STILLOVA CHOROBA/SYSTÉMOVÁ JUVENILNÁ IDIOPATICKÁ ARTRITÍDA (SJIA)

základné fakty

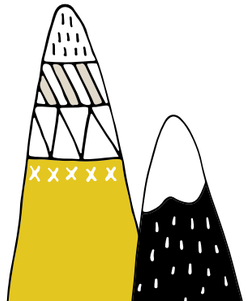
MUDr. Dušana Moravčíková

Autori: **MUDr. Dušana Moravčíková**
Detská reumatologická ambulancia, II. Detská klinika Slovenskej zdravotníckej univerzity, Detská fakultná nemocnica s poliklinikou, Banská Bystrica

Recenzia: **doc. MUDr. Tomáš Dallos, PhD.**
Detská klinika LFUK v Bratislave a NÚDCH, Bratislava

STILLOVA CHOROBA/SYSTÉMOVÁ JUVENILNÁ IDIOPATICKÁ ARTRITÍDA (SJIA)

základné fakty



OBSAH

Juvenilná idiopatická artritída (JIA) **7 – 9**

Čo je systémová JIA (sJIA)/Stillova choroba **10**

Ako často sa sJIA/Stillovej choroba vyskytuje? **11**

Aká je príčina sJIA/Stillovej choroby? **12 – 13**

Je sJIA/Stillova choroba dedičná? **14**

Aké sú typické príznaky sJIA/Stillovej choroby? **15 – 17**

Ako ochorenie prebieha? **18 – 19**

Ako sa diagnostikuje sJIA/Stillova choroba? **20 – 21**

Ako sa sJIA/Stillova choroba lieči? **22 – 23**

Aké sú komplikácie sJIA/Stillovej choroby? **24**

Čo iné možno urobiť v liečbe a čo sa naopak neodporúča? **25**

Očkovanie detí so sJIA/Stillovou chorobou? **26**

Ako časté sú kontroly u reumatológa? **27**

Môže dieťa navštevovať školské zariadenie? Môže dieťa športovať? **28**

Môže sa moje dieťa úplne vyliečiť? **29**

Poznámky **30 – 31**

STILLOVA CHOROBA/SYSTÉMOVÁ JUVENILNÁ IDIOPATICKÁ ARTRITÍDA (SJIA)

Juvenilná idiopatická artritída (JIA) je chronická choroba charakteristická pretrvávajúcim zápalom kĺbov. Jeho typickými príznakmi sú bolesť, opuch a obmedzenie pohyblivosti postihnutých kĺbov. „Juvenilná“ znamená, že prvé príznaky ochorenia sa objavia pred dovŕšením **16. roku života,** teda v detskom a adolescentnom veku. „Idiopatická“ vyjadruje, že nepoznáme presnú príčinu vzniku choroby.

JIA má niekoľko odlišných foriem. Líšia sa najmä počtom postihnutých kĺbov, prítomnosťou sprievodných prejavov, ale aj dlhodobou prognózou. Diagnóza jednotlivých foriem sa stanovuje na základe príznakov, ktoré sú prítomné v priebehu prvých **6 mesiacov choroby** a musia pretrvávať viac ako **6 týždňov**.

JIA MÁ NIEKOĽKO ODLIŠNÝCH FORIEM

1

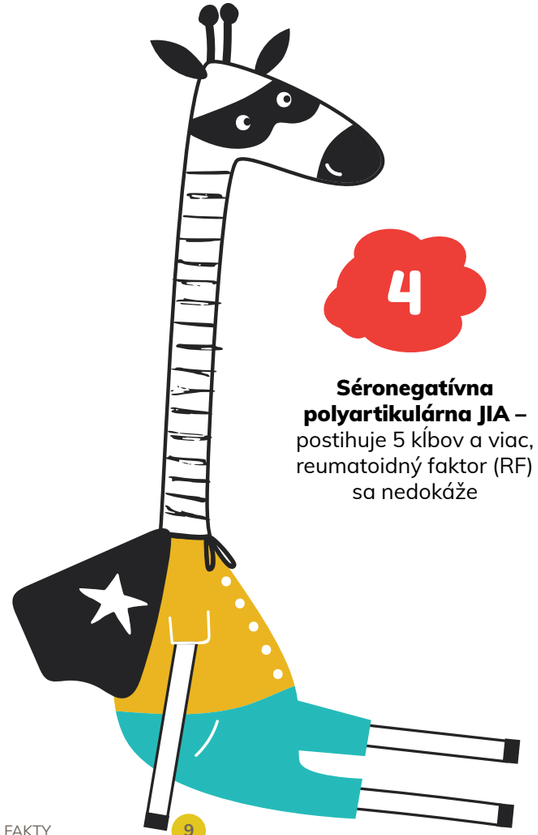
Systémová JIA/ JIA so systémovým začiatkom (sJIA/ soJIA) – vyskytujú sa pri nej tzv. „systémové prejavy“

