



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/GR/intro>

Νεανική ιδιοπαθής αρθρίτις (ΝΙΑ)

Έκδοση από 2016

1. ΤΙ ΕΙΝΑΙ Η ΝΙΑ

1.1 Τι είδους ασθένεια είναι;

Η Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτις είναι ένα χρόνια νόσημα το οποίο χαρακτηρίζεται από επίμονη φλεγμονή των αρθρώσεων. Οι τυπικές εκδηλώσεις της φλεγμονής των αρθρώσεων είναι ο πόνος, η διόγκωση και ο περιορισμός της κινητικότητας. «Ιδιοπαθής» σημαίνει ότι δεν είναι γνωστή η αιτία της νόσου και «Νεανική», για τη συγκεκριμένη νόσο, ότι τα συμπτώματα συνήθως αρχίζουν πριν την ηλικία των 16 ετών.

1.2 Τι σημαίνει χρόνια νόσος;

Μία ασθένεια λέγεται χρόνια όταν η κατάλληλη θεραπεία δεν οδηγεί απαραίτητα σε ίαση, όμως έχει ως αποτέλεσμα τη βελτίωση των συμπτωμάτων και των εργαστηριακών ευρημάτων.

Αυτό επίσης σημαίνει ότι στην αρχική διάγνωση της νόσου δεν είναι δυνατόν να προβλεφθεί εκ του ασφαλούς η διάρκεια της νόσου.

1.3 Πόσο συχνή νόσος είναι;

Η ΝΙΑ είναι σχετικά σπάνια ασθένεια. Προσβάλλει περίπου 1-2 ασθενείς ανά 1000 παιδιά.

1.4 Ποια είναι τα αίτια της νόσου;

Το ανοσοποιητικό μας σύστημα μας προστατεύει από λοιμώξεις οφειλόμενες σε μικροοργανισμούς, όπως βακτηρίδια και ιούς. Είναι

ικανό να διακρίνει τι ανήκει σε μας (ίδιον, του οργανισμού μας) από τι είναι δυνητικά ξένο και επικίνδυνο και ως εκ τούτου πρέπει να καταστραφεί.

Η χρόνια αρθρίτιδα θεωρείται το αποτέλεσμα ανώμαλης ανταπόκρισης του ανοσοποιητικού μας συστήματος, το οποίο ως ένα βαθμό χάνει την ικανότητα να διακρίνει «ξένα» από «ίδια» κύτταρα και έτσι επιτίθεται σε στοιχεία του οργανισμού μας, πράγμα το οποίο οδηγεί σε φλεγμονή, όπως π.χ. συμβαίνει με την επίθεση στον αρθρικό υμένα. Για τον λόγο αυτό νοσήματα όπως η ΝΙΑ ονομάζονται και «αυτοάνοσα», το οποίο σημαίνει ότι το ανοσοποιητικό μας σύστημα αντιδρά εναντίον του ιδίου οργανισμού.

Οπωσδήποτε όμως τα ακριβή αίτια της ΝΙΑ παραμένουν άγνωστα, όπως συμβαίνει για τα περισσότερα αυτοάνοσα και αυτοφλεγμονώδη νοσήματα.

1.5 Είναι ένα κληρονομικό νόσημα;

Η ΝΙΑ δεν είναι κληρονομική ασθένεια, με την έννοια ότι δεν κληρονομείται από τους γονείς κατ' ευθείαν στα παιδιά τους. Παρ' όλα αυτά υπάρχουν κάποιοι γενετικοί παράγοντες,, εν πολλοίς όχι πλήρως μελετημένοι, οι οποίοι προδιαθέτουν στο νόσημα. Η διεθνής επιστημονική κοινότητα θεωρεί το νόσημα ως αποτέλεσμα γενετικής προδιάθεσης και επίδρασης περιβαλλοντικών παραγόντων (πιθανόν λοιμωδών). Όμως ακόμα και αν υπάρχει γενετική προδιάθεση, η ύπαρξη δύο προσβεβλημένων αδελφών στην ίδια οικογένεια είναι εξαιρετικά σπάνια.

1.6 Πώς γίνεται η διάγνωση;

Η διάγνωση της ΝΙΑ βασίζεται στην παρουσία επίμονης αρθρίτιδας και τον λεπτομερή αποκλεισμό οποιουδήποτε άλλου νοσήματος με παρόμοια κλινική εικόνα βάσει της μελέτης του ιατρικού ιστορικού, της φυσικής εξέτασης και της εκτίμησης των εργαστηριακών ευρημάτων.

Η ΝΙΑ αρχίζει πριν την ηλικία των 16 χρόνων, τα συμπτώματα διαρκούν περισσότερο από 6 εβδομάδες και όλα τα άλλα νοσήματα με παρόμοια κλινική εικόνα πρέπει να αποκλείονται.

Η διάρκεια της αρθρίτιδας επί 6 εβδομάδες επιτρέπει τον αποκλεισμό άλλων μορφών παροδικών αρθριτίδων, όπως εκείνων που ακολουθούν

μετά από κάποια λοίμωξη. Ο όρος ΝΙΑ αφορά όλες τις μορφές επίμονης αρθρίτιδας αγνώστου αιτιολογίας που αρχίζει στην παιδική ηλικία. Η ΝΙΑ δεν είναι ένα ενιαίο νόσημα, αλλά περιλαμβάνει διάφορες μορφές νόσου οι οποίες έχουν κατηγοριοποιηθεί (βλέπε κατωτέρω). Επομένως η διάγνωση της ΝΙΑ βασίζεται στην επίμονη παρουσία της αρθρίτιδας και τον προσεκτικό αποκλεισμό άλλων νοσημάτων με την εκτίμηση του ιατρικού ιστορικού, την φυσική εξέταση και τα εργαστηριακά ευρήματα.

1.7 Τί συμβαίνει στις αρθρώσεις;

Ο αρθρικός υμένας είναι μια μεμβράνη επενδύουσα εσωτερικά την άρθρωση, η οποία με το επεισόδιο της αρθρίτιδας γίνεται πολύ πιο παχιά, διηθείται με φλεγμονώδη κύτταρα και παράγει αυξημένη ποσότητα αρθρικού υγρού εντός της άρθρωσης. Η κατάσταση αυτή οδηγεί σε διόγκωση, πόνο και περιορισμό της κίνησης. Μία χαρακτηριστική συνέπεια της φλεγμονής είναι η δυσκαμψία της άρθρωσης, η οποία είναι ιδιαίτερα εμφανής μετά παρατεταμένη ακινησία, όπως συμβαίνει μετά την πρωινή αφύπνιση (πρωινή δυσκαμψία).

Το παιδί συχνά προσπαθεί να ελαττώσει τον πόνο διατηρώντας την άρθρωση μερικώς κεκαμμένη. Η θέση αυτή της άρθρωσης ονομάζεται ανταλγική για να υπογραμμίσει το γεγονός ότι στοχεύει στην ελάττωση του πόνου. Εάν η θέση αυτή διατηρηθεί για μακρό χρονικό διάστημα (συνήθως πέραν του 1 μηνός) δημιουργούνται βραχύνσεις (μόνιμη σύσπαση) μυών και τενόντων και μόνιμες συγκάμψεις αρθρώσεων.

Εάν η φλεγμονή της άρθρωσης δεν θεραπευθεί κατάλληλα, μπορεί να συμβεί καταστροφή αυτής μέσω των εξής δύο μηχανισμών: η αρθρική μεμβράνη καθίσταται πολύ παχιά και πυκνή (με τον σχηματισμό του φερόμενου ως αρθρικός ραπνός) και με την απελευθέρωση ουσιών που οδηγούν σε απώλεια χόνδρου και οστού. Στις απλές ακτινογραφίες οι βλάβες αυτές φαίνονται σαν τρύπες μέσα στο οστόν οι οποίες ονομάζονται διαβρώσεις. Η παρατεταμένη διατήρηση ανταλγικής θέσης συνεπάγεται διάταση ή σύσπαση και ατροφία μυών (απώλεια μυικής μάζας) και παρακειμένων μαλακών μορίων, με αποτέλεσμα παραμορφωτικές συγκάμψεις.

2. ΔΙΑΦΟΡΕΤΙΚΕΣ ΜΟΡΦΕΣ ΝΙΑ

2.1 Υπάρχουν διαφορετικές μορφές της νόσου;

Υπάρχουν αρκετές μορφές ΝΙΑ. Κυρίως διαχωρίζονται βάσει του αριθμού των προσβεβλημένων αρθρώσεων ((ολιγοαρθρική ή πολυαρθρική ΝΙΑ) και με την παρουσία πρόσθετων συμπτωμάτων, όπως πυρετός, εξάνθημα και άλλα (βλέπε επόμενες παραγράφους). Η διάγνωση των διαφόρων μορφών γίνεται με την παρατήρηση των συμπτωμάτων κατά την διάρκεια των πρώτων 6 μηνών της νόσου. Για τον λόγο αυτόν μπορεί και να αποκαλούνται μορφές έναρξης της νόσου.

2.1.1 Συστηματική μορφή ΝΙΑ

Ο ΌΡΟΣ «συστηματική» σημαίνει ότι διάφορα όργανα του σώματος μπορεί να προσβληθούν μαζί με τις αρθρώσεις.

