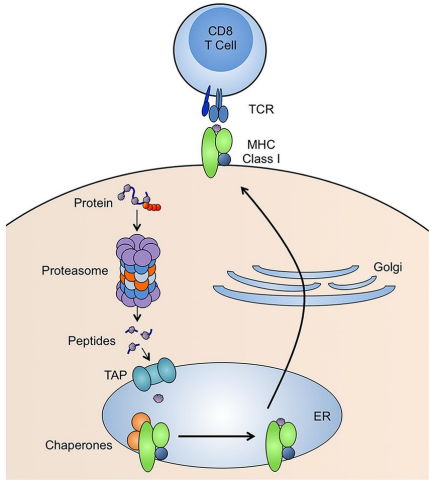
UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

Juvenile idiopathische Arthritis

Ursache

HLA-Typ?

- Proteinkomplex auf Zelloberfläche
- Präsentiert Eiweiße aus der Zelle



Umweltfaktoren

(Infektionen, Antibiotika, Verletzungen, Passivrauchen…)

Abbvie.com

UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

Juvenile idiopathische Arthritis

Entstehung

Molekulares Mimikry

Gemeine Wespe Wespenschwebfliege

UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

Juvenile idiopathische Arthritis

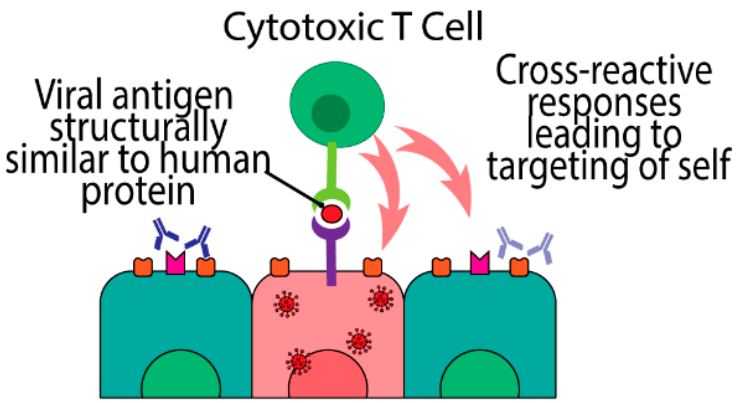
Entstehung

Molekulares Mimikry

- **Strukturähnlichkeit** zwischen Infekt-Antigen und Selbst-Antigen (z.B. Gelenkschleimhaut)

→ **Reaktion** des **Immunsystems** nicht nur gegen Infekt-Antigen, sondern auch gegen Selbst-Antigen

→ **Entzündung**



Moody, R et al. *Int. J. Mol. Sci.* **2021**, *22*, 8965

Juvenile idiopathische Arthritis

Entstehung

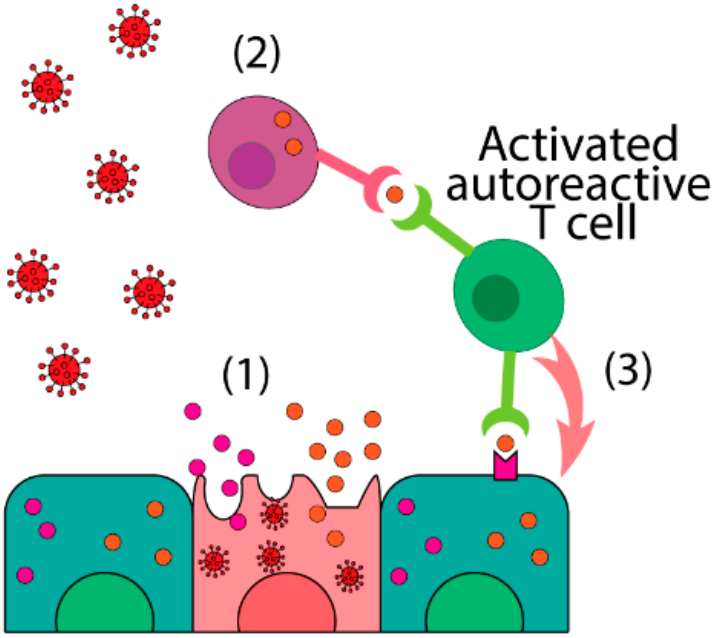
„Bystander Activation“

- **Gewebezerstörung** durch Infektion, Trauma u.a.

