

---

## Smärta vid Juvenil Idiopatisk Artrit

Maria Ekelund

---

”Ont och rörelsehindrad. Du kan inte göra vad du vill. Jag kan inte springa och hoppa som andra barn. Det är tråkigt att ha ont och jag blir alltid sist.”

”Jag kan gå och lägga mig redan vid sju. Mina kompisar förstår inte men jag blir så himla trött av att ständigt ha ont. Jag orkar inte lika mycket i kroppen.”

---

## Smärta vid JIA

- u Vanligare än vad som tidigare antagits
- u Huvudsymtom vid ledsjukdom
- u Akut, långvarig och återkommande

Christina Sällfors 2003

---

## Lisa 2 år

- u Föräldrarna söker p g a att Lisa är gnällig och haltar.
- u Snubblat på köksgolvet för två dagar sedan
- u Temp 37,8, lite snuvig
- u Vill absolut inte bli undersökt

---

## Lisa 2 år

- u Fraktur?
- u Infektion?
- u Inflammation?
- u Malignitet?

---

## Lisa

- u Morgonstel. Går stappligt.
- u Fotled och knä svullna, något varma



## Lisa 2 år

- u Smärta dominerar sällan
- u Mognad och språkverktyg att uttrycka smärta saknas
  
- u Observera barnet under undersökning!

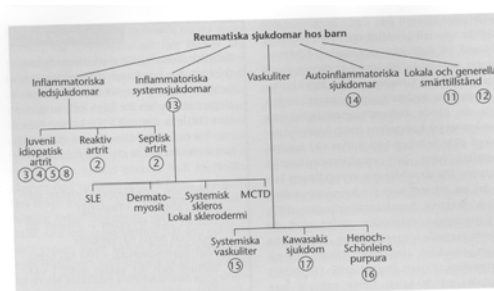
## Lina 2 år

- u Röntgen ua
- u Borrelia negativ
- u ANA positiv
- u TPK 550, CRP 10, SR 5
  
- u JIA. Oligoartrit. Information.
- u **Mot inflammation och smärta ibuprofen och kortisoninjektion**
- u Ögonundersökning. Bedömning hos käkledsspecialist.

## Disposition

- u Klassifikation
- u Epidemiologi
- u Undergrupper
- u Behandling
- u Upplevelser och konsekvenser av smärta vid JIA

## Reumatiska sjukdomar hos barn



Figur 1.2 Inledning av de barnreumatiska sjukdomarna. Siffrorna refererar till de kapitel i boken där sjukdomar/tillstånd beskrivs mer ingående.

## Klassifikation

- u JIA - juvenil idiopatisk artrit (ILAR 1995, reviderad 2001)
  
- u JCA- juvenil kronisk artrit (EULAR 1978)
- u JRA- juvenil reumatoid artrit (ACR 1977)
  
- Tid för diagnos samt inklusion av JAS, PsA och IBD-artrit skiljer

## Definition av artrit

Artrit = svullnad + värmeökning, smärta och rörelseinskränkning

Om svullnad saknas krävs två av följande tre:

- Smärta vid passiv rörelse av leden
- Värmeökning
- Rörelseinskränkning

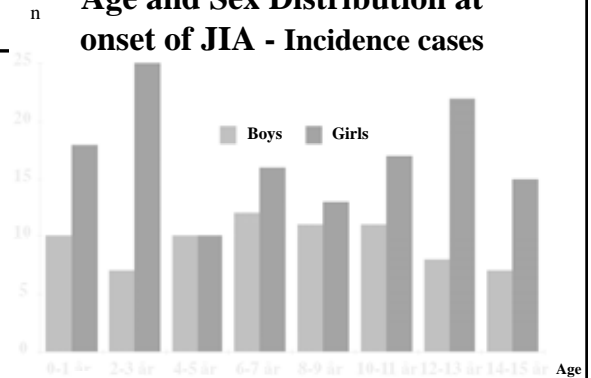
ILAR-kriterierna: 6 veckor

## Förekomst

- u 200-250 barn och ungdomar insjuknar varje år i Sverige
- u Totalt 1200-1700 barn och ungdomar med JIA
- u Drabbar flickor dubbelt så ofta som pojkar
  
- u Ca 10 nya fall per år i Jönköpings län

Andersson-Gäre, Fasth 1992; Berntson et al 2003

## Age and Sex Distribution at onset of JIA - Incidence cases



## Hur ställs diagnosen?

- u < 16 år
- u en eller flera svullna leder under minst 6 veckor
- u andra orsaker till svullnaden uteslutna
  
- u sjukhistoria, ledundersökning, blodprover, ibland röntgen/annan bilddiagnostik

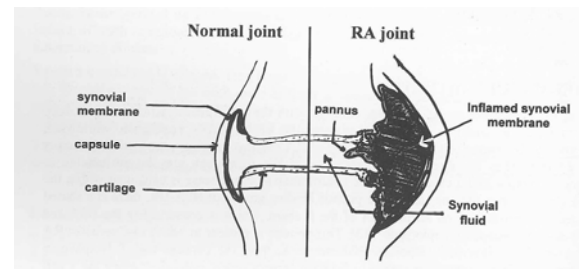
## Varför får man reumatism?