Η συστηματική ΝΙΑ χαρακτηρίζεται από την παρουσία πυρετού, εξανθήματος και σημαντικής φλεγμονής διαφόρων οργάνων του σώματος, στόιχεία τα οποία μπορεί να προηγηθούν της εμφάνισης αρθρίτιδας. Ο πυρετός είναι παρατεταμένος και συνοδεύεται από εξάνθημα το οποίο παρατηρείται κυρίως κατά τα πυρετικά κύματα. Άλλα συμπτώματα περιλαμβάνουν μυικούς πόνους, διόγκωση ήπατος, σπληνός ή λεμφαδένων και φλεγμονή των υμένων γύρω από την καρδιά (περικαρδίτιδα) και τους πνεύμονες (πλευρίτιδα). Η αρθρίτιδα συνήθως προσβάλλει 5 ή περισσότερες αρθρώσεις, μπορεί να εκδηλώνεται στην έναρξη της νόσου ή αργότερα κατά την διάρκειά της. Η νόσος μπορεί να προσβάλλει αγόρια και κορίτσια οποιασδήποτε ηλικίας, αλλά είναι ιδιαίτερα συχνή σε νήπια και προσχολικής ηλικίας παιδιά.

Περίπου μισοί ασθενείς έχουν περιορισμένα επεισόδια πυρετού και αρθρίτιδας και έτσι έχουν την καλύτερη πρόγνωση. Στους άλλους μισούς ο πυρετός υποχωρεί, ενώ η αρθρίτιδα επιμένει και μερικές φορές είναι δύσκολα αντιμετωπίσιμη. Σε περιορισμένο αριθμό ασθενών ο πυρετός και η αρθρίτιδα επιμένουν μαζί. Η συστηματική μορφή της ΝΙΑ ευθύνεται για λιγώτερο από 10% όλων των περιπτώσεων ΝΙΑ. Είναι νόσος των παιδιών και σπάνια συμβαίνει στους ενήλικες.

2.1.2 Πολυαρθρική ΝΙΑ

Η πολυαρθρική μορφή της ΝΙΑ χαρακτηρίζεται από προσβολή 5 ή

περισσοτέρων αρθρώσεων κατά τη διάρκεια των πρώτων 6 μηνών της νόσου, απουσία πυρετού. Διακρίνεται σε δύο τύπους ανάλογα με την ανίχνευση στο αίμα ρευματοειδούς παράγοντα (RF) ή όχι: οροθετική (RF +) και οροαρνητική (RF-) μορφή.

Οροθετική RF (+) πολυαρθρική ΝΙΑ: η μορφή αυτή είναι πολύ σπάνια στα παιδιά (λιγώτερο από 5% όλων των ασθενών ΝΙΑ). Είναι ανάλογη της ρευματοειδούς αρθρίτιδας RF(+) των ενηλίκων, (η πλέον συχνή χρόνια αρθρίτιδα των ενηλίκων). Συχνά εκδηλώνεται με συμμετρική αρθρίτιδα των μικρών αρθρώσεων των άκρων χειρών και ποδών επεκτεινόμενη και σε άλλες αρθρώσεις. Είναι πολύ πιο συχνή στα κορίτσια απ'ότι στα αγόρια και συνήθως αρχίζει μετά την ηλικία των 10 χρόνων. Είναι βαριά μορφή αρθρίτιδας.

Οροαρνητική (RF-) πολυαρθρική ΝΙΑ: Η μορφή αυτή είναι υπεύθυνη για το 15-20% όλων των περιπτώσεων ΝΙΑ. Μπορεί να προσβάλλει παιδιά οποιασδήποτε ηλικίας. Οποιαδήποτε άρθρωση μπορεί να προσβληθεί και συνήθως φλεγμαίνουν μικρές και μεγάλες αρθρώσεις.

Και για τις δύο μορφές η θεραπεία πρέπει να ορισθεί έγκαιρα, αμέσως με την επιβεβαίωση της διάγνωσης. Πιστεύεται ότι έγκαιρη και κατάλληλη θεραπεία οδηγεί σε καλύτερα αποτελέσματα. Παρ'όλα αυτά, η ανταπόκριση στην θεραπευτική αγωγή είναι δύσκολο να προβλεφθεί κατά το πρώτο στάδιο της νόσου. Η ανταπόκριση στη θεραπεία ποικίλλει από παιδί σε παιδί.

2.1.3. Ολιγοαρθρική ΝΙΑ (εμμένουσα ή επεκταθείσα)

Η ολιγοαρθρική ΝΙΑ είναι η πιο συχνή μορφή ΝΙΑ, ευθυνόμενη για σχεδόν το 50% επί του συνόλου των περιπτώσεων. Χαρακτηρίζεται από την προσβολή λιγώτερων των 5 αρθρώσεων κατά τους πρώτους 6 μήνες της νόσου, απουσία συστηματικών εκδηλώσεων. Προσβάλλει ασύμμετρα μεγάλες αρθρώσεις, (όπως γόνατα και ποδοκνημικές).

Μερικές φορές μόνο μία άρθρωση προσβάλλεται (μονοαρθρική μορφή). Σε μερικούς ασθενείς ο αριθμός των προσβαλλομένων αρθρώσεων αυξάνεται μετά τους πρώτους 6 μήνες σε 5 ή περισσότερες και τότε μιλάμε για επεκταθείσα ολιγοαρθρική μορφή. Εάν ο αριθμός των προσβεβλημένων αρθρώσεων παραμένει μικρότερος του 5 καθ'όλη την διάρκεια της νόσου η μορφή αυτή ορίζεται ως εμμένουσα (επίμονη) ολιγοαρθρική.

Η ολιγοαρθρική μορφή αρχίζει συνήθως πριν την ηλικία των 6 χρόνων και κυρίως αφορά τα κορίτσια. Με την έγκαιρη και κατάλληλη

θεραπευτική αγωγή η πρόγνωση της αρθρίτιδας είναι καλή ειδικά στις περιπτώσεις που η νόσος περιορίζεται σε λίγες αρθρώσεις. Η πρόγνωση ποικίλλει στους ασθενείς στους οποίους η αρθρίτιδα επεκτείνεται και καθίσταται πολυαρθρική.

Ένας σημαντικός αριθμός ασθενών μπορεί να αναπτύξει επιπλοκές από τους οφθαλμούς, όπως φλεγμονή του πρόσθιου τμήματος του οφθαλμικού βολβού (πρόσθια ραγοειδίτιδα), «ένα σεντόνι από αγγεία» που περικλείει τμήμα του ματιού. Η επιπλοκή αυτή ονομάζεται χρόνια ιριδοκυκλίτιδα ή χρόνια πρόσθια ραγοειδίτιδα, επειδή το πρόσθιο τμήμα του οφθαλμικού βολβού (ραγοειδής) αποτελείται από την ίριδα και το ακτινωτό σώμα. Στη ΝΙΑ η κατάσταση αυτή είναι συνήθως χρόνια και αναπτύσσεται ύπουλα, χωρίς εμφανή συμπτώματα, όπως πόνος ή ερυθρότητα. Εάν δεν αναγνωρισθεί και παραμείνει αθεράπευτη η πρόσθια ραγοειδίτιδα μπορεί να οδηγήσει σε μόνιμες βλάβες του οφθαλμού. Επομένως η έγκαιρη αναγνώριση της κατάστασης αυτής είναι υψίστης σημασίας. Επειδή ο οφθαλμός δεν γίνεται ερυθρός και το παιδί δεν παραπονείται για θάμβος όρασης η πρόσθια ραγοειδίτιδα μπορεί να διαλάθει της αναγνώρισης γονέων και ιατρών. Παράγοντες κινδύνου για ανάπτυξη ιριδοκυκλίτιδας είναι η προσβολή μικρών κοριτσιών και η ανίχνευση ANA (Αντιπυρηνικών αντισωμάτων). Επομένως είναι επιτακτικό για τα παιδιά υψηλού κινδύνου να γίνεται οφθαλμολογικός έλεγχος με ειδικό όργανο, γνωστό ως σχισμοειδής λυχνία. Η συχνότητα του ελέγχου είναι συνήθως ανά τρεις μήνες για μεγάλο χρονικό διάστημα.

2.1.4 Ψωριασική αρθρίτιδα

Η ψωριασική αρθρίτιδα χαρακτηρίζεται από την παρουσία αρθρίτιδας συνοδευόμενης με ψωρίαση. Ψωρίαση είναι μία φλεγμονώδης δερματική ασθένεια χαρακτηριζόμενη από περιοχές δέρματος που εμφανίζουν απολέπιση συχνά υπερκείμενες των αγκώνων και των γονάτων. Μερικές φορές προσβάλλονται μόνο τα νύχια ή υπάρχει οικογενειακό ιστορικό ψωρίασης. Η δερματική νόσος μπορεί να προηγείται ή να έπεται της αρθρίτιδας. Τυπική εκδήλωση που είναι συμβατή με τον υπότυπο αυτόν της ΝΙΑ είναι η καθολική διόγκωση ενός ή περισσότερων δακτύλων χειρών ή ποδών (το οποίο ονομάζεται λουκανικοειδές δάκτυλο ή δακτυλίτιδα) καθώς και τα βοθρία ονύχων. Επίσης μπορεί να υπάρχει ψωρίαση σε πρώτου βαθμού συγγενείς (γονέα ή αδελφό). Χρόνια πρόσθια ραγοειδίτιδα επίσης μπορεί να συμβεί και

επομένως συνιστάται τακτικός έλεγχος των οφθαλμών.

Η έκβαση της νόσου ποικίλει καθώς και η ανταπόκριση στην θεραπεία μπορεί να είναι διαφορετική ως προς το σκέλος του δέρματος ή της αρθρίτιδας. Αν σε ένα παιδί έχοθν προσβληθεί λιγώτερες από 5 αρθρώσεις η θεραπεία είναι η ίδια όπως και στην ολιγοαρθρική μορφή. Εάν υπάρχουν 5 ή περισσότερες προσβεβλημένες αρθρώσεις η θεραπεία είναι όμοια με εκείνη της πολυαρθρικής μορφής.

