

Ein Leitfaden für Patienten
Wissenswertes
über SJA*



* systemische
juvenile
idiopathische
Arthritis





Inhalt

| | |
|--|----|
| Rheumatische Erkrankung bei Kindern: Es kann SJIA sein | 4 |
| Die SJIA – einer von sieben JIA-Subtypen | 7 |
| Wann ist es SJIA? | 8 |
| Natürlicher Verlauf der Erkrankung | 10 |
| Diagnose der SJIA – eine Herausforderung | 12 |
| Nach der Diagnose | 14 |
| Wen kann ich ansprechen | 15 |
| Auswirkungen auf die Familien | 16 |
| Kinder im Vorschulalter..... | 18 |
| Schulkinder bis zum ca. 12. Lebensjahr | 21 |
| Jugendliche ab ca. 12 Jahren | 22 |
| Folgen der SJIA | 24 |
| Woher kommt die SJIA? | 25 |
| SJIA – eine Erkrankung des Immunsystems..... | 26 |
| Behandlung der SJIA | 28 |
| Medikamente sind nur ein Teil der optimalen SJIA-Behandlung..... | 30 |
| Medikamentöse Behandlung | 31 |
| Nützliche Adressen und Links..... | 32 |
| Glossar und Abkürzungen | 34 |

Rheumatische Erkrankung bei Kindern: Es kann SJIA sein

Rheuma im Kindesalter bezeichnet keine einzelne Krankheit, sondern ist ein Überbegriff für mehrere, sehr unterschiedliche Erkrankungen. Die häufigste chronische rheumatische Erkrankung von Kindern ist die juvenile idiopathische Arthritis, kurz: JIA.

J = juvenil

die Erkrankung beginnt im Kindesalter

I = idiopathisch

die Ursache ist nicht bekannt

A = Arthritis

Gelenkentzündung

Andere rheumatische Erkrankungen von Kindern wären beispielsweise Gelenkentzündungen, die infolge einer

Infektion mit Bakterien oder Viren entstehen. Diese werden als „infektionsbedingt“ oder „akut“, aber nicht als „idiopathisch“ bezeichnet, da man hier die Ursache kennt.

Auch die Bezeichnung JIA ist wiederum nur ein Überbegriff. Sie umfasst alle arthritischen Erkrankungen mit ungeklärter Ursache, die vor dem 16. Lebensalter auftreten und über mehr als sechs Wochen anhalten. Bei der JIA gibt es sieben Formen. Sie haben ein ganz typisches Krankheitsbild, bestimmte klinischen Anzeichen und Symptome, manche können auch vererbt werden (siehe Tabelle auf Seite 7).

SJIA ist eine der sieben Formen der JIA.

Das **S** steht für „**systemisch**“. Das bedeutet, dass der ganze Körper betroffen ist, nicht nur die Gelenke.

Die systemische juvenile idiopathische Arthritis (SJIA) ist eine seltene Form der chronischen rheumatischen Erkrankungen im Kindesalter.





Die SJIA – einer von sieben JIA-Subtypen

Krankheitskategorien basierend auf den Krankheitsmerkmalen in den ersten sechs Erkrankungsmonaten

1. SJIA:

Systemische Erkrankung mit anhaltendem, hohem Fieber, Ausschlag, Beteiligung der inneren Organe

Beginn meist vor dem 6. Lebensjahr

Jungen und Mädchen gleich oft betroffen

Laborwerte: C-reaktives Protein (CRP), S100

2. Oligoarthritis:

Nur wenige Gelenke betroffen, asymmetrischer Gelenkbefall, oft Augenentzündung

Beginn zwischen 2. und 6. Lebensjahr

Mädchen deutlich öfter betroffen

Laborwerte: antinukleäre Antikörper positiv

3. Rheumafaktor-negative Polyarthritis:

Kindliche Polyarthritis, viele Gelenke betroffen

Beginn in der ganzen Kindheit möglich

Mädchen etwas häufiger betroffen

Laborwerte: Rheumafaktor negativ

4. Rheumafaktor-positive Polyarthritis:

Chronische Polyarthritis vom Erwachsenentyp

Beginn meist nach dem 10. Lebensjahr

Mädchen viel häufiger betroffen

Laborwerte: Rheumafaktor positiv und antinukleäre Antikörper oft positiv

5. Enthesitis-assoziierte Arthritis:

Sehnenansatzschmerzen, häufig Rückenschmerzen, akute Augenentzündung möglich

Jungen sehr viel häufiger betroffen

Im Erwachsenenalter kann daraus ein Morbus Bechterew entstehen

Genetisches Merkmal (erbliche Komponente): HLA-B27

6. Psoriasis-Arthritis:

Mit Schuppenflechte (Psoriasis), asymmetrische Arthritis

Mädchen etwas öfter betroffen, oft weitere Familienmitglieder betroffen

7. Undifferenzierte Arthritis:

Lässt sich keiner Kategorie zuordnen – oder erfüllt die Kriterien für mehrere Kategorien

Wann ist es SJIA?

Eine Erkrankung, mehrere Namen

SJIA ist die seltenste Form der JIA und eine Erkrankung des ganzen Körpers. SJIA wird auch Morbus Still genannt, nach dem Arzt, der die Erkrankung zuerst beschrieben hat. Manche sagen auch „Still-Syndrom“. All diese Begriffe meinen die gleiche Krankheit.

Entdecker der SJIA

1896 hat Sir George Frederic Still (1868–1941), ein Londoner Kinderarzt, unter dem Titel „On a form of chronic joint disease in children“ eine erste größere medizinische Abhandlung geschrieben. Darin beschreibt er bereits unterschiedliche Manifestationsarten der juvenilen Arthritis und unternimmt einen ersten Versuch einer Klassifikation.