- u Heterogen sjukdomsgrupp
- u Okänd etiologi
  
- u Arv **och** miljö samverkar
  
- u Autoimmunitet - immunsystemet reagerar mot kroppens egen vävnad i ledhinnor och senskidor

## Patogenesen vid artrit



## Ledinflammation



## Varför gör det ont?

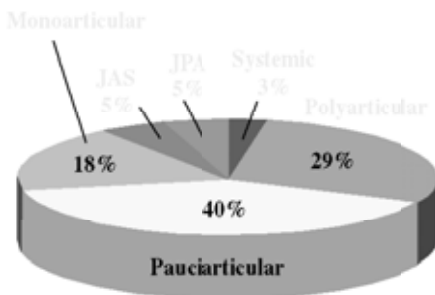
- u Cytokinfrisättning , IL-1 och TNF
  - u Andra proinflammatoriska cytokiner stimuleras, prostaglandiner, substans P
  - u Höga intraartikulära tryck leder till sämre perfusion och hypoxi i vävnaden.
  - u Inflammationen triggar nociceptiva nervfibrer i leden och tidigare tysta fibrer aktiveras
  - u Perifer och central sensitisering
  - u Central sensitisering leder till generellt ökad smärtkänslighet.
  - u Barn med reumatisk inflammation har en ökad smärtkänslighet som kan kvarstå även när den reumatiska sjukdomen är i remission
- Kuis et al 1997

## JIA - Juvenil Idiopatisk Artrit

- u Systemisk artrit
- u Oligoartrit (1-4 leder)
- u Polyartrit (5 eller fler leder) RF pos /RF neg
- u Psoriasisartrit
- u Entesitrelaterad artrit
- u Annan artrit

## Onset types of JCA

The 1968 through 1972 cohort



## Oligoartikulär artrit

- u Vanligare hos flickor
- u Tidig debut
- u Stora leder (knä, fotled, handled, käkled, halsrygg)
- u ANA pos
- u Risk för uveit
- u Lokala tillväxtstörningar

## Oligoartikulär artrit



## Polyartikulär artrit

- u oftast flickor, alla åldrar
- u småleder, halsrygg, käkar, större leder inkl höfter - ofta symmetriskt
- u smygande debut
- u morgonstelhet, smärta
- u allmänsymtom

## Polyartikulär artrit



## Systemisk form - Stills sjukdom

- u både flickor och pojkar
- u alla åldrar
- u svårt sjuk med hög feber, utslag, värk, lymfkörtelförstoring
  
- u hälften utvecklar polyartrit
- u en fjärdedel har bara ett skov

## Psoriasisartrit

- u vid samtidig psoriasis eller
  
- u vid typiska symtom + psoriasis hos nära släkting
  
- u asymmetrisk artrit- knäleder, fotleder
- u daktyliter i tåleder "korvtå"

## Entesitrelaterad artrit

- u Enda subgruppen som är vanligare hos pojkar
- u Spondylartrit
- u Sakoiit
- u Artriter associerade med inflammatorisk tarmsjukdom
- u Inflammationer i fotleder/knän/höfter
- u Inflammationer i sen-/muskelfästen
- u Akut irit
  
- u HLA B27 positivt hos 90%

## Entestirelaterad artrit



## Riskfaktorer för fortsatt sjukdomsaktivitet i vuxen ålder

- u Långdragen hög sjukdomsaktivitet
- u Positiv reumatoid faktor
- u Förlopp med polyartrit
- u Riktigt tidig debut eller debut i tonåren
- u Att vara flicka med aktiv sjukdom under tonåren

## Prognos

---

- u God
- u särskilt fåledssjukdomen - påverkar sällan skolgång, yrkesval
- u mycket sällan svåra handikapp

## Förlopp

---

- u skov = försämringsperioder, mån-år
- u stannar i debutgrupp oftast
- u 30% av fåledssjuka blir mångledsjuka

## Långsiktiga konsekvenser av JIA

---

- |                                       |  |
|---------------------------------------|--|
| u Leddestruktioner/<br>felställningar | u Synnedsättning                           |
| u Kortvuxenhet                        | u Mikrognati                               |
| u Benlängdsskillnad                   | u Biverkningar av<br>långtidsmedicinering? |
| u Benskörhet                          | u Amyloidos                                |

Andersson-Gäre 98-08

## Behandling vid JIA

---

- u Mål: Så normalt liv som möjligt -både som barn och vuxen
- u Dämpa inflammation och därmed eliminera/minska smärta
- u Förhindra att leder förstörs
- u Bibehålla ledernas funktion

## Behandling

---

- u Teamarbete
- u barnet/ungdomen - familjen - sjukvården
- u barnläkare-barnsjuksköterska-sjukgymnast-arbetsterapeut-kurator
  
- u ögonläkare, tandläkare, ortoped, handkirurg, psykolog

## Läkemedel

---

- u Minska ledinflammationen och smärta
- u Stoppa sjukdomsutvecklingen
- u Förhindra ledförstörelse