2.1.5 Αρθρίτιδα συνδεόμενη με ενθεσίτιδα

Η πιο συχνή εκδήλωση είναι αρθρίτιδα κυρίως των μεγάλων αρθρώσεων των κάτω άκρων και ενθεσίτιδα. Ενθεσίτιδα σημαίνει φλεγμονή των ενθέσεων, δηλαδή των σημείων των προσφύσεων των τενόντων στα οστά (π.χ. η πτέρνα είναι ένα σημείο πρόσφυσης). Εντοπισμένη φλεγμονή στις θέσεις αυτές συνήθως συνοδεύεται από έντονο πόνο. Πολύ συχνά η ενθεσίτιδα εντοπίζεται στα πέλματα και στις πτέρνες, όπου καταφύονται η πελματιαία απονεύρωση και οι Αχίλλειοι τένοντες αντίστοιχα. Μερικές φορές οι ασθενείς αυτοί αναπτύσσουν οξεία πρόσθια ραγοειδίτιδα. Σε αντίθεση με τις άλλες μορφές ΝΙΑ, συχνά υπάρχουν εκδηλώσεις από τους οφθαλμούς ερυθρότητας, δακρύρροιας και αυξημένης ευαισθησίας στο φώς. Οι περισσότεροι ασθενείς είναι θετικοί ως προς μία εξέταση που ονομάζεται HLA B27. Η εξέταση αυτή ελέγχει την οικογενειακή προδιάθεση στη νόσο. Η μορφή αυτή προσβάλλει κυρίως αγόρια και αρχίζει μετά την ηλικία των 6 χρόνων. Η πορεία της νόσου ποικίλλει. Σε μερικούς ασθενείς η νόσος σιωπά μετά κάποιο χρονικό διάστημα, σε άλλους επεκτείνεται στην κατώτερη μοίρα της σπονδυλικής στήλης και στις αρθρώσεις της λεκάνης, τις ιερολαγόνιες αρθρώσεις, περιορίζοντας την επίκυψη της ράχης. Πρωινός πόνος χαμηλά στη ράχη συνοδευόμενος από δυσκαμψία θέτει υψηλή υποψία φλεγμονής της σπονδυλικής στήλης. Η μορφή αυτή μοιάζει με την αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα των ενηλίκων.

2.2 Ποιες είναι οι αιτίες της ιριδοκυκλίτιδας; Υπάρχει σχέση με την αρθρίτιδα;

Η φλεγμονή των οφθαλμών (ιριδοκυκλίτιδα) οφείλεται σε παθολογική ανοσολογική διέγερση εναντίον του ίδιου του οφθαλμού (αυτοανοσία). Όμως οι ακριβείς μηχανισμοί δεν είναι γνωστοί. Η επιπλοκή αυτή

κυρίως παρατηρείται στους ασθενείς με έναρξη της νόσου σε μικρή ηλικία και παρουσία ANA.

Οι παράγοντες που συνδέουν την προσβολή των οφθαλμών με την αρθρίτιδα δεν είναι γνωστοί. Ακόμα είναι σημαντικό να γνωρίζουμε ότι η αρθρίτιδα και η ιριδοκυκλίτιδα μπορεί να ακολουθούν ανεξάρτητη πορεία. Έτσι η περιοδική εξέταση των οφθαλμών με σχισμοειδή λυχνία συνεχίζεται ακόμα και όταν η αρθρίτιδα έχει τεθεί σε ύφεση. Να μην ξεχνάμε ότι η φλεγμονή των οφθαλμών δύναται να υποτροπιάσει χωρίς συμπτώματα ακόμα και όταν η αρθρίτιδα είναι βελτιωμένη. Η πορεία της ιριδοκυκλίτιδας χαρακτηρίζεται από υποτροπές ανεξάρτητες της δραστηριότητας της αρθρίτιδας.

Η ιριδοκυκλίτιδα συνήθως έπεται της εμφάνισης της αρθρίτιδας ή μπορεί να αναπτύσσεται ταυτόχρονα με αυτήν. Πιο σπάνια μπορεί να προηγείται της αρθρίτιδας, οπότε είναι και οι πιο ατυχείς περιπτώσεις, επειδή λόγω έλλειψης συμπτωμάτων μπορεί να συμβεί απώλεια όρασης.

2.3 Η ΝΙΑ διαφέρει από την ρευματοειδή αρθρίτιδα των ενηλίκων;

Στα περισσότερα σημεία ναι. Η πολυαρθρική RF θετική μορφή, η οποία ευθύνεται για το 70% των περιπτώσεων της ρευματοειδούς αρθρίτιδας των ενηλίκων, ευθύνεται για το 5% των περιπτώσεων ΝΙΑ. Η ολιγοαρθρική μορφή με πρώιμη έναρξη αφορά το 50% της ΝΙΑ και δεν παρατηρείται στους ενήλικες. Η συστηματική μορφή είναι χαρακτηριστική της παιδικής ηλικίας, ενώ σπάνια παρατηρείται στους ενήλικες.

3. ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

3.1 Ποιες εργαστηριακές εξετάσεις απαιτούνται;

Κατά τον χρόνο της διάγνωσης είναι χρήσιμες μερικές εργαστηριακές εξετάσεις μαζί με την εξέταση των αρθρώσεων και των οφθαλμών, ώστε να καθορισθεί η μορφή της νόσου και να προσδιορισθούν ασθενείς επιρρεπείς στην εμφάνιση επιπλοκών όπως η χρόνια ιριδοκυκλίτιδα.

Ο ρευματοειδής παράγων (RF) είναι ένα αυτοαντίσωμα το οποίο, αν είναι θετικό και σε υψηλές συγκεντρώσεις, προσδιορίζει ειδική μορφή ΝΙΑ.

Τα αντιπυρηνικά αντισώματα είναι συχνά θετικά σε ασθενείς με ολιγοαρθρική πρῶιμης έναρξης ΝΙΑ. Τα παιδιά αυτά θεωρούνται υψηλού κινδύνου για την ανάπτυξη ιριδοκυκλίτιδας και επομένως πρέπει να προγραμματισθούν για τακτικό έλεγχο των οφθαλμών με σχισμοειδή λυχνία (κάθε τρεις μήνες).

Το HLA B27 είναι ένας κυτταρικός δείκτης ο οποίος ανευρίσκεται σε περισσότερους από το 80% των ασθενών με το σύνδρομο αρθρίτιδας-ενθεσίτιδας. Ανευρίσκεται επίσης στο 5-8% υγιών ατόμων.

Άλλες εξετάσεις, όπως ταχύτητα καθίζησης ερυθρών (ΤΚΕ) ή C-αντιδρώσα πρωτεΐνη (CRP), οι οποίες μετρούν τον βαθμό της γενικευμένης φλεγμονής, είναι χρήσιμες. Όμως η απόφαση της διάγνωσης και της θεραπείας βασίζεται περισσότερο στην κλινική εικόνα παρά στα εργαστηριακά ευρήματα.

Ανάλογα με το είδος της θεραπείας οι ασθενείς χρειάζονται περιοδικούς εργαστηριακούς ελέγχους (όπως γενική αίματος, λειτουργικές δοκιμασίες ήπατος, γενική ούρων), για την εκτίμηση φαρμακευτικών παρενεργειών και πιθανή ασυμπτωματική φαρμακευτική τοξικότητα. Η φλεγμονή των αρθρώσεων εκτιμάται κυρίως με την κλινική εξέταση και μερικές φορές με απεικονιστικές μεθόδους, όπως το υπερηχογράφημα. Περιοδικές απλές ακτινογραφίες και μαγνητική απεικόνιση (MRI) μπορεί να είναι χρήσιμες για την εκτίμηση της κατάστασης των οστών και ενδεχομένως τον επαναπροσδιορισμό της θεραπευτικής αντιμετώπισης.

3.2 Πώς μπορούμε να θεραπεύσουμε τη νόσο;

Δεν υπάρχει αιτιολογική θεραπεία της ΝΙΑ. Σκοπός της θεραπείας είναι να ανακουφίσει από τον πόνο, την κακουχία και την δυσκαμψία, να εμποδίσει την καταστροφή των αρθρώσεων και των οστών, να ελαχιστοποιήσει τις παραμορφώσεις, να βελτιώσει την κινητικότητα και να διατηρήσει την αύξηση και ανάπτυξη για όλες τις μορφές της ΝΙΑ. Τα τελευταία 10 χρόνια υπήρξε μεγάλη πρόοδος στη θεραπεία της ΝΙΑ με την εισαγωγή στην αγωγή φαρμάκων γνωστών ως βιολογικοί παράγοντες. Οπωσδήποτε όμως υπάρχουν και παιδιά «ανθεκτικά στα φάρμακα» το οποίο σημαίνει επιμονή της φλεγμονής στις αρθρώσεις παρά την θεραπεία. Υπάρχουν επιστημονικές οδηγίες εφαρμοζόμενης θεραπευτικής αγωγής, αν και η θεραπεία πρέπει να εξατομικεύεται για τον κάθε συγκεκριμένο ασθενή. Είναι σημαντικό να συζητείται η φαρμακευτική αγωγή με τους γονείς.

Η θεραπεία βασίζεται στην χρήση φαρμάκων τα οποία αναστέλλουν τη συστηματική ή τοπική των αρθρώσεων φλεγμονή και σε στρατηγικές αποκατάστασης οι οποίες διατηρούν τη λειτουργικότητα των αρθρώσεων και εμποδίζουν τη δημιουργία παραμορφώσεων.

Η θεραπευτική αγωγή είναι πολύπλοκη και απαιτεί την συνεργασία διαφόρων ειδικοτήτων (παιδορευματολόγου, χειρουργού ορθοπεδικού, οφθαλμιάτου, φυσικο- και εργασιο-θεραπευτή).