2

Oligoartikulárna JIA – postihuje menej ako 5 kĺbov

3

Séropozitívna polyartikulárna JIA – postihuje 5 kĺbov a viac, dokáže sa pri nej pozitívny reumatoidný faktor (RF)



4

Séronegatívna polyartikulárna JIA – postihuje 5 kĺbov a viac, reumatoidný faktor (RF) sa nedokáže

5

Entezopatická JIA/JIA spojená s entezitídou – vyskytuje sa pri nej zápal šľachových úponov, pacienti sú často nosičmi znaku HLA-B27

6

Psoriatická JIA – u dieťaťa alebo jeho prvostupňového príbuzného sa vyskytuje psoriáza

7

Iná/ nezaradená artritída

ČO JE SYSTÉMOVÁ JIA (SJIA)/ STILLOVA CHOROBA

Systémová JIA znamená, že sa pri nej vyskytujú tzv. systémové prejavy a zápalom sú postihnuté aj iné orgány/systémy. Systémová JIA je najmä v začiatku ochorenia charakterizovaná **prítomnosťou horúčky, výsevu vyrážok, a zápalom seróznych blán** (osrdcovník, pohrudnica, pobrušnica). Medzi ďalšie príznaky tohto ochorenia patria **zápal kĺbov, bolesti svalov, zväčšenie pečene, sleziny a lymfatických uzlín. Zaujímavosťou je, že samotný zápal kĺbov pri sJIA môže úplne absentovať**. Typické pre toto ochorenie je, že **horúčka pretrváva viac ako 2 týždne**, pričom v rámci tohto obdobia sa musí vyskytovať minimálne 3 dni po sebe. Dosahuje 38,5°C a viac a nie je trvalá. Má tzv. "skákavý" priebeh t.j. vystúpi 1 – 2x za deň pričom vždy klesne na normálne hodnoty.

MENEJ AKO 10 %

AKO ČASTO SA SJIA/ STILLOVA CHOROBA VYSKYTUJE?

Systémová JIA tvorí menej ako 10 % prípadov JIA a je typická pre **detský vek**. Postihuje rovnako chlapcov aj dievčatá. Častejšie sa vyskytuje u batoliat a detí predškolského veku, príznaky sa prejavia medzi 2. až 5. resp. medzi 13. až 15. rokom života.

AKÁ JE PRÍČINA SJIA/ STILLOVEJ CHOROBY?

Imunologickú podstatu sJIA/Stillovej choroby tvorí tzv. **autozápal (autoinflamácia)**, preto patrí medzi tzv. **autozápalové (autoinflamačné) choroby**. Zápalová odpoveď je za normálnych okolností dôležitou súčasťou imunitných obranných mechanizmov. Princípom autoinflamácie je, že táto zápalová odpoveď, je u pacientov nedostatočne kontrolovaná a spontánne vzplanie. Takýto nekontrolovaný zápal sa u pacienta prejaví horúčkou, pričom na vznik horúčky nie je potrebný žiadny podnet (ako napr. infekcia).

Z hľadiska imunitného systému ide o poruchu tzv. vrodenej zložky imunity.

Horúčka spravidla vzniká spontánne, i keď môže byť provokovaná rôznymi podnetmi. Typickým spektrom laboratórnych príznakov sú zvýšené ukazovatele zápalu v krvi (napr. C-reaktívny proteín (CRP), interleukín 6 (IL-6), sérový amyloid (SAA) a pod.). Z hľadiska imunitného systému ide o poruchu tzv. vrodenej zložky imunity. Ostatné typy JIA radíme medzi autoimunitné ochorenia, teda také, pri ktorých sú za vznik ochorenia zodpovedné imunitné reakcie buniek tzv. získanej zložky imunity.