Die typischen Symptome sind:

- Fieber über mindestens zwei Wochen: Das Kind hat Fieber über Wochen, das in den frühen Morgenstunden oder am Nachmittag täglich wiederkehrt, und es fühlt sich sehr krank.
- Ausschlag: Es können auch nur wenige rote Flecken während der Fieberphasen sein. Da der Ausschlag ein wichtiges Zeichen für die Diagnose darstellt, muss man genau hinsehen.
- Geschwollene und schmerzende Gelenke: Bei einigen Kindern beginnt die Krankheit mit Fieber und Ausschlag – die Arthritis kommt bei ihnen erst später. Während des Fiebers haben die Kinder nur allgemeine Muskel- oder Gelenkschmerzen, oft ohne sichtbare Gelenkschwellungen.
- Die inneren Organe können mit betroffen sein: Lymphknoten, Leber und Milz sind oft vergrößert. Bei bis zu einem Drittel der Kinder kommt es zu einer Herzbeutelentzündung, seltener ist der Herzmuskel in Mitleidenschaft gezogen. Bei Bauchschmerzen muss man an eine Beteiligung des Bauchfells denken.

SJIA verläuft **schubförmig**, sodass sich gute Phasen mit schlechten Phasen abwechseln. Es ist manchmal für das Umfeld wie Mitschüler, Lehrer oder Freunde schwer zu verstehen, dass ein Kind krank ist, obwohl es momentan sehr gesund wirkt. Daher kann es leider zu Fehleinschätzungen der Situation durch Außenstehende kommen, die letztendlich auf deren Unwissenheit beruhen. Am besten, Sie sprechen mit ihnen darüber.

Auch die Diagnosestellung durch den Arzt kann durch dieses Auf und Ab im Verlauf erschwert sein und dauert manchmal etwas länger. In einem schubfreien Intervall ist die SJIA schwerer zu erkennen als während eines akuten Schubs.

- Eine ernste Komplikation der SJIA ist das Makrophagenaktivierungssyndrom (MAS). Seine Kennzeichen sind plötzlich einsetzendes hohes Fieber, Leber- und Milzvergrößerung, Bewusstseinstörung und Hautausschläge.
- Darüber hinaus kann die SJIA zu langfristigen Schäden führen (siehe Kapitel „Folgen der SJIA“ auf Seite 24).



Sprechen Sie mit Ihrem Arzt darüber, wie sich SJIA von anderen Kinderreuma-Arten unterscheidet und wie man die möglichen Komplikationen erkennt.



Natürlicher Verlauf der Erkrankung

Die Krankheit kann bei einzelnen Kindern ganz unterschiedlich verlaufen (siehe Abbildung auf Seite 11).

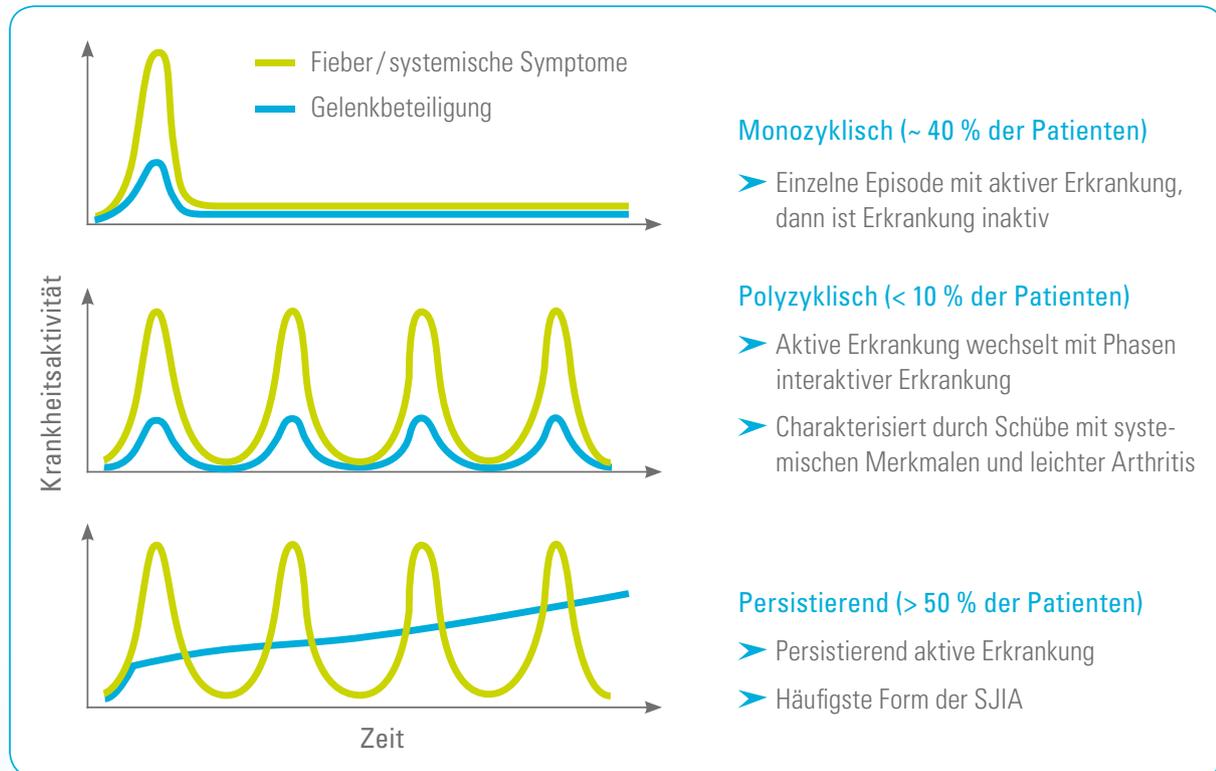
- Es gibt Kinder, für die ein SJIA-Schub ein einmaliges Ereignis ist. Man bezeichnet einen solchen Verlauf als „monozyklisch“.
 - Manche Kinder haben jedoch immer wieder Schübe. Diese Verlaufsform wird „polyzyklisch“ genannt.
 - Ein Teil der Kinder hat eine anhaltende, immer aktive Erkrankung – das heißt, sie ist „persistierend“.
 - Etwas weniger als die Hälfte der Kinder hat eine mono- oder polyzyklische Erkrankung. Bei etwas mehr als der Hälfte der Kinder ist die SJIA persistent.
- Wahrscheinlich ist es deshalb nötig, Ihr Kind immer wieder mit verschiedenen Methoden zu untersuchen. Oft ist die Prognose auch nicht einfach. Haben Sie Geduld!
- Früh auftretendes Fieber, Arthritis, Steroidbehandlung und eine erhöhte Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG) gelten als Prognosefaktoren für einen nicht monophasischen Krankheitsverlauf.