Το κείμενο που ακολουθεί περιγράφει τις ισχύουσες θεραπευτικές στρατηγικές για τη ΝΙΑ. Περισσότερες λεπτομέρειες για ειδικά φάρμακα αναγράφονται στο κείμενο περί Φαρμακευτικής Αγωγής. Να σημειωθεί ότι κάθε χώρα έχει κατάλογο εγκεκριμένων φαρμάκων. Επομένως μπορεί να μην είναι όλα τα αναφερόμενα φάρμακα εγκεκριμένα σε όλες τις χώρες.

Μη στερινοειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα (ΜΣΑΦ)

Τα μη στερινοειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα (ΜΣΑΦ) παραδοσιακά έχουν χρησιμοποιηθεί σε όλες τις μορφές της ΝΙΑ και σε άλλα παιδιατρικά ρευματικά νοσήματα. Χρησιμοποιούνται για συμπτωματική θεραπεία, δηλαδή για να καταστείλουν τον πυρετό κα άλλα συμπτώματα φλεγμονής, όχι να επιφέρουν ύφεση. Τα πιο συχνά χρησιμοποιούμενα είναι η ιβουπροφαίνη και η ναπροξένη. Η ασπιρίνη, αν και αποτελεσματικό και φθηνό φάρμακο δεν χρησιμοποιείται κυρίως λόγω της τοξικότητάς της (συστηματικές εκδηλώσεις σε περίπτωση υψηλών επιπέδων στο αίμα, κυρίως ηπατική τοξικότητα σε συστηματική ΝΙΑ). Τα ΜΣΑΦ συνήθως γίνονται καλώς ανεκτά. Η δυσανεξία πεπτικού, η πιο συχνή παρενέργεια στους ενήλικες, δεν είναι συχνή στα παιδιά. Μερικές φορές ένα ΜΣΑΦ είναι αποτελεσματικό, ενώ ένα άλλο αποτυγχάνει. Συνδυασμός ΜΣΑΦ δεν ενδείκνυται. Το επιθυμητό θεραπευτικό αποτέλεσμα δυνατόν να επιτευχθεί μετά μερικές εβδομάδες θεραπείας.

Ενδαρθρικές ενέσεις

Οι ενδαρθρικές ενέσεις χρησιμοποιούνται όταν υπάρχουν μία ή περισσότερες αρθρώσεις με σοβαρή προσβολή που εμποδίζει την κίνηση της άρθρωσης ή δημιουργούν ανυπόφορο πόνο για το παιδί. Το φάρμακο που ενίεται είναι μακράς δράσης κορτικοστερινοειδές.

Προτιμάται το εξακετονίδιο της τριαμκινολόνης λόγω της παρατεταμένης δράσης του (συχνά αρκετοί μήνες). Η συστηματική απορρόφησή της είναι αμελητέα.. Αποτελεί την θεραπεία εκλογής για

την ολιγοαρθρική μορφή και πρόσθετη θεραπεία για τις άλλες μορφές της ΝΙΑ.. Η μορφή αυτή θεραπείας μπορεί να επαναληφθεί αρκετές φορές στην ίδια άρθρωση. Η διαδικασία γίνεται με τοπική ή γενική αναισθησία, ανάλογα με την ηλικία του παιδιού, το είδος και τον αριθμό των αρθρώσεων. Δεν συνιστώνται περισσότερες από 3-4 ενδοαρθρικές ενέσεις ανά έτος στην ίδια άρθρωση.

Συνήθως οι ενδοαρθρικές ενέσεις είναι συμπληρωματικές άλλων θεραπειών για να επιτευχθεί σύντομα ανακούφιση από τον πόνο και την δυσκαμψία και να αποκατασταθεί το εύρος κίνησης της άρθρωσης. Επίσης δίνουν σύντομο αποτέλεσμα μέχρις ότου αναλάβουν δράση άλλα φάρμακα, βραδύτερης έναρξης δράσης, εφ' όσον κρίνονται απαραίτητα.

Φάρμακα δευτέρας σειράς

Τα φάρμακα δευτέρας σειράς ενδείκνυνται σε παιδιά με ποοδευτική πολυαρθρίτιδα, παρά την επαρκή θεραπεία με ΜΣΑΦ και ενδοαρθρικές ενέσεις κορτικοστεροειδών. Τα αποτελέσματα της δράσης των δευτέρας σειράς φαρμάκων συνήθως γίνονται αντιληπτά αρκετές εβδομάδες ή και μήνες από την έναρξη χορήγησής τους.

Μεθοτρεξάτη

Δεν υπάρχει αμφιβολία ότι η Μεθοτρεξάτη αποτελεί το πρώτης εκλογής δεύτερης σειράς φάρμακο για τα παιδιά με ΝΙΑ σε όλο τον κόσμο. Αρκετές μελέτες έχουν αποδείξει την αποτελεσματικότητα και ασφάλεια κατά τη διάρκεια των αρκετών ετών από την εισαγωγή του στη θεραπεία της νόσου. Η ιατρική βιβλιογραφία έχει καθιερώσει την μέγιστη αποτελεσματική δόση των 15 /τετραγωνικό μέτρο επιφάνειας σώματος είτε από του στόματος είτε παρεντερικά, συνήθως υποδόρια. Επομένως η εβδομαδιαία χορήγηση μεθοτρεξάτης είναι το φάρμακο εκλογής κυρίως στα παιδιά με πολυαρθρική μορφή. Είναι αποτελεσματική στην πλειονότητα των ασθενών. Έχει αντιφλεγμονώδη δράση, αλλά είναι επίσης ικανή σε αρκετούς ασθενείς, αν και με άγνωστο μηχανισμό, να επιβραδύνει την πρόοδο της νόσου ή ακόμα και να επιφέρει ύφεση. Συνήθως γίνεται καλά ανεκτή. Οι πιο συχνές παρενέργειες είναι δυσανεξία πεπτικού και αύξηση τρανσαμινασών. Κτά τη διάρκεια της θεραπείας οι πιθανές παρενέργειες ελέγχονται με εργαστηριακές εξετάσεις.

Η μεθοτρεξάτη έχει εγκριθεί στις περισσότερες χώρες σ' όλο τον κόσμο. Συνχορήγηση φυλικού ή φυλινικού οξέος, (βιταμίνη η οποία

μειώνει τις ανεπιθύμητες δράσεις της, κυρίως επί της ηπατικής λειτουργίας) επίσης συνιστάται.

Λεφλουναμίδη

Η λεφλουναμίδη είναι εναλλακτική λύση της μεθοτρεξάτης, κυρίως σε παιδιά με δυσανεξία στην μεθοτρεξάτη. Η λεφλουναμίδη χορηγείται σε χάπια. Η αποτελεσματικότητά της έχει αποδειχθεί. Είναι ακριβότερο φάρμακο της μεθοτρεξάτης.

Σαλαζοπυρίνη και κυκλοσπορίνη

Άλλα μη βιολογικά φάρμακα, όπως η σαλαζοπυρίνη, επίσης έχουν αποδειχθεί αποτελεσματικά στην ΝΙΑ, αν και λιγώτερο ανεκτά σε σχέση με τη μεθοτρεξάτη. Η εμπειρία με την σαλαζοπυρίνη είναι πολύ λιγότερη σε σχέση με την μεθοτρεξάτη. Μέχρι σήμερα δεν έχουν γίνει κατάλληλες μελέτες στη ΝΙΑ για την εκτίμηση της αποτελεσματικότητας και άλλων δυνητικά αποτελεσματικών φαρμάκων, όπως η κυκλοσπορίνη. Η σαλαζο[πυρίνη και η κυκλοσπορίνη επί του παρόντος χρησιμοποιούνται λιγώτερο, τουλάχιστον σε χώρες όπου διατίθενται οι βιολογικοί παράγοντες. Η κυκλοσπορίνη είναι ένα αξιόλογο φάρμακο σε συνδυασμό με κορτικοστεροειδή για την αντιμετώπιση του συνδρόμου ενεργοποίησης μακροφάγου στη συστηματική μορφή της νόσου. Το σύνδρομο ενεργοποίησης μακροφάγου είναι μια σοβαρή και επικίνδυνη για τη ζωή επιπλοκή της συστηματικής ΝΙΑ,. Αναπτύσσεται δευτεροπαθώς λόγω της μαζικής γενικευμένης ενεργοποίησης της φλεγμονώδους αντίδρασης.

Κορτικοστεροειδή

Τα κορτικοστεροειδή είναι τα πλέον αποτελεσματικά διαθέσιμα αντιφλεγμονώδη φάρμακα, αλλά η χρήση τους είναι περιορισμένη επειδή μακροχρόνια χορηγούμενα συνδέονται με σοβαρές παρενέργειες, όπως οστεοπώρωση και καθυστέρηση της αύξησης. Παρ' όλα αυτά τα κορτικοστεροειδή είναι χρήσιμα στην αντιμετώπιση των συστηματικών εκδηλώσεων της συστηματικής μορφής, όταν είναι ανθεκτικές σε άλλες θεραπείες ή καθίστανται απειλητικές για τη ζωή. Επίσης είναι χρήσιμα σαν γεφυροποιό φάρμακο για τον έλεγχο των οξέων φαινομένων της νόσου έως ότου δράσουν τα δεύτερης σειράς φάρμακα.

Τοπικά κορτικοστεροειδή (οφθαλμικές σταγόνες) χρησιμοποιούνται στη θεραπεία της ιριδοκυκλίτιδας. Σε πιο σοβαρές περιπτώσεις μπορεί

να χρειασθούν περιβολβικές ενέσεις κορτικοστερινοειδών ή η συστηματική χορήγησή τους.