JE SJIA/STILLOVA CHOROBA DEDIČNÁ?

Pri sJIA/Stillovej chorobe nie je jednoznačne známe, čo je presnou príčinou vzniku choroby. Predpokladá sa kombinácia genetických faktorov s faktormi vonkajšieho prostredia. Keďže sa na výskyte tohto ochorenia pravdepodobne podieľajú viaceré gény, patrí sJIA/Stillova choroba z genetického hľadiska medzi polygénové choroby. Tieto sa spravidla nededia priamo z generácie na generáciu a výskyt sJIA/Stillovej choroby u viacerých členov jednej rodiny je raritný.

AKÉ SÚ TYPICKÉ PRÍZNAKY SJIA/STILLOVEJ CHOROBY?

Horúčka: pre toto ochorenie je typický výskyt horúčky (teplota nad 38,5°C), pričom sa objavuje typicky 1 – 2x denne. Veľmi často je to v poobedných hodinách, alebo nadránom. Následne môže telesná teplota klesať až k nízkym hodnotám (medzi 35,5-36°C), ale vždy pod 37°C. Tento priebeh horúčky označujeme ako „skákavý“. Pacienti pred vzostupom telesnej teploty často pociťujú výraznú únavu, pocit chladu, bolesti svalov a hrdla. Horúčka dobre odpovedá na lieky, ktoré sa bežne podávajú pri zvýšenej teplote. Na definitívne stanovenie diagnózy sJIA/Stillovej choroby, je dôležité, **aby horúčka trvala viac ako 2 týždne a boli vylúčené iné možné príčiny** (infekčné, onkologické, autoimunitné ochorenia atď.).

Vyrážky (výsev, exantém): pre sJIA/Stillovu chorobu je charakteristický výsev výražok lososovitej farby, ktorý sa objavuje najčastejšie na trupe a končatinách. Zvýrazňuje sa počas teploty. Keď teplota poklesne, vyrážky zväčša úplne vymiznú. Niektorí pacienti pociťujú aj mierne svrbenie.

Zväčšenie lymfatických uzlín (lymfadenopatia): zväčšené a nebolestivé lymfatické uzliny, ktoré sú typicky hmatné na rôznych častiach tela a ostávajú často zväčšené aj mimo horúčky. Prítomnosť a charakter zväčšených lymfatických uzlín je rovnako možné určiť ultrasonografickým vyšetrením.

Zväčšenie orgánov: zväčšené orgány (pečeň, slezina) patria k prejavom sJIA/Stilllovej choroby. Lekár ich vie vyšetriť pohmatom brucha, eventuálne sa klinický nález potvrdí ultrasonografickým vyšetrením.

Zápaly seróznych blán - pohrudnice (pleuritída), osrdcovníka (perikarditída), zriedka pobrušnice (peritonitída) sa taktiež vyskytujú pri sJIA/Stillovej chorobe. Je možné zistiť ich sonograficky ako nález tekutiny v príslušných telesných dutinách.

U časti detí možno pred samotným objavením sa horúčky pozorovať **nešpecifické príznaky** – podráždenosť, nevoľnosť, nechutenstvo, úbytok hmotnosti a únavu. Počas horúčky sa môžu objaviť aj ďalšie príznaky ako napr. **bolesti brucha** s hnačkou alebo vracaním, **bolesť hlavy**, bolesti svalov, **bolesť hrdla**, bez objektívneho nálezu v dutine ústnej. Nakoľko sa u detí často objavujú rovnaké príznaky pri rôznych infekčných ochoreniach, sú deti so sJIA/Stillovou chorobou nesprávne liečené antibiotikami, ktoré neprinášajú želaný efekt (pretrvávanie horúčok a zápalových parametrov).