Sprechen Sie mit Ihrem Arzt darüber, welche Art der SJIA Ihr Kind hat.



Die SJIA hat drei verschiedene Verlaufsformen und ist je nach Patient individuell unterschiedlich:



Bei vielen Patienten mit polyzyklischem oder persistierendem Krankheitsverlauf besteht nach monate- oder jahrelangem Fortschreiten der Arthritis die Möglichkeit, dass die systemisch verlaufenden Krankheitsmerkmale abklingen.

Diagnose der SJIA – eine Herausforderung

Die Diagnose SJIA ist schwierig, weil:

- die klinischen Anzeichen der SJIA denen vieler anderer häufiger Erkrankungen bei 1- bis 2-jährigen Kindern ähneln.
- die Symptome, ihr Schweregrad und ihr zeitliches Muster von Patient zu Patient unterschiedlich sind.
- für die Diagnose der SJIA keine speziellen Laboruntersuchungen zur Verfügung stehen.



Differenzialdiagnostik



Sprechen Sie mit Ihrem Arzt darüber, welche Untersuchungen notwendig sind, um die Diagnose zu sichern.

Die Diagnose SJIA ist eine Ausschlussdiagnose. Der Arzt Ihres Kindes wird sorgfältig verschiedene Untersuchungen durchführen, bis die Diagnose gestellt werden kann. Das dauert einige Zeit und Sie brauchen Geduld.

Der Kinderarzt wird Ihr Kind zu einem, vielleicht auch mehreren Spezialisten mit unterschiedlichen Fachrichtungen überweisen. Dies ist notwendig, um genau abzuklären, ob es sich wirklich um eine SJIA handelt oder ob sich nicht doch eine andere Erkrankung hinter den Symptomen verbirgt. Die Diagnose SJIA wird immer von einem dafür spezialisierten Arzt gestellt.

In Deutschland gibt es mehr als 130 Ärzte, die auf Kinder- und Jugendrheumatologie spezialisiert sind.



Nach der Diagnose

Rheuma bei Kindern? Das gibt es doch gar nicht.

Diesen Satz kennen alle Familien, die ein Kind haben, welches an Rheuma erkrankt ist.

Bis zum Zeitpunkt der Diagnose wussten die wenigsten, dass auch schon Kinder an Rheuma erkranken können. Und dann kommt der Schock: Unser Kind hat Rheuma! Was bedeutet das — für unser Kind, unsere Familie, unser Leben? Viele Fragen und auch Ängste prägen häufig die ersten Wochen nach der Diagnosestellung:

Was haben wir falsch gemacht?

Wie hätten wir es verhindern können?

Warum gerade Ihr Kind Rheuma bekommen hat, kann Ihnen niemand sagen. In manchen Familien gibt es erbliche Vorbelastungen, in anderen nicht. Man geht davon aus, dass mehrere Faktoren zusammenkommen, wenn ein Kind eine SJIA bekommt. Eine abschließende Antwort gibt es auf diese Frage zum jetzigen Zeitpunkt noch nicht.



Sie oder Ihr Kind können aber nichts dafür, Sie haben nichts falsch gemacht!

Wen kann ich ansprechen

Im Unterschied zu den anderen Formen des kindlichen Rheumas entwickeln die Patienten mit einer SJIA immer wieder Krankheitsschübe mit sehr hohem Fieber. Diese Fieberschübe sind für das Kind sehr belastend.

Neben den wiederkehrenden Krankheitsschüben, die die Gelenke oder Organe betreffen können, stellt die Gefahr, infolge des hohen Fiebers ein MAS (siehe Seite 9) zu entwickeln, eine besondere Bedrohung dar. Diese besondere Komplikation ist äußerst selten und muss stationär behandelt werden. Es ist wichtig für Sie zu lernen, die Situation richtig einzuschätzen, damit Sie wissen, wie Sie reagieren können. Dazu brauchen Sie Sicherheit in Ihrem Handeln und Vertrauen in das behandelnde Team.

Damit Sie diese Sicherheit entwickeln können, bekommen Sie die Unterstützung der verschiedenen Fachleute in den interdisziplinär arbeitenden Teams der Zentren.

Dazu gehören Kinder- und Jugendrheumatologinnen und -rheumatologen, Physiotherapeutinnen und Physiotherapeuten, Kinderkrankenschwestern und psychosoziale Mitarbeiter (Psychologinnen und Psychologen, Sozialpädagoginnen und Sozialpädagogen).