→ **Freisetzung** von Selbst-Antigenen

→ **Aktivierung** des Immunsystems

→ **Entzündung**



Moody, R et al. *Int. J. Mol. Sci.* **2021**, *22*, 8965

Juvenile idiopathische Arthritis

Klinik: Arthritis (Gelenksentzündung)

- **Schmerzen, Schwellung, Überwärmung**
- **Morgensteifigkeit**

Unbehandelt: Risiko für

- Gelenkzerstörung mit **eingeschränkter Beweglichkeit**
- **Fehlstellungen**
- **Wachstumsstörungen**

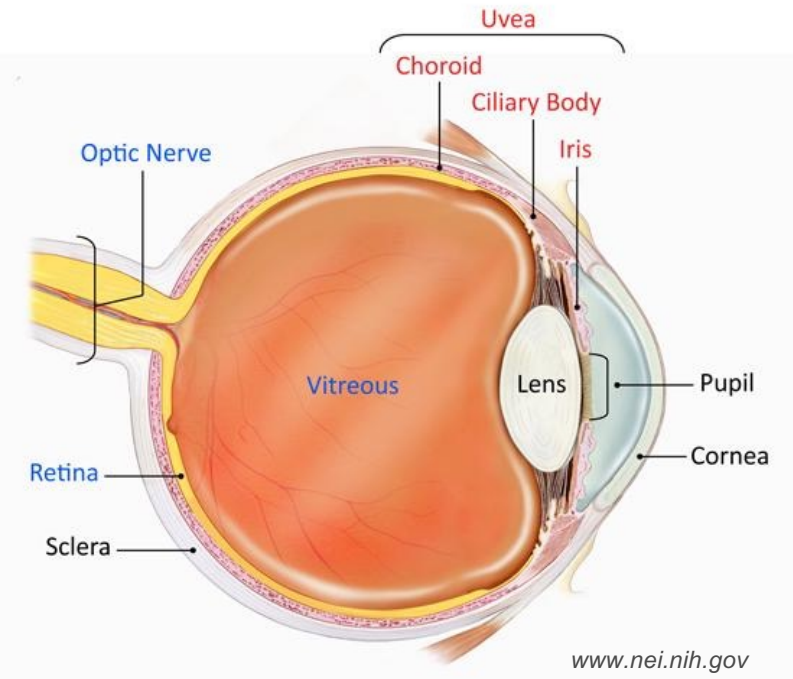
Juvenile idiopathische Arthritis

Klinik: Tendinitis/Enthesitis

- **Schmerzen, Schwellung, Überwärmung** von **Sehnen, Sehnenscheiden und/oder Sehnenansätzen**

Juvenile idiopathische Arthritis

Klinik: Uveitis (Aderhautentzündung)

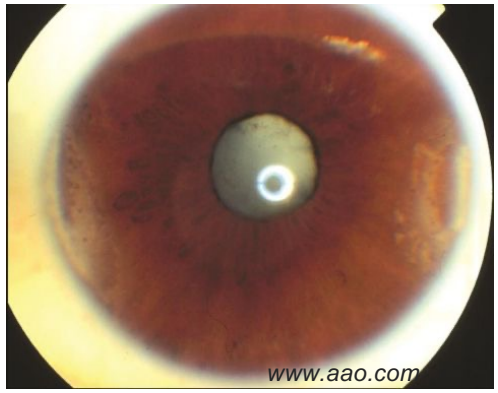


- **Oft symptomlos!**
- Ggf. „Verschwommen“ sehen
- Ggf. Rötung
- Ggf. Lichtempfindlichkeit, Tränenfluss, Schmerzen

UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

Juvenile idiopathische Arthritis

Klinik: Uveitis (Aderhautentzündung)



- **Oft symptomlos!**
- Ggf. „Verschwommen“ sehen
- Ggf. Rötung, Tränenfluss, Schmerzen
- Ggf. Lichtempfindlichkeit,

- Unbehandelt Risiko für
- **Linsentrübung, Glaukom (grüner Star)**
- **Sehbehinderung, Erblindung**

UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

Juvenile idiopathische Arthritis

… hat viele Gesichter

1. Systemische Arthritis

Eine Rheumaform, die mit Fieber, Hautausschlägen, Befall von Muskulatur, inneren Organen oder Blutgefäßen einher-geht und anfangs eher wie eine Infektions-krankheit erscheint.