Zápal kĺbu (artritída): postihnutie kĺbov sa nemusí u pacienta prejaviť hneď na začiatku ochorenia. Sú pacienti s touto diagnózou, u ktorých sa samotné postihnutie kĺbov ani nevyvinie a dominujú u nich len tzv. systémové príznaky (teplota, výsev vyrážok, postihnutie orgánov). Ochorenie môže postihnúť ktorýkoľvek kĺb, ale najčastejšie bývajú postihnuté kolená, členky a kĺby nôh. Artritída pri sJIA má často chronický priebeh a z dlhodobého hľadiska vedie k trvalému poškodeniu kĺbov.

AKO OCHORENIE PREBIEHA?

sJIA/Stillova choroba má 3 možné charakteristické priebehy.

1

Monocyklický,
pri ktorom sa ochorenie prejavuje typickými príznakmi ohraničené časové obdobie a po adekvátnej liečbe, ktorá potlačí nežiaducu imunitnú reakciu, sa ochorenie utlmí a nedôjde k jeho opätovnému vzplanutiu.

2

Polycyklický,
pri ktorom sa striedajú obdobia aktivity ochorenia s obdobiami účinného potlačenia systémového zápalu resp. bezpríznakovými obdobiami.

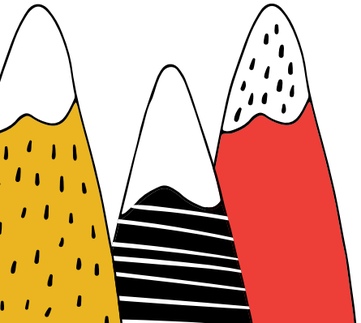
3

Chronický artritický,
pri ktorom u pacienta nie sú v ďalšom priebehu ochorenia prítomné systémové príznaky (teplota, výsev, postihnutie orgánov), ale dominuje u neho zápalové, často progredujúce, postihnutie kĺbov (artritída).

Imunologickú podstatu sJIA/Stillovej choroby tvorí tzv. autozápal (autoinflamácia), preto patrí medzi tzv. autozápalové (autoinflamačné) choroby.

AKO SA DIAGNOSTIKUJE SJIA/STILLOVA CHOROBA?

Diagnostika sa zväčša uskutočňuje počas hospitalizácie dieťaťa. Základom sú informácie v anamnéze, t.j. údaje o **charaktere teploty** a ďalších príznakoch. Okrem anamnestických údajov sa lekár zameria na **objektívny nález**. Cielene sa sústreďuje na možný prítomný **výsev vyrážok, zväčšenie lymfatických uzlín, pečene a sleziny**. Je dôležité zdôrazniť, že neexistuje žiadne špecifické vyšetrenie, laboratórny ukazovateľ, ktorý by diagnózu sJIA/Stillovej choroby mohol definitívne potvrdiť či vylúčiť. Ide o diagnózu, ktorú je možné stanoviť, až po vylúčení iných príčin horúčok.



Najčastejšou príčinou teplôt u detí sú infekcie, preto je potrebné pátrať po častých aj menej častých infekciách vrátane exotických (kultivačné vyšetrenia telesných tekutín a sterov z telesných dutín, odbery krvi na sérologické vyšetrenia vírusov, baktérií a plesní). Podľa klinického priebehu a typických príznakov môže byť potrebné vylúčiť aj infekciu CNS (vyšetrením mozgovomiechového moku). Aj detské onkologické ochorenia sú častejšie ako sJIA/Stillova choroba a môžu spôsobovať veľmi podobný klinický obraz. Na ich spoľahlivé vylúčenie je potrebné vyšetrenie kostnej drene. Z ďalších pomocných vyšetrení okrem uvedených sa uskutočňuje RTG hrudníka, ultrasonografia brucha a lymfatických uzlín ev. aj náročnejšie zobrazovacie vyšetrenia. Na stanovenie postihnutia orgánov a vylúčenie ďalších ochorení s prejavom horúčky môže byť potrebné aj očné, kardiologické či pľúcne vyšetrenie. Z uvedeného vyplýva, že cesta k diagnóze sJIA/Stillovej choroby je náročná pre lekára aj pacienta. Je často spojená s častejšími odbermi krvi ako aj viac či menej zaťažujúcimi vyšetreniami, vrátane invazívnych. Aj po stanovení diagnózy, počas liečby a po stabilizácii stavu sa opakovane vykonávajú laboratórne vyšetrenia. Frekvencia odberov krvi sa vždy uskutočňuje individuálne, podľa stavu pacienta a aktivity choroby.