Es ist ihre Aufgabe, Sie mit Ihren Fragen, Unsicherheiten, Zweifeln und Sorgen zu begleiten und Sie dabei zu unterstützen, Sicherheit und Vertrauen in die Behandlung zu entwickeln, in dem sie Ihre Fragen klären, Unsicherheiten besprechen und ausräumen. Die psychosozialen Mitarbeiter helfen Ihnen dabei, den für Sie richtigen Weg im Umgang mit der besonderen Situation zu suchen.

Hier bekommen Sie auch Unterstützung in allen sozialrechtlichen Fragen bezüglich der Krankenkasse, Rehabilitationen oder des Schwerbehindertenausweises.



Auswirkungen auf die Familien

In der Öffentlichkeit ist kaum bekannt, dass auch schon Kinder an rheumatischen Erkrankungen leiden können. Deshalb ist den meisten Menschen nicht klar, welche Einschränkungen mit der Erkrankung einhergehen können.

Die SJIA ist eine Erkrankung, die in Schüben verläuft. Es gibt Zeiten, in denen die Kinder durch ihre SJIA eingeschränkt sind, und es gibt Phasen, in denen die Belastungen minimal sind. Das kann in der Umgebung immer wieder zu Missverständnissen führen.

Deshalb gilt allgemein, je besser alle informiert sind, desto weniger Missverständnisse treten im Alltag auf.

Kinder können in jedem Alter an SJIA erkranken. Die Auswirkungen auf das Leben des Kindes und der Familie und die damit einhergehenden Belastungen sind abhängig von der Schwere der Erkrankung, dem Alter des Kindes und der Lebenssituation der Familie.

Die Diagnose stellt immer eine Herausforderung für die ganze Familie dar. Alle Familienmitglieder sind davon betroffen, das erkrankte Kind natürlich am meisten, aber auch die Geschwister und die Eltern bekommen die Auswirkungen der Erkrankung zu spüren. Geschwisterkinder von chronisch kranken Kindern lernen schnell, zurückhaltend mit ihren Bedürfnissen umzugehen. Sie

merken, dass sich die Eltern Sorgen machen und um das kranke Kind Angst haben.

Und in der Tat ist es so, dass ein krankes Kind sehr viel Aufmerksamkeit und Pflege braucht. Die Termine beim Arzt, in der Physiotherapie, Tage in der Klinik nehmen viel Zeit in Anspruch.

Sprechen Sie in der Familie darüber, welche Veränderungen die neue Situation für alle mit sich bringt. Nehmen Sie die Geschwister mit zum Arzt und in die Klinik, damit sie sich eine konkrete Vorstellung davon machen können, was die Patienten immer wieder erleben. Denn wenn alle Familienmitglieder gut über die Erkrankung Bescheid wissen, haben alle eine Chance, einen guten Umgang mit der SJIA zu finden.

Schließlich wird der gesamte Familienalltag auf den Kopf gestellt, sowohl emotional als auch organisatorisch. Die Behandlungsmaßnahmen, regelmäßige Termine beim Arzt und in der Physiotherapie sowie die regelmäßige Einnahme von Medikamenten müssen in den Alltag integriert werden. Irgendwann wird all das zur Routine, aber das braucht Zeit.

Kinder und Jugendliche haben, bis sie erwachsen sind, viele Entwicklungsaufgaben zu meistern. Wenn sie an einer SJIA erkrankt sind, haben sie zusätzlich zu den

ihrem Alter entsprechenden Entwicklungsaufgaben ihr Leben mit einer rheumatischen Erkrankung zu bewältigen. Mit Bewältigung ist die Herausforderung gemeint, einen Alltag mit der Krankheit zu entwickeln, sie mit ihren Behandlungsanforderungen an den eigenen Alltag anzupassen. Ihr soll also der Platz eingeräumt werden, den sie braucht, nicht mehr und auch nicht weniger.

Krankheitsbewältigung ist kein geradliniger Weg. Es handelt sich viel mehr um einen Prozess mit Höhen und Tiefen. Jede Familie findet ihren eigenen Weg, die Anforderungen der Behandlung zu bewältigen, wird unterschiedliche Strategien im Alltag entwickeln und hat auch ganz unterschiedliche Ressourcen zur Verfügung.



Kinder im Vorschulalter

Wenn Kinder im Kleinkindalter erkranken, haben sie in der Regel wenig Verständnis für die notwendigen Therapie-maßnahmen. Die Kinder entwickeln ihr Verständnis von der Erkrankung und den Behandlungsmaßnahmen in Abhängigkeit von Ihnen, den Eltern.

Kinder in diesem Alter brauchen Eltern, die sich sicher sind, auch mit unangenehmen Maßnahmen, wie z. B. Spritzen, etwas Gutes zu tun. Und dazu brauchen Eltern wiederum Sicherheit und Vertrauen in die Behandlung.

Das ist nicht immer einfach. Sollen Sie Ihrem Kind Medikamente verabreichen, die auch Nebenwirkungen haben können? Und trotzdem sollen Sie Ihrem Kind vermitteln, dass Sie überzeugt davon sind, das Richtige zu tun.

Je sicherer Sie als Eltern sind, desto weniger wird sich das Kind gegen die notwendigen Maßnahmen wehren und selbst schwierige und anstrengende Behandlungsmaßnahmen durchhalten.

Wenn Ihr Kind den Kindergarten oder eine Kindergruppe besucht, ist es empfehlenswert, die Einrichtung über die Erkrankung zu informieren. Auch hierbei unterstützen Sie die psychosozialen Mitarbeiter der Zentren. Die

Selbsthilfegruppen vor Ort oder die Rheuma-Liga als überregionale Struktur sind bei diesen Fragen auch sehr wichtige Ansprechpartner. Über die Rheuma-Liga bekommen Sie auch Informationsbroschüren zum Thema „Das rheumakranke Kind im Kindergarten“.