Βιολογικοί παράγοντες

Νέες προοπτικές έχουν ανοιχθεί με την ανακάλυψη φαρμάκων γνωστών ως βιολογικοί παράγοντες τα τελευταία χρόνια.. Τα φάρμακα αυτά είναι προϊόντα βιοτεχνολογίας και σε αντίθεση με την μεθοτρεξάτη ή την λεφλουναμίδη, κατευθύνονται σε ειδικά μόρια (παράγοντα νέκρωσης του όγκου (TNF), ιντερλευκίνη 1 (IL-1), ιντερλευκίνη 6 (IL-6), ή παράγοντα συνδιέγερσης T λεμφοκυττάρων). Οι βιολογικοί παράγοντες χαρακτηρίζονται από την διακοπή της φλεγμονώδους διαδικασίας η οποία είναι τυπική της ΝΙΑ. Στις ημέρες μας υπάρχουν αρκετοί βιολογικοί παράγοντες, σχεδόν όλοι εγκεκριμένοι για τα παιδιά (βλέπε σχετική νομοθεσία παρακάτω).

Αντι-TNF παράγοντες

Οι αντι-TNF παράγοντες είναι τα πρώτα φάρμακα τα οποία εκλεκτικά εμποδίζουν τη δράση του TNF, ένας στοιχειώδης παράγοντας της διαδικασίας της φλεγμονής. Χρησιμοποιούνται μόνα τους ή σε συνδυασμό με την μεθοτρεξάτη και είναι αποτελεσματικά στους περισσότερους ασθενείς .Η αποτελεσματικότητά τους είναι σχεδόν άμεση και έχουν αποδειχθεί ασφαλή τουλάχιστον για όσο χρόνο χρησιμοποιούνται (βλέπε ασφάλεια παρακάτω). Οπωσδήποτε όμως χρειάζεται μακροχρόνια παρακολούθηση για την εξαγωγή ασφαλών συμπερασμάτων για τις ανεπιθύμητες παρενέργειές τους. Οι βιολογικοί παράγοντες στη ΝΙΑ , περιλαμβανομένων των διαφόρων μορφών αναστολής της δράσης του TNF, διαφέρουν ως προς τον τρόπο και την συχνότητα χορήγησης. Για παράδειγμα η ετανερσέπτη χορηγείται 1 ή 2 φορές ανά εβδομάδα υποδόρια, η αδαλιμουμάβη κάθε 2 εβδομάδες υποδόρια, η ινφλιξιμάβη κάθε δεύτερο μήνα στάγδην ενδοφλέβια.. Άλλοι παράγοντες μελετώνται ακόμα για τη χρήση τους στα παιδιά (π.χ. κολιμουμάβη και πεγκυλιωμένη σερτολιζουμάβη) καθώς και άλλα μόρια που μελετώνται στους ενήλικες μπορεί να εφαρμοσθούν και στα παιδιά στο μέλλον.

Συνήθως οι αντι TNF παράγοντες εφαρμόζονται στις περισσότερες μορφές της ΝΙΑ, με εξαίρεση την ολιγοαρθρίτιδα, για την οποία συνήθως δεν χρειάζονται βιολογικοί παράγοντες για την αντιμετώπιση της. Έχουν περιορισμένη χρησιμότητα στην συστηματική μορφή της νόσου, όπου άλλοι βιολογικοί παράγοντες έχουν ένδειξη, όπως η αντι-

IL-1 (ανακίνρα, κανακινουμάβη) ή η αντι- IL-6 (τοκιλιζουμάβη). Οι βιολογικοί παράγοντες χρησιμοποιούνται είτε μόνοι τους είτε σε συνδυασμό με μεθοτρεξάτη. Όπως και όλα τα άλλα δεύτερης σειράς φάρμακα πρέπει να χορηγούνται κάτω από αυστηρή ιατρική παρακολούθηση.

Αντι- CTL4Ig (αμπαντασέπτη)

Η αμπαντασέπτη είναι ένα φάρμακο με διαφορετικό τρόπο δράσης, κατευθυνόμενη έναντι κυττάρων τα οποία ονομάζονται T λεμφοκύτταρα. Στις ημέρες μας μπορεί να χρησιμοποιηθεί για την θεραπεία παιδιών με πολυαρθρική μορφή, τα οποία δεν ανταποκρίνονται στην θεραπεία με μεθοτρεξάτη ή άλλους βιολογικούς παράγοντες.

Αντι ιντερλευκίνη 1 (αντι-IL-1) (ανακίνρα, κανακινουμάβη) και αντι ιντερλευκίνη 6 (αντι- IL-6) (τοκιλιζουμάβη)

Τα φάρμακα αυτά είναι ιδιαίτερα χρήσιμα για την θεραπεία της συστηματικής μορφής της ΝΙΑ. Κανονικά η θεραπεία της συστηματικής ΝΙΑ αρχίζει με κορτικοστεροειδή. Αν και αποτελεσματικά τα κορτικοστεροειδή συνοδεύονται από ανεπιθύμητες παρενέργειες, κυρίως στην αύξηση. Έτσι αν δεν μπορούν να ελέγξουν την δραστηριότητα της νόσου σε σύντομο χρονικό διάστημα, (συνήθως μέσα σε λίγους μήνες) προστίθεται αντι-IL-1 (ανακίνρα ή κανακινουμάβη) ή αντι- IL-6 (τοσιλιζουμάβη), φάρμακα για την αντιμετώπιση και των δύο, των συστηματικών εκδηλώσεων (πυρετός) και της αρθρίτιδας .Σε παιδιά με συστηματική μορφή νόσου μερικές φορές οι συστηματικές εκδηλώσεις της νόσου εξαφανίζονται αυτόματα, αλλά η αρθρίτιδα επιμένει. Στις περιπτώσεις αυτές μπορεί να χορηγηθεί μεθοτρεξάτη, μόνη της ή σε συνδυασμό με αντι-TNF ή αμπαντασέπτη. Η τοσιλιζουμάβη μπορεί να χορηγηθεί στη συστηματική και πολυαρθρική ΝΙΑ.. Αρχικά εγκρίθηκε για την συστηματική μορφή και στη συνέχεια και για την πολυαρθρική. Μπορεί να χρησιμοποιηθεί σε ασθενείς που δεν ανταποκρίνονται στην μεθοτρεξάτη ή άλλους βιολογικούς παράγοντες.

Άλλες συμπληρωματικές θεραπείες

Αποκατάσταση

Η αποκατάσταση είναι σημαντικό τμήμα της θεραπείας. Περιλαμβάνει

κατάλληλες ασκήσεις και επί ενδείξεως την χρήση κηδεμόνων για την διόρθωση της θέσης των αρθρώσεων, για την ελάττωση του πόνου, της δυσκαμψίας, των παραμορφώσεων. Πρέπει να γίνεται έγκαιρα και να αποτελεί διαδικασία ρουτίνας για την βελτίωση ή την διατήρηση της κίνησης των αρθρώσεων.

Ορθοπεδικές χειρουργικές επεμβάσεις

Η κύρια ένδειξη για ορθοπεδική χειρουργική επέμβαση είναι η προσθετική χειρουργική αντικατάσταση των αρθρώσεων(κυρίως ισχίων και γονάτων) σε περίπτωση καταστροφής της άρθρωσης, καθώς και χειρουργική απελευθέρωση μαλακών μορίων σε περίπτωση μόνιμης μυικής σύσπασης..

3.3 Μή συμβατικές/συμπληρωματικές θεραπείες

Υπάρχουν αρκετές συμπληρωματικές και εναλλακτικές θεραπείες που μπορεί να προκαλέσουν σύγχυση στους ασθενείς και στις οικογένειές τους. Χρειάζεται σοβαρός προβληματισμός για τις θεραπείες αυτές, η καταλληλότητα των οποίων δεν έχει αποδειχθεί. Επί πλέον οδηγούν σε απώλεια χρόνου και χρημάτων. Εάν επιθυμείτε να διερευνήσετε συμπληρωματικές ή εναλλακτικές θεραπείες, παρακαλείσθε να το συζητήσετε με τον παιδορευματολόγο σας.. Μερικές από αυτές μπορεί να αντιδρούν με την κλασική αγωγή. Αρκετοί γιατροί μπορεί να μην αντιτίθενται σε συμπληρωματικές θεραπείες, υπό την προϋπόθεση ότι ακολουθείται η ορθόδοξη αγωγή. Είναι πολύ σημαντικό να μην σταματάτε την σωστή φαρμακευτική αγωγή. Όταν φάρμακα, όπως τα κορτικοστεροειδή είναι απαραίτητα για τον έλεγχο της νόσου, είναι πολύ επικίνδυνο να διακοπούν. Παρακαλέσθε να συζητάτε τις ανησυχίες σας για τα φάρμακα του παιδιού σας με τον γιατρό του.

3.4 Πότε αρχίζει η χορήγηση των φαρμάκων

Στις ημέρες μας υπάρχουν διεθνείς και εθνικές συστάσεις που καθοδηγούν τους γιατρούς και τις οικογένειες των ασθενών για την επιλογή κατάλληλης θεραπείας

Διεθνείς συστάσεις έχουν τελευταία εκδοθεί από το Αμερικανικό Κολλέγιο Ρευματολογίας (ACR, στο www.rheumatology.org) και από άλλους , όπως την Ευρωπαϊκή Παιδορευματολογική Κοινότητα (PRES www.pres.org.uk).

Σύμφωνα με τις συστάσεις αυτές παιδιά με λιγώτερο σοβαρή νόσο (λίγες προσβεβλημένες αρθρώσεις) συνήθως αντιμετωπίζονται αρχικά με ΜΣΑΦ και ενδοαρθρικές εγχύσεις κορτικοστεροειδών.