2. Oligoarthritis

Ist die häufigste Rheumaform beim Kind, bei der zu Erkrankungsbeginn nur wenige Gelenke betroffen sind.

3. Polyarthritis ohne Rheumafaktor

Viele kleine und große Gelenke sind entzündet, der Gelenkbefall ist meist symmetrisch.

4. Polyarthritis mit Rheumafaktor

Diese Rheumaform ist vergleichbar mit der rheumatoiden Arthritis der Erwachsenen.

5. Psoriasis-Arthritis

Rheuma bei Schuppenflechte äußert sich oft in Schwellungen einzelner Finger oder Zehen, aber auch die Wirbelsäule kann betroffen sein.

6. Enthesitis-assoziierte Arthritis

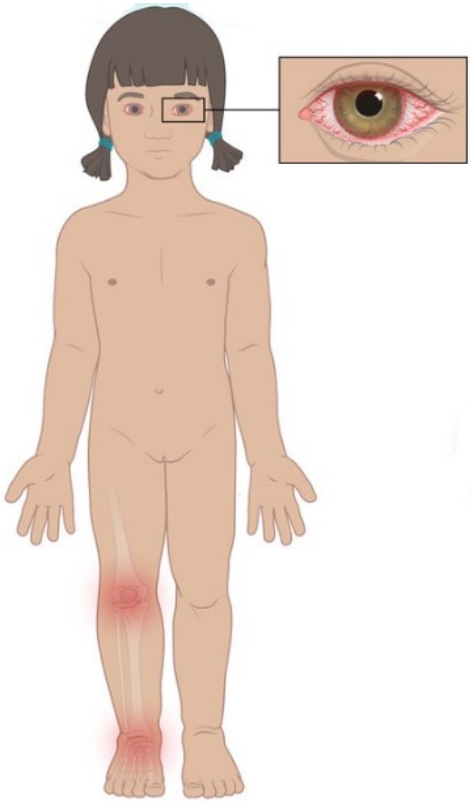
Entzündungen an Knie- und Sprung-gelenken sind neben Entzündungen der Ansätze der Sehnen am Knochen (z. B. an der Ferse) typisch für diese Rheumaform.

www.gkjr.de

UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

Juvenile idiopathische Arthritis

Oligoarthritis



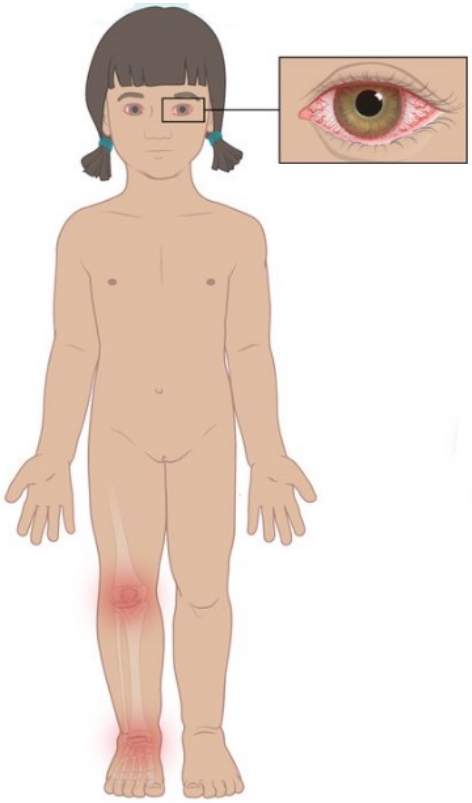
2.–4. Lebensjahr
♀ > ♂

- **Häufigste Form** der JIA (ca. 50%)
- Anfangs max. 4 Gelenke betroffen
- Häufig Uveitis (bis 40%!)
- Häufig ANA-positiv

UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

Juvenile idiopathische Arthritis

Oligoarthritis



2.–4. Lebensjahr
♀ > ♂

ANA = antinukleäre Antikörper

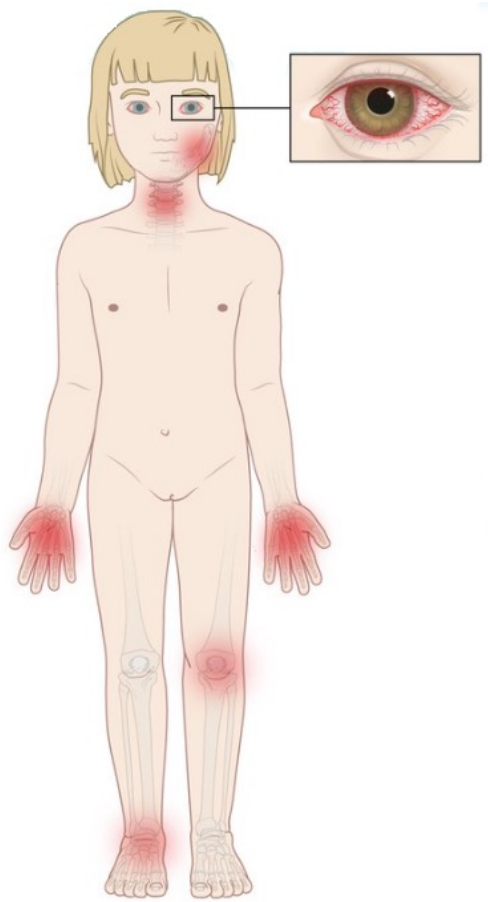
- Richten sich gegen Strukturen im Zellkern
- Bei verschiedenen Autoimmunerkrankungen positiv

UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

Juvenile idiopathische Arthritis

Seronegative Polyarthritis

- **Zweithäufigste Form** der JIA (ca. 25%)
- Min. 5 Gelenke betroffen
- **Rheumafaktor negativ**
- Uveitisrisiko



7.–10. Lebensjahr
♀ > ♂

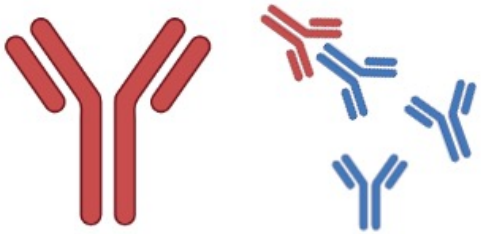
UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

Juvenile idiopathische Arthritis

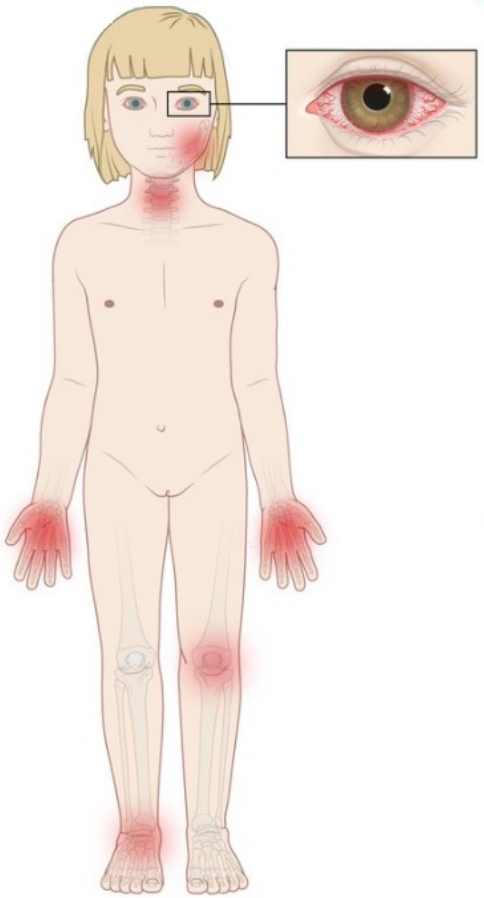
Seronegative Polyarthritis

- **Zweithä**
- Min. 5 G
- **Rheuma**
- Uveitisris

Rheumafaktor?