Schulkinder bis zum ca. 12. Lebensjahr

In diesem Alter sind Kinder autonomer und entwickeln ein anderes Verständnis von Erkrankung. Sie lernen, Zusammenhänge zu begreifen. Die Erkrankung, das Rheuma wird als körperlicher Prozess vorstellbar.

In dieser Phase ist es wichtig, die Kinder neu, auf ihrer Ebene des Verständnisses, in die Behandlungsmaßnahmen einzubinden. Die Behandlung muss jetzt zur gemeinsamen Sache von Eltern und Patienten werden. Dazu gehört auch, die Interessen und Bedürfnisse des Kindes ernst zu nehmen, ohne die Behandlung infrage zu stellen.

Die Schule ist nun ein zentraler Lebensbereich der Kinder. Wenn die SJIA Auswirkungen auf das Leben in der Schule hat, z. B. aufgrund von häufigeren Fehlzeiten, besteht die Möglichkeit, die Lehrer und bei Bedarf auch die Mitschüler über die Krankheit zu informieren. Gemeinsam können Lösungen gefunden werden, die das Kind unterstützen (Nachteilsausgleich). Die Möglichkeiten reichen von einem direkten Gespräch mit der Schulleitung und den Lehrern über die Bereitstellung von Informationsbroschüren der Rheuma-Liga bis hin zur individuellen Beratung durch die Klinikschulen in den behandelnden Zentren. Die Klinikschulen können Sie und Ihr Kind zu allen Fragen, die die Schule betreffen, beraten.

Jugendliche ab ca. 12 Jahren

Auch in Familien mit gesunden Kindern ist dies vielleicht die schwierigste Zeit für alle Beteiligten. Das Krankheitsverständnis und das Bewusstsein über die Erkrankung verändert sich erneut mit dieser Lebens- und Entwicklungsphase. Die Jugendlichen stehen vor enormen Herausforderungen, bewegen sich zwischen den Welten. Sie müssen ihren eigenen Körper mit all seinen Veränderungen und Unebenheiten akzeptieren lernen. Sie entwickeln ihre sexuelle Identität, die Beziehungen zu den Eltern und Freunden verändern sich und die Gefühle fahren Achterbahn. Schließlich muss noch die Behandlung der SJIA fortgeführt werden.

Die Aufgabe, die Erkrankung möglichst gut zu behandeln, konkurriert mit den anderen Entwicklungsaufgaben. Es kann jedoch nicht alles gleichzeitig bewältigt werden. Hinzu kommt, dass die SJIA zusätzliche Belastungen mit sich bringt, wie z. B. die Bedrohung durch die Unberechenbarkeit der Erkrankung, nie zu wissen, wann der nächste Schub kommt.

In dieser Phase müssen Eltern lernen, Verantwortung für das Krankheitsmanagement an die erwachsen werdenden Kinder abzugeben. Und die Kinder müssen lernen, sich auf die Übernahme der Verantwortung einzulassen.



Der Umgang mit einer chronischen Erkrankung ist wie das Jonglieren mit mehreren Bällen:

Ständig müssen die verschiedenen Belastungen ausbalanciert werden, 7 Tage in der Woche, 24 Stunden am Tag. Es ist kaum zu vermeiden, dass die Bälle ab und zu mal herunterfallen. Und wenn das so ist, dann liegt es nicht unbedingt an der mangelnden Motivation, sondern an der enormen Herausforderung durch diese Aufgabe.

Um dieser neuen Lebensphase Rechnung zu tragen, wurde in den meisten Zentren eine Jugendsprechstunde bzw. Transitionssprechstunde etabliert. Hier geht es darum, die Jugendlichen (und die Eltern) darin zu unterstützen,

einen eigenständigen und selbstverantwortlichen Umgang mit der rheumatischen Erkrankung zu entwickeln, und den Übergang in die Erwachsenenmedizin gemeinsam vorzubereiten.



Folgen der SJIA

Während einer akuten SJIA-Erkrankung sind tägliche Fieberspitzen, Hautausschlag, Gelenk- und Muskelschmerzen typisch.

Außer diesen akuten Anzeichen können auch dauerhafte Einschränkungen entstehen.

Mögliche Langzeitfolgen der Erkrankung sind:

- Gelenkerstörungen
- Funktionseinschränkungen der Gelenke
- Wachstumsverminderung

Um diese Folgen zu minimieren, ist eine frühe Diagnose wichtig. Bei einer frühzeitigen Diagnose und den heute zur Verfügung stehenden Therapieoptionen gelingt es meist, die Krankheitsaktivität zu unterdrücken.

Das Therapieziel ist die Remission. Damit ist gemeint, dass man die Erkrankung weitgehend zum Stillstand bringen möchte. Die Schmerzen sollen minimiert und Gelenkschwellungen reduziert werden – nur so können sich Kinder körperlich normal und altersgemäß entwickeln.

Entscheidend ist, dass der Entzündungsprozess gestoppt wird und dadurch die Gelenkerstörung verhindert werden kann.



Woher kommt die SJIA?

Niemand weiß, woher die SJIA kommt. Ärzte und Wissenschaftler forschen daran, die Ursachen aufzuklären.

Vielen Theorien wurde bereits nachgegangen. Aufgrund des Fiebers und der systemischen Symptome wurde spekuliert, ob eine Infektion am Anfang stehen könnte. Das hat sich jedoch bislang nicht bestätigt.

Außerdem hat man untersucht, ob die Erkrankung eine genetische Ursache hat. Auch das lässt sich so nicht bestätigen. Forscher haben bislang kein einzelnes Gen gefunden, dass zur SJIA führt.

Neue Theorien besagen, dass mehrere Gründe zusammenkommen müssen, damit die SJIA entsteht. Dadurch wird die Aufklärung nicht einfacher.