Για σοβαρότερη νόσο (αρκετές προσβεβλημένες αρθρώσεις) ή μεθοτρεξάτη (ή η λεφλουναμίδη σε μικρότερη έκταση) χορηγείται αρχικά και αν αυτή δεν είναι αποτελεσματική προστίθεται βιολογικός παράγων (αρχικά αντι-TNF) ή χορηγείται μόνος του. Για παιδιά ανθεκτικά στη θεραπεία αυτή ή που παρουσιάζουν δυσανεξία, ένας άλλος παράγοντας χορηγείται (διαφορετικός αντι-TNF ή αμπαντασέπτη)

3.5 Σχετική παιδιατρική νομοθεσία, φάρμακα εντός και εκτός ένδειξης, μελλοντικές θεραπείες

Μέχρι πριν 15 χρόνια όλα τα φάρμακα τα χρησιμοποιούμενα για τη θεραπεία της ΝΙΑ και πολλών άλλων παιδιατρικών παθήσεων δεν υπόκειντο σε κατάλληλες μελέτες. Αυτό σημαίνει ότι οι γιατροί χορηγούσαν φάρμακα βασιζόμενοι στην προσωπική τους εμπειρία και στις μελέτες των ενηλίκων ασθενών.

Πράγματι στο παρελθόν ήταν δύσκολη η διεξαγωγή κλινικών μελετών σε παιδορευματολογικούς ασθενείς κυρίως λόγω έλλειψης χορηγιών και της ανυπαρξίας ενδιαφέροντος από τις φαρμακευτικές εταιρείες για την περιωρισμένη, μη προσοδοφόρα παιδιατρική αγορά.. Η κατάσταση άλλαξε εντυπωσιακά εδώ και μερικά χρόνια. Αυτό έγινε με την ψήφιση ανάλογων νομοθεσιών, για τις ΗΠΑ την Πράξη Άριστης Εφαρμογής Φαρμακευτικών Προϊόντων για Παιδιά, για δε την Ευρωπαϊκή Ένωση ανάλογες Παιδιατρικές Νομοθεσίες. Αυτοί οι συσχετισμοί υποχρέωσαν τις φαρμακευτικές εταιρείες να αναλάβουν μελέτες φαρμάκων και στα παιδιά.

Οι πρωτοβουλίες των ΗΠΑ και της ΕΕ μαζί με 2 μεγάλα δίκτυα, τον Παιδιατρικό Οργανισμό Διεθνών Ρευματολογικών Μελετών (Paediatric Rheumatology International Trial Organisation PRINTO, στο www.printo.it), ο οποίος συνενώνει πάνω από 50 χώρες σε όλο τον κόσμο και το Paediatric Rheumatology Collaborative Study Group (PRCSG www.prcsg.org) στην Βόρειο Αμερική είχαν θετική δράση στην εξέλιξη της παιδιατρικής ρευματολογίας και στην ανάπτυξη νέων θεραπειών για τα παιδιά με ΝΙΑ. Εκατοντάδες παιδιών με ΝΙΑ που αντιμετωπίστηκαν σε κέντρα συνδεδεμένα με το PRINTO ή το PRCSG σ' όλο τον κόσμο έχουν συμμετάσχει στις μελέτες αυτές. Μερικές φορές η

συμμετοχή στις μελέτες αυτές απαιτεί τη χρήση εικονικού φαρμάκου (χάπι ή έγχυση χωρίς δραστική ουσία) για να εξακριβωθεί ότι το υπό μελέτη φάρμακο κάνει περισσότερο καλό απ' ό,τι βλάβη.

Εξ αιτίας αυτών των σημαντικών ερευνών, σήμερα αρκετά φάρμακα έχουν εγκριθεί ειδικά για τη ΝΙΑ. Αυτό σημαίνει ότι ελεγκτικές επιτροπές, όπως the Food and Drug Administration (FDA), the European Medicine Agent (EMA) και άλλοι εθνικοί οργανισμοί έχουν ανασκοπήσει τις επιστημονικές πληροφορίες που προέρχονται από τις κλινικές μελέτες και έχουν επιτρέψει τις φαρμακευτικές εταιρείες να δηλώσουν στην ετικέτα ενός φαρμάκου ότι είναι αποτελεσματικό και ασφαλές για τα παιδιά.

Ο κατάλογος των φαρμάκων που ειδικά έχει εγκριθεί για τα παιδιά περιλαμβάνει την μεθοτρεξάτη, την ετανερσέπτη, την ανταλιμουμάβη, την αμπαντασέπτη, την τοσιλιζουμάβη και την κανακινουμάβη.

Αρκετά άλλα φάρμακα μελετώνται στην τρέχουσα χρονική περίοδο στα παιδιά, οπότε μπορεί να ερωτηθείτε από τον/την γιατρό του να συμμετάσχετε σε ανάλογες μελέτες.

Υπάρχουν άλλα φάρμακα τα οποία δεν έχουν τυπικά εγκριθεί στη ΝΙΑ, όπως αρκετά μη στερινοειδή αντιφλεγμονώδη, η αζαθειοπρίνη, η κυκλοσπορίνη, το ανακίνρα, η ινφλιξιμάβη, η κολιμουμάβη και η σερτολιζουμάβη. Τα φάρμακα αυτά μπορεί να χρησιμοποιηθούν ακόμα και χωρίς την εγκεκριμένη ένδειξη (όπως ονομάζεται εκτός ένδειξης χρήση) και ο γιατρός σας μπορεί να προτείνει την χορήγησή τους ειδικά αν δεν υπάρχουν άλλες διαθέσιμες θεραπείες.

3.6 Ποιες είναι οι κυριώτερες φαρμακευτικές παρενέργειες

Τα φάρμακα τα χρησιμοποιούμενα για την θεραπεία της ΝΙΑ είναι συνήθως καλώς ανεκτά. Η γαστρική δυσανεξία, η πιο συχνή παρενέργεια των ΜΣΑΦ (τα οποία πρέπει να λαμβάνονται με κάποιο γεύμα), είναι σπανιότερη στα παιδιά απ' ό,τι στους ενήλικες. Τα ΜΣΑΦ μπορεί να προκαλέσουν αύξηση των ηπατικών ενζύμων, πράγμα σπάνιο για άλλα φάρμακα πλην της ασπιρίνης.

Η μεθοτρεξάτη επίσης είναι καλά ανεκτή . Γαστρεντερικές διαταραχές, όπως ναυτία και έμετοι, δεν είναι σπάνιες. Για τον έλεγχο ηπατοτοξικότητας είναι σημαντικός ο έλεγχος των ηπατικών ενζύμων με συνήθεις εξετάσεις αίματος. Η πλέον συχνή εργαστηριακή διαταραχή είναι η αύξηση των ηπατικών ενζύμων, τα οποία αποκαθίστανται με την ελάττωση της δόσης της μεθοτρεξάτης. Η

συνχορήγηση φολινικού ή φυλικού οξέος ελαττώνει ή προλαμβάνει την ηπατοτοξικότητα. Αντιδράσεις υπερευαισθησίας στην μεθοτρεξάτη συμβαίνουν σπάνια.

Η σαλαζοπυρίνη είναι αρκετά καλά ανεκτή. Οι πιο συχνές παρενέργειές της είναι δερματικά εξανθήματα, γαστρεντερικές διαταραχές, υπερτρανσαμινασαιμία (ηπατοτοξικότητα), λευκοπενία (ελάττωση των λευκοκυττάρων του αίματος, που οδηγεί σε κίνδυνο λοιμώξεων). Όπως και με την μεθοτρεξάτη, συνήθεις εξετάσεις αίματος είναι απαραίτητες.

Η μακρόχρονη χορήγηση κορτικοστερινοειδών σε μεγάλες δόσεις συνδέεται με σημαντικές παρενέργειες, οι οποίες περιλαμβάνουν αναστολή της αύξησης και οστεοπώρωση. Υψηλές δόσεις κορτικοστερινοειδών αυξάνουν την όρεξη, πράγμα το οποίο οδηγεί σε παχυσарκία. Επομένως είναι σημαντικό τα παιδιά να παροτρύνονται σε κατανάλωση τροφών που ικανοποιεί την όρεξή τους, αλλά είναι χαμηλής θερμιδικής αξίας.

Οι βιολογικοί παράγοντες είναι καλά ανεκτοί τουλάχιστον κατά τα πρώτα χρόνια χορήγησής τους. Οι ασθενείς πρέπει να παρακολουθούνται προσεκτικά για το ενδεχόμενο λοίμωξης ή άλλων ανεπιθυμητών παρενεργειών.. Οποσδήποτε όμως είναι σημαντικό να γίνει κατανοητό ότι η εμπειρία με όλα τα επί του παρόντος χρησιμοποιούμενα φάρμακα στη ΝΙΑ είναι περιορισμένη σε μέγεθος (μόλις λίγες εκατοντάδες παιδιών συμμετείχαν σε κλινικές μελέτες) και χρόνο (οι βιολογικοί παράγοντες είναι διαθέσιμοι από το 2000). Για τον λόγο αυτόν υπάρχουν αρκετές καταγραφές σε εθνικό επίπεδο (γερμανικό, βρετανικό, αμερικανικό κά) και διεθνές (Pharmachild, πρωτόκολλο από PRINTO και PRES), με σκοπό την εκ του σύνεγγυς παρακολούθηση των παιδιών με ΝΙΑ, για να δούμε αν δεδομένα ασφάλειας επιβεβαιώνονται μακροχρόνια (αρκετά χρόνια μετά την έναρξη χορήγησης των φαρμάκων).

3.7 Πόσο πρέπει να διαρκεί η θεραπεία;

Η θεραπεία διαρκεί τόσο όσο διαρκεί η δραστηριότητα της νόσου. Η διάρκεια της νόσου είναι απρόβλεπτη. Στην πλειονότητα των ασθενών η ύφεση επέρχεται μετά μια περίοδο που κυμαίνεται από μερικά έως πολλά έτη. Η πορεία της ΝΙΑ συχνά χαρακτηρίζεται από περιόδους υφέσεων και εξάρσεων οι οποίες οδηγούν σε σημαντικές αλλαγές της θεραπείας. Η πλήρης απόσυρση της φαρμακευτικής αγωγής λογίζεται

μόνο όταν η αρθρίτιδα έχει υποχωρήσει για μακρά χρονική περίοδο (6-12 μήνες ή και περισσότερο). Όμως, δεν υπάρχουν ασφαλείς πληροφορίες για την πιθανή υποτροπή της νόσου μετά την διακοπή της φαρμακευτικής αγωγής. Οι γιατροί παρακολουθούν τα παιδιά με ΝΙΑ μέχρι να γίνουν ενήλικες, ακόμα και αν η αρθρίτιδα είναι ήσυχη.