## NSAID

- u Non-Steroidal Anti-inflammatory Drugs
- u Hämmar prostaglandinsyntesen
- u Smärtstillande
- u Inflammationshämmande
  
- u Magbiverkningar

## Intraartikulära kortikosteroider

- Minskar inflammationen i synovialhinnan. Minskar smärtan. Ökar rörligheten  
Gör ont – smärtlindring, sedering/sövning  
Subkutan atrofi  
Systemeffekt om många leder sprutas.  
Ledvila viktigt för bästa effekt. Intervall 1-3 mån.
- Metylprednisolonacetat (Depomedrol) till småleder och senskidor  
Triamcinolon hexacetonid (Lederspan) till större leder

## Ledinjektioner

- u Procedursmärta – nålstick genom hud och ledhinna
  
- u Förberedelse av barnet

## Ledinjektioner

- u Smärtbehandling- paracetamol i förhöjd dos 2 timmar före injektion, NSAID
- u EMLA
- u Lokalbedövning
- u Midazolam
- u Lustgas – barn > 4 år, guided imagery
- u Sufentanil nasalt
- u Narkos (propofol, sevofluran)

## Metotrexat

- u Folsyreantagonist . I höga doser bromsas cellproliferation.
- u Antiinflammatorisk effekt. Minskad cytokinproduktion.
- u Tabletter eller s.c injektion en gång per vecka
- u Kräver blodprovstagning regelbundet
  
- u Magbiverkningar, leverpåverkan, leukopeni, teratogent

## Indikation för metotrexat

- u Systemisk JIA
- u Polyartikulär JIA, de flesta - särskilt om RF-pos
- u Oligoartikulär JIA där upprepade steroidinjektioner inte har tillräcklig effekt
- u Vissa fall av uveit

## Kortikosteroider

---

- u Prednisolon
- u Vid systemisk JIA, 2 mg/kg/dag
- u Som överbyggande behandling
- u Vid svåra skov
- u I låg dos vid svåra polyartriter, helst som varannandagsbehandling
- u Biverkningar: tillväxtpåverkan, osteoporos....

## Biologiska läkemedel

---

- u 1999
- u TNF-hämmare
- u etanercept (Enbrel), infliximab (Remicade)
- u Injektion/infusion
- u Oftast i kombination med metotrexat
  
- u Infektionskänslighet kanske
- u Övergående effekt kanske
- u Ingen stor risk för utvecklande av autoimmunitet

## Biologiska läkemedel - indikation

---

- u Metotrexat subkutant har otillräcklig effekt
- u Biverkningar av metotrexat är intolerabla
  
- u Kostsam behandling: ca 100 000 kr per år

## Etanercept (Enbrel)

---

- u Human löslig TNF-receptor kopplad till Fc-delen av en IgG molekyl
- u Kompetitiv hämning av TNF-alfa
- u Mer än 30% förbättring hos  $\frac{3}{4}$  av barnen
- u Effekt inom en månad
- u Ges som subkutan injektion 2 ggr per vecka
  
- u Första TNF-hämmaren med barnindikation

## Infliximab (Remicade)

---

- u Monoklonal antikropp mot TNF-alfa
- u Murin del
- u Mycket god effekt på artritsjukdom
- u När etanercept inte är verksamt
- u Vid IBD-artrit
- u Ges som infusion under 2 timmar.
- u 0,2,6 veckor och sedan var 8:e vecka

## Övriga biologiska läkemedel

---

- u Adalimumab (Humira) anti-TNF alfa
- u Anakinra (Kineret) IL-1-antagonist
- u Tocilizumab (RoActemra) IL-6-antagonist

## Ortopedkirurgisk behandling

---

- u JIA-kirurgiregistret Lund: 1975-2003
- u 440 patienter, totalt 1507 operationer
- u Synovektomi, fysiodes, artroplastik, artrodes
  
- u Minskande behov tack vare effektiva läkemedel

## Övriga läkemedel

---

- u Cyklofosamid
- u Immunglobulin i.v
  
- u Blodstamcellstransplantation: när all annan behandling varit otillräcklig. Uppföljning av 34 europeiska barn: 50% i fullständig remission efter 12-60 månader, 20% partiellt svar, 20% svarade inte, 3 barn döda.

## Upplevelser och konsekvenser av smärta vid JIA

---

- u Djupintervjuer av skolbarn 6-17 år
- u ”att pendla mellan hopp och förtvivlan”
- u ”det gör mig annorlunda”
  
- u Misstro från omgivningen
- u Smärta ger trötthet
- u Smärta innebär beroende

## Upplevelser och konsekvenser av smärta vid JIA

---

- u Föräldrarna/familjen viktigast
  
- u Långvarig stress som inkluderar förändringar i familjens roller, mönster, äktenskaplig stress och social isolering.
- u ”Den regisserande mamman” och ”den avvaktande pappan”

Sällfors C et al, 2003

---

Nu är det slut. Tack för mig!