Bis jetzt weiß man nur sicher, dass SJIA eine Erkrankung eines Teils des Immunsystems ist, kennt aber nicht die genaue Ursache.



SJIA – eine Erkrankung des Immunsystems

Autoinflammation

Erkrankung des angeborenen, unspezifischen Immunsystems

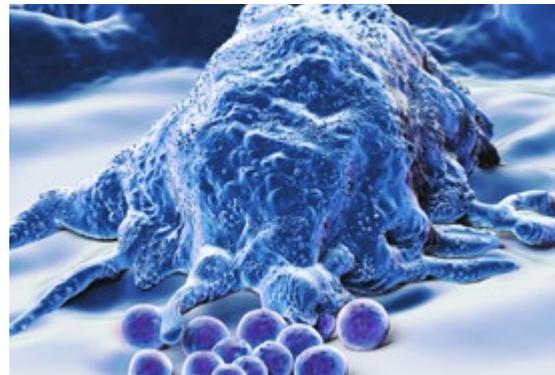
Das angeborene Immunsystem nutzt die von Geburt an bestehenden und sofort verfügbaren Abwehreinstellungen und kann nur unterscheiden, ob es sich um ein Bakterium, einen Pilz oder ein Virus handelt. Bei einer Autoinflammation ist das angeborene Immunsystem aktiv, obwohl kein Krankheitserreger vorhanden ist.

Wichtige Zellen sind die Fresszellen (wie die Makrophagen), die Erreger fressen und verdauen.

Die beteiligten Zellen stellen Botenstoffe her, die das Geschehen entweder weiter anheizen können oder es beruhigen. Dazu gehören auch die sogenannten Interleukine.

Wichtige beteiligte Botenstoffe bei der Entzündung sind das Interleukin 1 und 6 (IL-1 und IL-6). Das sind Substanzen, die die Entzündung fördern.

SJIA ist eine autoinflammatorische Erkrankung. Bei der Entstehung der Symptome spielen IL-1 und IL-6 eine wichtige Rolle.



Ein Makrophage frisst Bakterien

Autoimmunerkrankung

Erkrankung des erworbenen, spezifischen Immunsystems

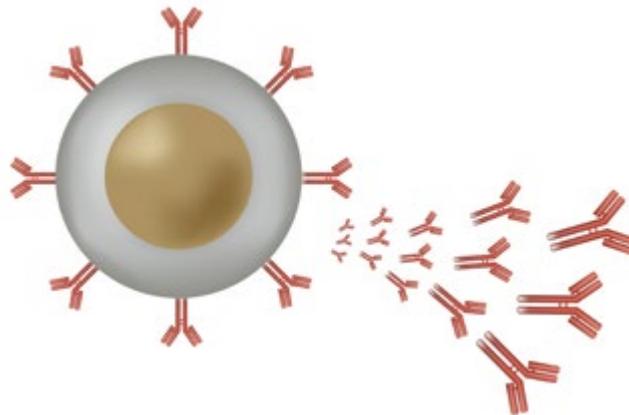
Bei einer Autoimmunerkrankung wird versehentlich körpereigenes Gewebe vom spezifischen Immunsystem als fremd eingestuft und bekämpft.

Die spezifische Abwehr ist normalerweise darauf trainiert, die eigenen Körperzellen von fremden Eindringlingen zu unterscheiden. Wird etwas als fremd erkannt, muss sie eingreifen.

Beteiligte Zellen sind die Lymphozyten (B- und T-Zellen).

Ihre wohl wichtigste Aufgabe ist die Bildung großer Mengen Antikörper. Die Antikörper passen zum Krankheitserreger wie der Schlüssel zum Schloss und veranlassen seine Vernichtung.

Autoimmunerkrankungen sind z. B. JIA und Morbus Bechterew, aber auch einige chronischen Darmerkrankungen oder Multiple Sklerose (MS).



Eine B-Zelle produziert Antikörper

Behandlung der SJIA

In den letzten Jahren hat die Behandlung rheumatischer Erkrankungen große Fortschritte gemacht. Das Ziel der Behandlung ist eine rasche Kontrolle der Entzündung, um Folgeschäden und dauerhafte Behinderungen zu vermeiden.

Eine SJIA wird nicht nur mit Medikamenten behandelt, andere Therapien kommen dazu (siehe Abbildung auf Seite 30).

Die Therapiemaßnahmen werden vom Rheumatologen individuell für Sie und Ihr Kind zusammengestellt, so wie es speziell für Ihr Kind sinnvoll ist.