- Autoantikörper gegen körpereigene Antikörper
- Diagnostische Bedeutung

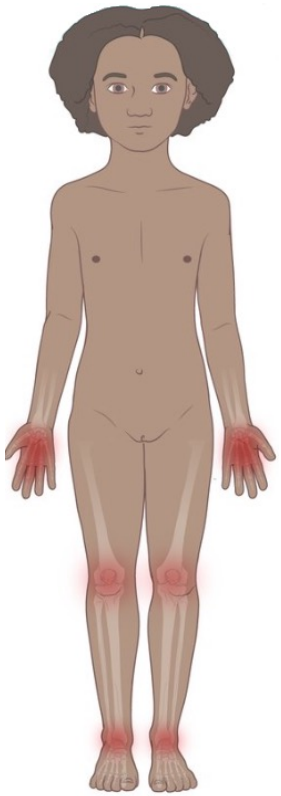


7.–10. Lebensjahr
♀ > ♂

UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

Juvenile idiopathische Arthritis

Seropositive Polyarthritis



9.–12. Lebensjahr
♀ > ♂

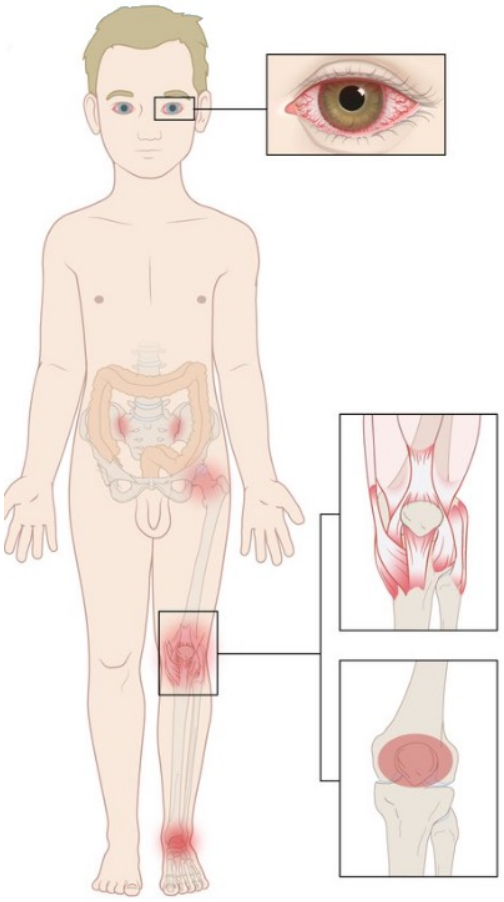
- **Selten** (ca. 3%)
- Min. 5 Gelenke betroffen
- Rheumafaktor positiv

UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

Juvenile idiopathische Arthritis

Enthesitis-assoziierte JIA

- 15 - 20% der JIA
- ♀ < ♂
- Sehnenansätze mitbetroffen
- Erhöhtes Risiko für (symptomatische) Uveitis
- **Meist HLA-B27 positiv**