Cesta k diagnóze sJIA/ Stillovej choroby je náročná pre lekára aj pacienta. Je často spojená s častejšími odbermi krvi ako aj viac či menej zaťažujúcimi vyšetreniami, vrátane invazívnych.

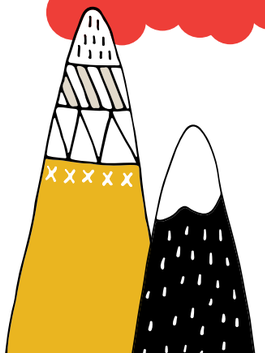
AKO SA SJIA/STILLOVA CHOROBA LIEČI?

SJIA

Cieľom liečby akéhokoľvek chronického ochorenia je vrátiť pacienta naplno do bežného života. Na liečbu sJIA/Stillovej choroby je k dispozícii niekoľko liečiv. **Liečebné postupy volí lekár - detský reumatológ individuálne na základe klinického stavu u konkrétneho pacienta.** Vzhľadom na chronický charakter ochorenia, je dôležité zdôrazniť, že ide o liečbu dlhodobú, založenú predovšetkým na pravidelnom užívaní liekov a rešpektovaní odporúčaní ošetrujúceho lekára.

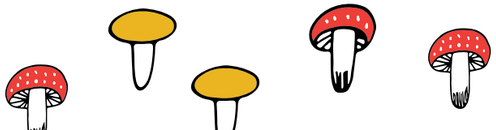
Počas celej liečby bude dieťa monitorované. Ak sa u dieťaťa vyskytnú nejaké nežiaduce účinky alebo stavy, ktoré môžu súvisieť s liečbou, je dôležité aby ste kontaktovali ošetrujúceho lekára. Lieky nikdy bez konzultácie lekára nevysadzujte, keďže náhle ukončenie liečby môže viesť aj k náhlemu zhoršeniu stavu pacienta, vrátane závažných, život ohrozujúcich komplikácií.

AKÉ SÚ KOMPLIKÁCIE SJIA/STILLOVEJ CHOROBY?



Najzávažnejšou, akútnou, život ohrozujúcou, komplikáciou sJIA/Stillovej choroby je **syndróm aktivácie makrofágov (MAS)**. Je to stav nekontrolovanej a neprimeranej aktivácie imunitného systému, ktorý bezprostredne ohrozuje pacienta na živote a aj napriek adekvátnej liečbe môže vyústiť do úmrtia. sJIA/Stillova choroba je jedno z ochorení, pri ktorom sa MAS vyskytuje často a môže byť dokonca jej prvým prejavom.

Ďalšou závažnou komplikáciou sJIA/Stillovej choroby je **systémová amyloidóza**. Vzniká v dôsledku dlhodobého ukladania bielkoviny chronického zápalu tzv. amyloidu do životne dôležitých orgánov (najmä srdca, obličiek, čreva), čo následne môže viesť k ich zlyhaniu.



ČO INÉ MOŽNO UROBIŤ V LIEČBE A ČO SA NAOPAK NEODPORÚČA?

Ochorenie nie je vyvolané potravinami a nevzniká na alergickom podklade. Akákoľvek diéta nemá vplyv na vznik ani na priebeh ochorenia. U pacientov sa **neodporúča držať žiadne špecifické diéty**, avšak odporúča sa podávanie pestrej stravy s obmedzením jednoduchých cukrov a tukov. Je vhodná nízkokalorická strava so zvýšeným obsahom vlákniny (zelenina, chudé mäso, nízkotučné mliečne produkty). Počas celého obdobia liečby je vhodný dostatočný prísun **vitamínu D**. Pred užívaním voľnopredajných liekov **je nutné sa vždy poradiť s ošetrujúcim lekárom**.

OČKOVANIE DETÍ SO SJIA/ STILLOVOU CHOROBOU?