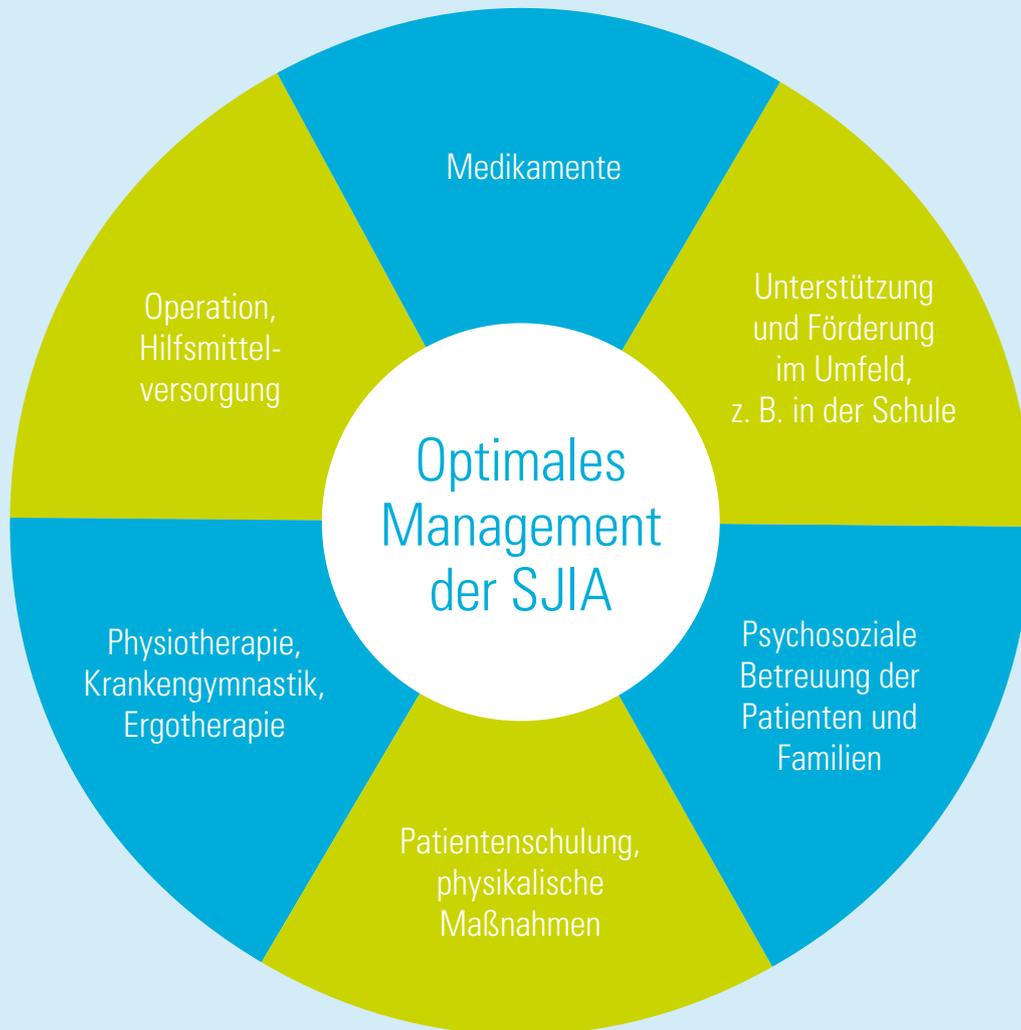


Die Unterstützung durch die Eltern ist sehr wichtig. Bei jeder Behandlungsart ist es nötig, dass Sie und Ihr Kind aktiv mitmachen.

Sprechen Sie mit Ihrem Arzt darüber, was genau Sie tun können.



Medikamente sind nur ein Teil der optimalen SJIA-Behandlung



Medikamentöse Behandlung

Ein Überblick über die verschiedenen Medikamente gibt Ihnen die unten stehende Tabelle. Ihr Arzt entscheidet mit Ihnen gemeinsam,

welche Therapie für Ihr Kind die optimale ist. Das kann auch eine Kombination verschiedener Medikamente sein.

Um einen optimalen Behandlungserfolg zu erzielen, kann es nötig sein, die Therapie zu wechseln.



Sprechen Sie mit Ihrem Arzt darüber, welche Untersuchungen notwendig sind, um die Diagnose zu sichern.

Die Behandlung der SJIA umfasst verschiedene Medikamente

NSAR

- Nichtsteroidale Antirheumatika (nicht kortisonhaltige Antirheumatika)
- Schmerzlindernd, entzündungshemmend, fiebersenkend

Kortison (± NSAR)

- Kann systemisch, z. B. als Tablette oder Infusion, gegeben werden, kann aber auch direkt ins Gelenk gespritzt werden
- Rascher Wirkungseintritt, gute antientzündliche Wirkung

DMARD (± Kortison)

- DMARD = antirheumatisch wirkende Basistherapeutika (langwirksame Antirheumatika)
- Immunmodulation
- Methotrexat ist ein Beispiel für ein DMARD

Biologika

- Gezielte Blockade von Signalübertragungswegen des Immunsystems
- Verschiedene Präparate wirken auf unterschiedliche Entzündungsmoleküle

Nützliche Adressen und Links

Verschiedene **Selbsthilfegruppen** und **Organisationen** stellen auf ihren Internetseiten Informationen über SJIA zur Verfügung.

Sie wollen in erster Linie über SJIA aufklären und die Lebensqualität von SJIA-Patienten verbessern.





Hier erhalten Sie weitere Informationen:

- www.gkjr.de
Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie
- www.kinderrheuma.com
Bundesverband zur Förderung und Unterstützung rheumatologisch erkrankter Kinder und deren Familien e. V.
- www.rheumakids.de
Information zu Rheuma bei Kindern und Jugendlichen
- www.rheuma-liga.de
Website der Deutschen Rheuma-Liga
- www.rheumanet.org
Kompetenznetz Rheuma (Informationen zu rheumatologischen Forschungsprojekten)
- www.geton.rheuma-liga.de
get on! Das Internetportal für junge Leute mit Rheuma von der Deutschen Rheuma-Liga
- www.rheuma-liga.de/rheumafoon
Rheumafoon der Rheuma-Liga, Betroffene beraten Betroffene bundesweit am Telefon
- www.autoinflammation.de
Patientenseite zu autoinflammatorischen Erkrankungen

Möglicherweise stoßen Sie im Internet auch auf weitere Seiten, die Unterstützung anbieten und es SJA-Patienten ermöglichen, sich auszutauschen.

Die Anweisungen Ihres Arztes sollten Sie jedoch in jedem Fall befolgen.