3.8 Εξέταση οφθαλμών (εξέταση με σχισμοειδή λυχνία): πόσο συχνά και με για πόσο χρονικό διάστημα;

Σε ασθενείς με επιβαρυντικά προγνωστικά στοιχεία (κυρίως σε ANA θετικούς ασθενείς) η εξέταση οφθαλμών με σχισμοειδή λυχνία πρέπει να επαναλαμβάνεται τουλάχιστον κάθε 3 μήνες. Αυτοί που αναπτύσσουν ιριδοκυκλίτιδα πρέπει να εξετάζονται συχνότερα, ανάλογα με την σοβαρότητα των ευρημάτων κατά την οφθαλμολογική εξέταση.

Ο κίνδυνος ανάπτυξης ιριδοκυκλίτιδας μειώνεται με την πάροδο του χρόνου, όμως οπωσδήποτε ο κίνδυνος παραμένει αρκετά χρόνια από την έναρξη. Επομένως η οφθαλμολογική εξέταση πρέπει να συνεχίζεται για πολλά χρόνια ακόμα και κατά την ύφεση της αρθρίτιδας.

Η οξεία ραγοειδίτιδα η οποία συμβαίνει σε ασθενείς με αρθρίτιδα και ενθεσίτιδα συνήθως είναι συμπτωματική (ερυθρότητα οφθαλμών, φωτοφοβία, άλγος). Εάν υπάρχουν τέτοια φαινόμενα απαιτείται άμεση αναφορά στον οφθαλμίατρο.

3.9 Ποιά είναι η μακροχρόνια πρόγνωση της αρθρίτιδας;

Η πρόγνωση της ΝΙΑ έχει βελτιωθεί σημαντικά τα τελευταία χρόνια, αλλά ακόμα εξαρτάται από την σοβαρότητα της νόσου, την μορφή της, την έγκαιρη και κατάλληλη φαρμακευτική αγωγή. Η έρευνα συνεχίζεται για την ανάπτυξη νέων φαρμάκων και βιολογικών παραγόντων.

Σημαντικά βήματα βελτίωσης της πρόγνωσης έγιναν τα τελευταία δέκα χρόνια. Συνολικά περίπου 40% των παιδιών θα βγούν εκτός θεραπείας χωρίς συμπτώματα, 8-10 χρόνια από την έναρξη της νόσου, παραμένοντας σε ύφεση. Η υψηλότερη συχνότητα ύφεσης αφορά την εμμένουσα ολιγοαρθρική μορφή και υποκατηγορίες της συστηματικής μορφής.

Η συστηματική ΝΙΑ έχει ποικίλη πρόγνωση. Περίπου μισοί από τους ασθενείς έχουν λίγα στοιχεία αρθρίτιδας και η νόσος χαρακτηρίζεται κυρίως από περιοδικές υποτροπές. Η πρόγνωση μπορεί να είναι καλή

καθώς μπορεί να υπάρξει αυτόματη ύφεση. Στους άλλους μισούς ασθενείς η νόσος χαρακτηρίζεται από επίμονη αρθρίτιδα, ενώ τα συστηματικά φαινόμενα τείνουν προς εξασθένηση με το πέρασμα του χρόνου. Σε λίγους ασθενείς μπορεί να δημιουργηθεί σοβαρή βλάβη των αρθρώσεων. Ακόμα σε μειωνότητα των ασθενών αυτών τα συστηματικά φαινόμενα επιμένουν μαζί με την αρθρίτιδα, οπότε η πρόγνωση είναι δυσμενέστερη. Στους ασθενείς αυτούς δυνατόν να αναπτυχθεί δευτεροπαθής αμυλοείδωση, μια σοβαρή επιπλοκή η οποία μπορεί να απαιτεί θεραπεία με ανοσοκατασταλτικά. Η πρόοδος που έχει επιτευχθεί με τις στοχευμένες θεραπείες με anti-IL-6 (τοσιλιζουμάβη) και anti-IL-1 (ανακίνρα και κανακινουμάβη) δυνατόν να συμβάλλουν τα μέγιστα στην βελτίωση της μακροχρόνιας πρόγνωσης.

Η οροθετική πολυαρθρική ΝΙΑ πολύ συχνά καταλαμβάνει επίμονα πολλές αρθρώσεις και μπορεί να οδηγήσει σε σοβαρή καταστροφή αυτών. Η μορφή αυτή είναι το αντίστοιχο της οροθετικής μορφής της ρευματοειδούς αρθρίτιδας των ενηλίκων.

Η οροαρνητική ΝΙΑ είναι πολύπλοκη τόσο ως προς τις κλινικές εκδηλώσεις όσο και ως προς την πρόγνωση. Οπωσδήποτε η συνολική πρόγνωση είναι πολύ καλύτερη απ' ό,τι η οροθετική πολυαρθρική μορφή. Μόνο περίπου το ένα τέταρτο των ασθενών αναπτύσσουν σοβαρή αρθρική βλάβη.

Η ολιγοαρθρική μορφή συνήθως έχει καλή πρόγνωση όσον αφορά το σκέλος της αρθρίτιδας και εφ' όσον η αρθρίτιδα περιορίζεται σε λίγες αρθρώσεις (εμμένουσα ολιγοαρθρίτιδα). Οι ασθενείς στους οποίους η αρθρική προσβολή επεκτείνεται σε αρκετές αρθρώσεις (επεκταθείσα ολιγοαρθρική) έχουν παρόμοια πρόγνωση με τους ασθενείς με οροαρνητική πολυαρθρική μορφή.

Πολλοί ασθενείς με ψωριασική μορφή έχουν νόσο παρόμοια με αυτούς με ολιγοαρθρική ΝΙΑ, ενώ άλλοι έχουν εικόνα παρόμοια με την ψωριασική αρθρίτιδα των ενηλίκων.

Η πρόγνωση της ΝΙΑ που συνδυάζεται με ενθεσίτιδα ποικίλλει επίσης. Μερικοί ασθενείς μπαίνουν σε ύφεση, ενώ άλλοι έχουν προοδευτική προσβολή αρθρώσεων, με δυνατότητα συμμετοχής και των ιερολαγονίων αρθρώσεων.

Επί του παρόντος, κατά τα πρώιμα στάδια της νόσου οι ιατροί δεν έχουν αξιόπιστους κλινικούς ή εργαστηριακούς δείκτες για την επισήμανση των ασθενών με την χειρότερη πρόγνωση. Τέτοιοι προγνωστικοί δείκτες θα ήταν εξαιρετικής σημασίας, διότι θα μπορούσαν να διακρίνουν τους ασθενείς που χρειάζονται πιά επιθετική

θεραπεία από την αρχή της νόσου. Άλλοι εργαστηριακοί παράγοντες τελούν υπό διερεύνηση για την πρόβλεψη του χρόνου διακοπής της θεραπείας με μεθοτρεξάτη ή βιολογικό παράγοντα.

3.10 Και τί ισχύει για την ιριδοκυκλίτιδα;

Η ιριδοκυκλίτιδα, αν μείνει αθεράπευτη, μπορεί να έχει πολύ σοβαρές επιπτώσεις από τους οφθαλμούς, όπως καταρράκτη και απώλεια όρασης. Οποσδήποτε όμως, αν αντιμετωπισθεί σε πρώιμα στάδια, οι επιπτώσεις αυτές αποφεύγονται. Αρχικά η φλεγμονή των οφθαλμών αντιμετωπίζεται με οφθαλμικές σταγόνες που ελέγχουν την φλεγμονή και διαστέλλουν την κόρη. Αν η θεραπεία αυτή δεν αποδώσει δυνατόν να χρειασθεί θεραπεία με βιολογικούς παράγοντες. Όμως δεν υπάρχει ακόμα σαφής ένδειξη για την καλύτερη επιλογή θεραπείας της σοβαρής ιριδοκυκλίτιδας εξ αιτίας της ποικίλλης ανταπόκρισης των παιδιών με την εκδήλωση αυτή της νόσου. Επομένως η έγκαιρη διάγνωση παραμένει ο μέγιστος παράγων καλής πρόγνωσης. Καταρράκτης μπορεί επίσης να αναπτυχθεί σαν συνέπεια μακροχρόνιας χορήγησης κορτικοστεροειδών, και μάλιστα στην συστηματική μορφή της νόσου.

4. ΚΑΘΗΜΕΡΙΝΗ ΔΙΑΒΙΩΣΗ

4.1 Μπορεί η δίαιτα να επηρεάσει την πορεία της νόσου;

Δεν υπάρχουν ενδείξεις ότι η δίαιτα μπορεί να επηρεάσει την νόσο. Γενικά το παιδί πρέπει να ακολουθεί ισορροπημένη δίαιτα, ανάλογη της ηλικίας του. Κατά τη διάρκεια χορήγησης κρτικοστεροειδών, έστω και σε μικρές δόσεις, πρέπει να αποφεύγεται υψηλό θερμιδικό φορτίο καθώς και άλατα νατρίου.

4.2 Μπορούν οι κλιματολογικές συνθήκες να επηρεάσουν την πορεία της νόσου;

Δεν υπάρχουν ενδείξεις ότι το κλίμα μπορεί να επηρεάσει τις εκδηλώσεις της νόσου. Μπορεί η πρωινή δυσκαμψία να διαρκεί περισσότερο σε κρύο καιρό.

4.3 Τί μπορεί να προσθέσουν η φυσικοθεραπεία και η άσκηση;

Ο σκοπός της άσκησης και της φυσικοθεραπείας είναι να καταστήσει τον ασθενή ικανό να συμμετέχει σε όλες τις δραστηριότητες ημερήσιας ρουτίνας και να εκπληρώνει τους επιθυμητούς κοινωνικούς ρόλους. Επί πλέον η άσκηση και η φυσικοθεραπεία συντελεί σε υγιέστερη διαβίωση. Για να επιτύχουν οι ασθενείς τον σκοπό αυτόν απαιτούνται υγιείς αρθρώσεις και μύες. Η άσκηση και η φυσικοθεραπεία βοηθούν στη διατήρηση του εύρους κίνησης των αρθρώσεων, την σταθερότητά τους, την μυική ισχύ και την αντοχή. Οι ιδιότητες αυτές του μυοσκελετικού συστήματος επιτρέπουν στο παιδί να συμμετέχει επιτυχώς στις σχολικές και εξωσχολικές δραστηριότητες, όπως δραστηριότητες αναψυχής και αθλητισμό. Η φαρμακευτική θεραπεία οι κατ'οίκον ασκήσεις βοηθούν την επίτευξη επιθυμητής μυικής ισχύος και επιπέδου υγείας.

4.4 Επιτρέπονται οι αθλοπαιδιές;

Η συμμετοχή στις αθλοπαιδιές αποτελεί στοιχειώδη κατάσταση για ένα υγιές παιδί. Ένας από τους σκοπούς της θεραπείας της ΝΙΑ είναι η παροχή δυνατότητας φυσιολογικής διαβίωσης του παιδιού, έτσι ώστε να μην θεωρεί τον εαυτό του διαφορετικόν σε σχέση με τα άλλα συνομήλικα παιδιά. Επομένως οι ασθενείς με ΝΙΑ παροτρύνονται γενικά να συμμετέχουν σε αθλητικές δραστηριότητες και να διακόπτουν σε περίπτωση ενόχλησης από μία άρθρωση. Οι επιβλέποντες τις αθλητικές δραστηριότητες επίσης θα πρέπει να είναι γνώστες της ασθένειας και να καθοδηγούν τα παιδιά και ιδιαίτερα τους εφήβους ώστε να αποφεύγονται τραυματισμοί. Αν και η μηχανική επιβάρυνση δεν είναι σκόπιμη για μια φλεγμένουςα άρθρωση, όμως θεωρείται ότι η λίγη καταπόνηση που μπορεί να υποστεί είναι μικρότερης σημασίας από την ψυχολογική καταπίεση που μπορεί να προκληθεί σε ένα παιδί από την απαγόρευση συμμετοχής σε αθλοπαιδιές λόγω της νόσου. Η επιλογή αθλήματος εξαρτάται από την κλίση του παιδιού, την δυνατότητα αυτονομίας του και την δυνατότητα συμμετοχής στο επιλεγόμενο άθλημα.

Εκτός από αυτές τις γενικές κατευθύνσεις είναι προτιμότερο να επιλέγονται αθλήματα κατά τα οποία η μηχανική καταπόνηση των αρθρώσεων είναι μηδαμινή ή ελάχιστη, όπως η κολύμβηση ή η ποδηλασία.

4.5 Μπορεί το παιδί να έχει ανελλιπή σχολική φοίτηση;

Είναι εξαιρετικά σημαντική η τακτική σχολική φοίτηση. Η περιορισμένη κινητική δραστηριότητα μπορεί να αποτελεί πρόβλημα για την παρακολούθηση του σχολείου. Είναι αίτιο δυσκολίας στη βάδιση, μειωμένης αντίστασης στην κακουχία, τον πόνο και την δυσκαμψία. Επομένως σε μερικές περιπτώσεις είναι σημαντική η ενημέρωση της σχολικής ομάδας και των συνομηλίκων γαι τους περιορισμούς του ασθενούς, την χρήση βοηθημάτων κίνησης, την χρήση εργονομικών βοηθημάτων κίνησης, γραφής, πληκτρολόγησης. Η φυσική αγωγή και τα αθλήματα προσαρμόζονται στα μέτρα του παιδιού ανάλογα με την δραστηριότητα της νόσου. Είναι σημαντικό η σχολική ομάδα να έχει κατανόηση της ΝΙΑ και να γνωρίζει στοιχεία για την πορεία της νόσου και τις απρόβλεπτες υποτροπές που μπορεί να συμβούν. Σχέδια για κατ'οίκον διδαχή μπορεί να χρειασθούν. Στους δασκάλους καλό είναι να εξηγηθούν οι πιθανές ανάγκες του πάσχοντος, όπως κατάλληλα θρανία, , περιοδική κινητοποίηση κατά την διάρκεια της σχολικής ώρας για την αποφυγή της δυσκαμψίας, η τη δυσκολία γραφής. Για το μάθημα της Γυμναστικής ισχύουν οι προαναφερθείσες προτάσεις. Οι μαθητές καλό είναι να μετέχουν στο μάθημα της Γυμναστικής οπότε αυτό είναι εφικτό.

Το σχολείο για ένα παιδί είναι ό, τι η εγασία για έναν ενήλικα., ένα μέρος όπου μαθαίνει να γίνει αυτόνομο άτομο, παραγωγικό και ανεξάρτητο. Οι γονείς και οι δάσκαλοι οφείλουν να κάνουν ο,τιδήποτε για να ενθαρρύνουν ένα άρρωστο παιδί να συμμετέχει στις σχολικές δραστηριότητες με ομαλό τρόπο ώστε να έχει τη δυνατότητα ακαδημαϊκής επιτυχίας, αλλά και ικανότητα συνδυαστικής με τους συνομηλίκους και τους ενήλικες ώστε να είναι αποδεκτοί και εκτιμητέοι ως φίλοι και συνομηλιτές.

4.6 Επιτρέπονται οι εμβολιασμοί;

Εάν ο ασθενής θεραπεύεται με ένα ανοσοκατασταλτικό παράγοντα (κορτικοστεροειδές, μεθοτρεξάτη, βιολογικό παράγοντα) εμβολιασμοί με ζώντες εξασθενημένους μικροοργανισμούς, όπως ερυθράς, ιλαράς, κοκκύτη, πολιομυελίτιδας τύπου Sabin, ανεμευλογιάς και φυματίωσης BCG) πρέπει να αναβάλλονται ή να αποφεύγονται, εξ αιτίας του δυνατού κινδύνου διασποράς της λοίμωξης σαν αποτέλεσμα ελαττωμένης ανοσολογικής άμυνας του οργανισμού. Ιδανικά οι

εμβολιασμοί αυτοί πρέπει να χορηγούνται πριν την έναρξη της θεραπείας με κορτικοστεροειδή, μεθοτρεξάτη ή βιολογικούς παράγοντες. Εμβόλια τα οποία δεν περιέχουν ζώντες μικροοργανισμούς αλλά μόνο πρωτείνες μικροοργανισμών (τετάνου, διφθερίτιδας, πολιομυελίτιδας τύπου Salk, Ηπατίτιδας Β, κοκκύτου, πνευμονιοκόκκου, μηνιγγιτιδοκόκκου, αιμοφίλου) μπορεί να χορηγηθούν. Το μόνο πρόβλημα είναι είναι το ενδεχόμενο μειωμένης ανοσολογικής απάντησης, έτσι ώστε το εμβόλιο παρέχει ελαττωμένη προστασία. Οποσδήποτε όμως συνιστάται να ακολουθείται το εθνικό πρόγραμμα εμβολιασμών, έστω και με λιγώτερη προστασία.

4.7 Θα έχει το παιδί φυσιολογική ζωή ως ενήλικας;

Αυτός είναι ο μείζων στόχος της θεραπείας, ο οποίος πρέπει να επιτυγχάνεται στην πλειονότητα των ασθενών. Η θεραπεία της ΝΙΑ έχει προοδεύσει σημαντικά και με τα νέα φάρμακα θα βελτιωθεί ακόμα περισσότερο. Η συνδυασμένη αντιμετώπιση με φάρμακα και αποκατάσταση μπορούν σήμερα να αποτρέψουν την μόνιμη βλάβη των αρθρώσεων στην πλειονότητα των ασθενών.

Προσοχή επίσης πρέπει να δειχθεί προς την ψυχολογική πλευρά του ασθενούς και της οικογένειάς του. Τα χρόνια νοσήματα, συμπεριλαμβανομένης της ΝΙΑ, αποτελούν πρόκληση για όλη την οικογένεια και φυσικά όσο βαρύτερη είναι η νόσος τόσο δυσκολότερα αναπεξέρχονται το παιδί και η οικογένεια. Δυνατόν από μέρους των γονιών μερικές φορές να αναπτύσσονται καταστάσεις υπερπροστασίας και αμφίδρομης προσκόλλησης παιδιών και γονιών.

Μια θετική στάση των γονιών, υποστηρικτική και ενθαρρυντική όσο είναι δυνατόν της ανεξαρτησίας των πασχόντων παιδιών είναι ανεκτίμητης αξίας για να βοηθηθούν τα παιδιά να ξεπεράσουν τις δυσκολίες που σχετίζονται με τη νόσο, να συνεργάζονται με τους συνομηλίκους των και να γίνουν ισορροπημένοι ενήλικες.

Κοινωνικοψυχολογική υποστήριξη πρέπει να παράχεται, όπου χρειάζεται.

Ενώσεις γονέων ή φιλανθρωπικές οργανώσεις μπορεί επίσης να βοηθήσουν τις οικογένειες να ανταπεξέλθουν σε ανάγκες της νόσου.