Deti je možné očkovať po konzultácii s ošetrujúcim reumatológom, ktorý pri očkovaní postupuje podľa stavu dieťaťa. Vždy sa berie do úvahy aj liečba. V prípade potreby majú deti nárok na tzv. medicínsky odklad očkovania (t.j. deti so Stillovou chorobou na imunosupresívnej liečbe, nie sú vakcinované v čase ako odporúča očkovací kalendár). Vo všeobecnosti však platí, že očkovanie detí s reumatickými ochoreniami je žiaduce a odporúčané.

PRIBLIŽNE KAŽDÝCH 8-12 TÝŽDŇOV

AKO ČASTÉ SÚ KONTROLY U REUMATOLÓGA?

Pri stabilizovanom priebehu a dobrej tolerancii liečby je frekvencia kontrol približne každých 8-12 týždňov. Frekvencia kontrol vždy závisí od zdravotného stavu dieťaťa. Kontrolujú sa laboratórne parametre so zameraním na tie, ktoré môžu byť ovplyvnené liečbou (krvný obraz, sedimentácia červených krviniek, pečeňové testy, zápalové markery). Podľa výsledkov sa upravuje alebo ponecháva liečba.

MÔŽE DIEŤA NAVŠTEVOVAŤ ŠKOLSKÉ ZARIADENIE? MÔŽE DIEŤA ŠPORTOVAŤ?

Návrat k školskej dochádzke i fyzická aktivita sa zohľadňuje vždy individuálne podľa stavu a výkonnosti dieťaťa. O nástupe do kolektívu rozhoduje vždy ošetrujúci reumatológ. Po prepustení z hospitalizácie je dieťa často po období dlhodobej imobilizácie pre teploty a celkovo zlý stav pred stanovením diagnózy oslabené. Okrem toho často počas hospitalizácie dostáva infúzie s cieľom rýchleho potlačenia zápalu. Vplyvom všetkých týchto udalostí sa organizmus stáva zraniteľným. Treba deťom dopriať čas na regeneráciu a dostatočnú rekonvalescenciu.

Deťom treba dopriať čas na regeneráciu a dostatočnú rekonvalescenciu

MÔŽE SA MOJE DIEŤA ÚPLNE VYLIEČIŤ?

Na túto otázku žiaľ nie je možné jednoznačne odpovedať. Dlhodobý vývoj choroby závisí predovšetkým od formy ochorenia, ktorú nie je možné predpovedať ani ovplyvniť. Dĺžka trvania choroby sa preto nedá odhadnúť. Ak pacient dodržiava odporúčané liečebné postupy, vo väčšine prípadov dôjde k potlačeniu aktivity choroby, až k úplnému vymiznutiu ťažkostí. Dôležité však je, že liečba ochorenia trvá týždne, mesiace a u ťažkých foriem aj niekoľko rokov a môže byť aj celoživotná. Aj počas účinnej liečby sa však môžu dostaviť obdobia, kedy sa napriek predošlému zlepšeniu stavu opäť dieťaťu pohorší. V tomto období bude musieť ošetrujúci lekár liečbu upraviť alebo úplne zmeniť. V prípade dlhodobého vymiznutia príznakov ochorenia a dobrého stavu dieťaťa, môže ošetrujúci lekár zvážiť aj úplné ukončenie liečby. Napriek úspešnému vysadeniu liekov sa však ochorenie môže znovu prejaviť aj s odstupom niekoľkých rokov.

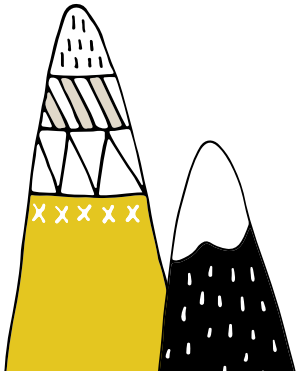
V prípade akýchkoľvek otázok sa vždy obráťte na svojho ošetrujúceho reumatológa.

POZNÁMKY

STILLOVA CHOROBA/SYSTÉMOVÁ JUVENILNÁ IDIOPATICKÁ ARTRITÍDA (SJIA)

základné fakty

MUDr. Dušana Moravčíková



NOVARTIS

Novartis Slovakia s.r.o., Žižkova 22B, 811 02 Bratislava, tel.: +421 2 5070 6111, www.novartis.sk

Vznik tejto brožúry podporila spoločnosť Novartis.

SK2009855823