Glossar und Abkürzungen

Akut: plötzlich auftretend, heftiger Verlauf, von kurzer Dauer

Akute-Phase-Proteine: Laborwerte, die bei Entzündungen durch Blutuntersuchung erhoben werden; dazu gehört beispielsweise der CRP-Wert und der SAA Wert

Amyloidose: Eiweißablagerungen als Folge von Entzündung, die Gewebe und Organe schädigen können

Antiinflammatorisch: „gegen eine Entzündung gerichtet“ bzw. „entzündungshemmend“

Antikörper: vom Immunsystem gebildete Eiweißmoleküle zur Bekämpfung von Krankheitserregern; auch als Immunglobuline bezeichnet; alle Antikörper unterscheiden sich in Details voneinander, dadurch passen sie zu ihrer Zielstruktur wie der Schlüssel ins Schloss

Antinukleäre Antikörper: Antikörper, die gegen Bestandteile der eigenen Körperzellen gerichtet sind

Arthritis: Gelenkentzündung

Artikulär: auf Gelenke bezogen

Ausschlussdiagnose: alle Diagnosen, die als Erklärung für die Symptome dienen können, werden erhoben und auf Richtigkeit geprüft.

Autoimmun, Autoimmunerkrankungen: Erkrankungen, bei denen sich das Immunsystem des Körpers nicht um seine eigentlichen Aufgaben kümmert, nämlich um die Abwehr von Feinden des Körpers, sondern bei denen es sich gegen körpereigenes Gewebe richtet; typisches Beispiel für eine Autoimmunerkrankung aus dem Gebiet der Rheumatologie ist die rheumatoide Arthritis

Autoinflammatorisch: auf Entzündungen im Körper bezogen, die nicht auf Infektionen oder Verletzungen zurückzuführen sind

Chronisch: dauerhaft bestehende oder wiederkehrende Symptome; sich langsam entwickelnd, schleichend, langfristig andauernd

CRP: C-reaktives Protein; ist ein Plasmaprotein, das in der Leber gebildet wird und zu den sogenannten Akute-Phase-Proteinen zählt; es weist auf eine Entzündung im Körper hin

Diagnose: Feststellung einer Erkrankung durch einen Arzt

Differentialdiagnose: alle Diagnosen, die als Erklärung für die Symptome dienen können; werden bei der Diagnosefindung berücksichtigt und auf Richtigkeit geprüft

Enthesitis: Sehnenansatzentzündung

Entzündung: natürliche körpereigene Reaktion zum Schutz vor Infektionen oder Verletzungen; Autoinflammationspatienten leiden an Entzündungen, die nicht auf Infektionen oder Verletzungen zurückzuführen sind

Fiebersyndrom: meist rezidivierende Fieberschübe, die mit weiteren Manifestationen, z. B. an Haut, Schleimhäuten, serösen Häuten und Gelenken, einhergehen

FUO: fever of unknown origin, Fieber unklarer Ursache

Gene: Wenn eine Erkrankung genetisch (also durch Gene) weitergegeben wird, bedeutet das, dass sie von Familienmitgliedern / Verwandten vererbt werden kann.

Genetisches Merkmal: Bezeichnung für das Gen, das die genetische Veranlagung verursacht

Hepatosplenomegalie: Vergrößerung der Leber und der Milz

HLA-B27: Genetisches Merkmal, das mit Morbus Bechterew in Zusammenhang gebracht wird.

Idiopathisch: unklare Ursache

IL-1 β : Interleukin 1 β

IL-6: Interleukin 6

Immunsystem: körpereigenes System zur Abwehr von Krankheitserregern, körperfremden Substanzen und Tumorzellen

Interleukin: körpereigene Botenstoffe der Zellen des Immunsystems

JIA: juvenile idiopatische Arthritis, häufige rheumatische Erkrankung im Kindesalter

Juvenil: im Kindesalter

Makrophage: Fresszelle im Blut

MAS: Makrophagenaktivierungssyndrom, gefährliche, sepsisähnliche Komplikation bei SJIA

Monoarthritis: Arthritis, die nur an einem Gelenk auftritt

Monozyklisch: einmalig

Monozyt: Zelle des Immunsystems

Morbus Still: anderer Name für SJIA

Oligoarthritis: Arthritis an weniger als 5 Gelenken

Osteoporose: Erkrankung des Knochens, die ihn für Brüche anfällig macht; wird im Volksmund auch als „Knochenschwund“ bezeichnet

Persistent: anhaltend

Polyarthritis: Arthritis an vielen Gelenken

Polyzyklisch: immer wiederkehrend

Psoriasis: Schuppenflechte

Rezidivierend: wiederkehrend

Rheuma: Erkrankungen an den Bewegungsorganen

Rheumafaktor: abgekürzt „RF“; ist ein Baustein bei der Diagnose von rheumatischen und nicht rheumatischen Erkrankungen; es handelt sich um einen Antikörper, der fälschlich körpereigene Strukturen erkennt

S100: Entzündungsmerkmal bei SJIA, das im Blut gemessen werden kann

Sepsis: umgangssprachlich auch „Blutvergiftung“

Serositis: Entzündung der zarten Haut, die Lungen, Herz und Bauchorgane umgibt

SJIA: systemische Verlaufsform einer juvenilen idiopathischen Arthritis

Still-Syndrom: anderer Name für SJIA

Symptome: Beschwerden, die bei einer bestimmten Krankheit auftreten

Syndrom: Vorliegen verschiedener Symptome, die typisch für eine bestimmte Krankheit sind

Urtikaria: juckender Hautausschlag; auch als „Nesselsucht“ bezeichnet

Zytokin: Botenstoff im Immunsystem

Unterstützung bei der Texterstellung:

Gabi Erbis, Diplom-Pädagogin, Systemische Familientherapeutin



Novartis Pharma GmbH
Roonstraße 25
90429 Nürnberg
www.novartis.de