9.–12. Lebensjahr
♀ < ♂

UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

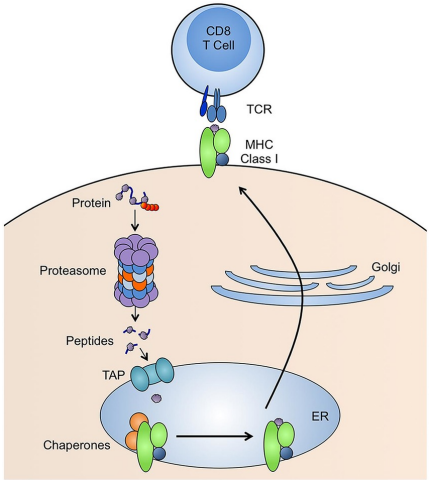
Juvenile idiopathische Arthritis

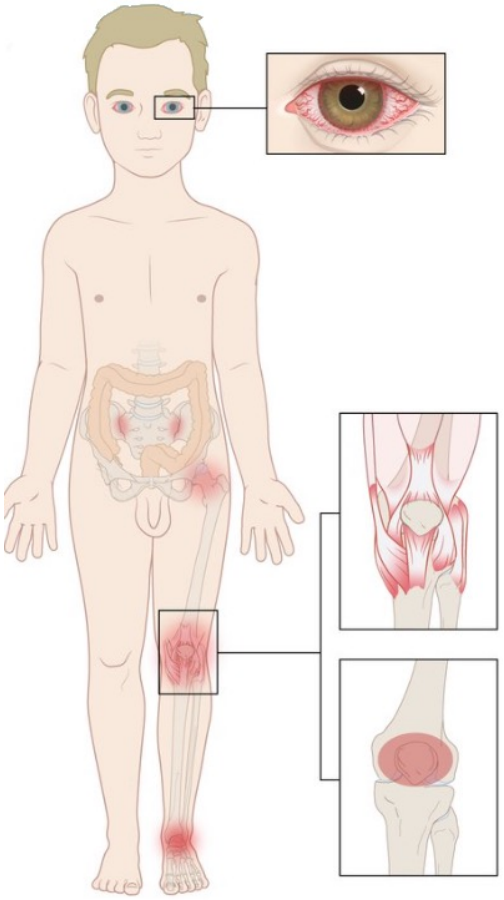
Enthesitis-assoziierte JIA

- 15 -
- ♀ <
- Seh
- Erh
- **Meist HLA-B27 positiv**

HLA-B27?

- Proteinkomplex auf Zelloberfläche
- Präsentiert Eiweiße aus der Zelle



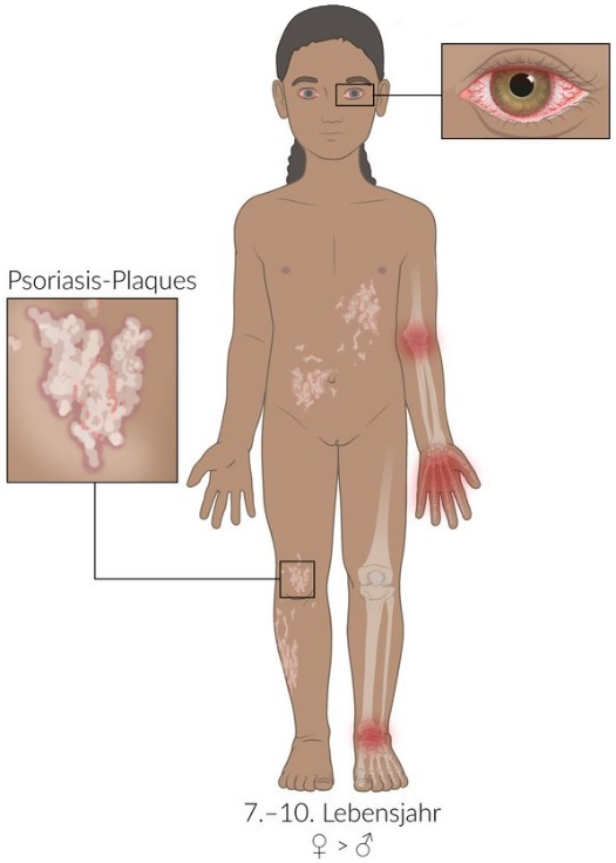


9.–12. Lebensjahr
♀ < ♂

UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

Juvenile idiopathische Arthritis

Psoriasis-Arthritis



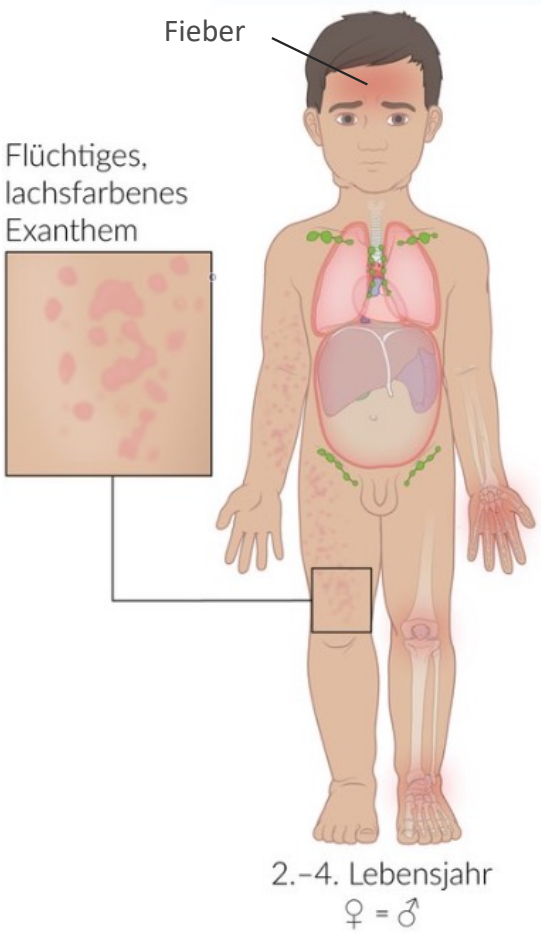
- 10-15%
- **Arthritis + Psoriasis**
  ODER Arthritis + Daktylitis, Tüpfelnägel, Verwandter 1. Grades mit Psoriasis
- Uveitisrisiko

UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

Juvenile idiopathische Arthritis

Systemische JIA (M. Still)

- Ca. 5 %
- Fieber über min. 2 Wochen
- Weitere Organe betroffen (Haut, Lymphknoten, Leber, Milz, Herz, Lunge)
- Schwerste Form der JIA, lebensbedrohliche Komplikationen möglich (Makrophagenaktivierungssyndrom)

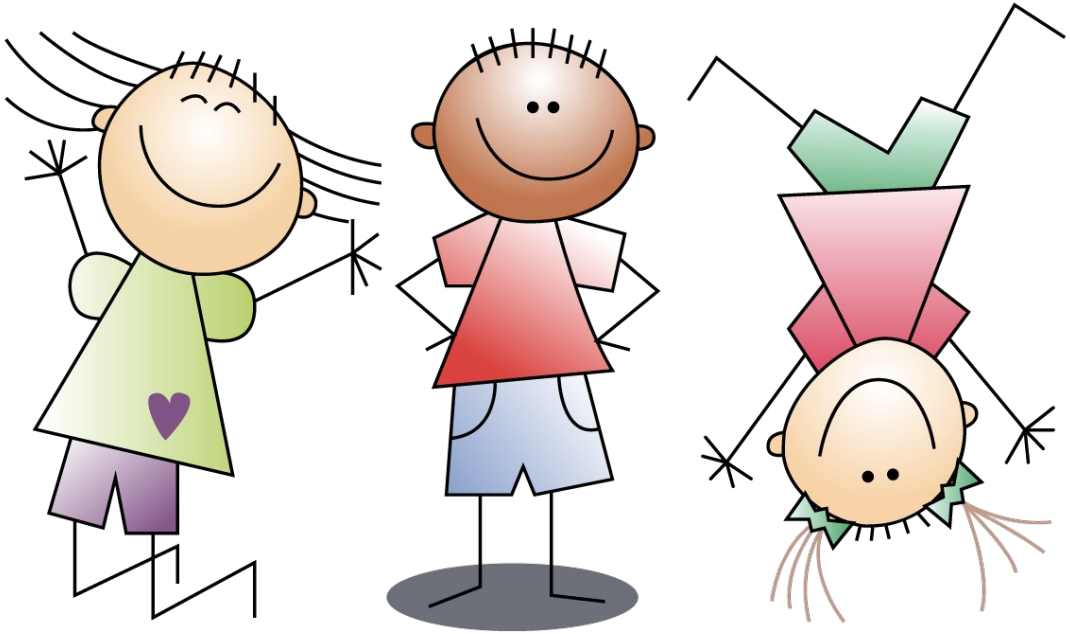


UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN

Juvenile idiopathische Arthritis

Zusammenfassung

- **Häufigste** kinderrheumatologische Diagnose
- Ursachen: **genetische Bereitschaft** + **Umweltrigger**
- Entstehung: **Autoimmune Entzündung der Gelenkinnenhaut,** welche durch **Entzündungsbotenstoffe** aufrecht erhalten wird
- Häufigste Manifestation außerhalb des Gelenks **oft symptomlose (!) Uveitis**
- Anhand der Symptomatik und verschiedenen Laborparametern können **6 Unterformen der JIA unterschieden** werden

FRAGEN?

UNIVERSITÄTS KLINIKUM FREIBURG
ZKJ ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN