

7 Rheumatologie

Susanne Schalm, Kirsten Minden, Martina Niewerth

Einleitung

Rheumatische Erkrankungen des Kindes- und Jugendalters sind häufig. Circa 20.000 Kinder und Jugendliche leiden in Deutschland an einer chronischen entzündlich-rheumatischen Erkrankung. Allein das Gelenkrheuma, die häufigste dieser Erkrankungen, zählt mit einer Prävalenz von 0,1 % zu den häufigsten chronischen Krankheiten des Kindes- und Jugendalters. An dieser den kinderrheumatologischen Alltag bestimmenden Erkrankung werden beispielhaft nachfolgend Aspekte der Transition in der Rheumatologie dargestellt. Die verschiedenen Formen des Gelenkrheumas im Kindesalter werden seit Mitte der 1990er-Jahre international einheitlich entsprechend der Klassifikation der International League of Associations for Rheumatology (ILAR) unter dem Oberbegriff juvenile idiopathische Arthritis (JIA) subsumiert und kategorisiert (Petty et al. 2001). Die JIA repräsentiert eine heterogene Gruppe von immunvermittelten (autoimmunologischen bzw. autoinflammatorischen) Krankheiten, die vor dem 16. Lebensjahr beginnen und durch chronische Gelenkentzündungen gekennzeichnet sind. Die einzelnen Kategorien der juvenilen idiopathischen Arthritis unterscheiden sich sowohl in Häufigkeit ihres Auftretens, Pathogenese, Beginn und Verlauf der Erkrankung, Gelenkmanifestationen, extraartikulären Manifestationen als auch Komplikationsraten und Prognose (Ravelli und Martini 2007, Minden et al. 2002).

7.1 Formen der JIA

7.1.1 Oligoarthritis

Bei der häufigsten Form der juvenilen idiopathischen Arthritis, der Oligoarthritis (OA), sind in den ersten sechs Erkrankungsmonaten maximal vier Gelenke entzündet. Typischerweise erkranken überwiegend Mädchen. Diejenigen Patienten, bei denen die Erkrankung auf wenige Gelenke beschränkt bleibt (**persistierende OA**), befinden sich im Erwachsenenalter in etwa 80 % in medikamentenfreier Remission.

Anders sieht es bei den Patienten aus, deren OA einen polyartikulären Verlauf nimmt (**extended OA**). Diese sind mehrheitlich im Erwachsenenalter noch medikamentös behandlungsbedürftig (Nordal et al. 2011). Bei Patienten mit extended OA sind nicht nur mehr Gelenke in den Entzündungsprozess einbezogen, sondern häufig auch die Augen im Sinne einer anterioren, in der Regel asymptomatischen Uveitis. So entwickeln 25–30 % der Patienten mit extended OA im Vergleich zu 16–18 % der Patienten mit persistierender OA eine Uveitis (Saurenmann et al. 2007, Heiligenhaus et al. 2007). Entzündungsparameter sind selbst zu Krankheitsbeginn nur bei gut der Hälfte der Patienten leicht erhöht. Im Krankheitsverlauf sind sie meist unauffällig, selbst im Krankheitsschub. Im Gegensatz dazu werden Autoantikörper (antinukleäre Antikörper; ANA) ohne Zielantigen bei ca. drei Viertel der Patienten nachgewiesen (Hyrich et al. 2010,

Oen et al. 2010). Diese habe jedoch eine geringe diagnostische Spezifität, korrelieren nicht mit der Krankheitsaktivität und lassen sich auch im Erwachsenenalter häufig nachweisen.

7.1.2 Rheumafaktor-negative Polyarthrit

Die zweithäufigste Form der JIA ist die Rheumafaktor-negative Polyarthrit (RF⁻ PA), bei der schon zu Beginn mehr als vier Gelenke betroffen sind. Die RF⁻ PA schreitet oft schleichend voran, sodass die Betroffenen nur relativ wenige Beschwerden äußern. Die laborchemischen Entzündungsparame-

ter sind meist nicht erhöht, Rheumafaktoren werden per definitionem nicht nachgewiesen. Das birgt das Risiko, die Krankheitschwere zu unterschätzen.

Die RF⁻ PA bleibt in mindestens zwei Drittel der Fälle bis ins Erwachsenenalter aktiv, allerdings sind dann bisweilen weniger als fünf Gelenke entzündet. Auch bei der RF⁻ PA kann sich eine Uveitis entwickeln, allerdings ist dies mit ca. 10% wesentlich seltener der Fall als bei der persistierenden OA (Saurenmann et al. 2007, Heiligenhaus et al. 2007).

Wie sich Kinder mit JIA zu Erkrankungsbeginn beim Kinderrheumatologen präsentieren und welche JIA-Formen sie aufweisen, ist in Tabelle 7-1 dargestellt.

Tab. 7-1 Charakteristika der einzelnen JIA-Kategorien, aufgelistet nach der Häufigkeit des Auftretens. Die Daten beruhen auf Angaben von kinderrheumatologischen Einrichtungen im Jahr 2013 (n = 6928; Durchschnittsalter 11,8 Jahre) (unveröffentlichte Daten der Kerndokumentation rheumakrankter Kinder und Jugendlicher des Deutschen Rheuma Forschungszentrums Berlin)

JIA-Kategorie	relativer Anteil (%)	Mädchen (%)	Nachweis antinukleärer Antikörper (%)	HLA-B27-Positivität (%)	ausgewählte extraartikuläre Manifestationen (%)		
					Uveitis	Enthesitis	MAS
OA	53	71	66	64	15	2	0,2
• persistierend	• 42	• 68	• 63	• 11	• 16	• 2	• 0,2
• extended	• 11	• 82	• 70	• 9	• 20	• 3	• 0,1
RF ⁻ PA	19	77	50	52	6	3	0,1
EAA	12	35	30	31	6	42	0
PsA	7	61	38	41	6	19	0
S-JIA	5	53	25	18	2	2	7
RF ⁺ PA	2	82	47	53	1	6	0
unklassifizierte Arthritis	2	62	34	42	5	8	0
Gesamt	100	66	54	55	11	8	0,4

MAS = klinisch manifestes Makrophagenaktivierungssyndrom; OA = Oligoarthritis; RF⁻ PA = Rheumafaktor-negative Polyarthrit; EAA = Enthesitis-assoziierte Arthritis; PsA = Psoriasis-Arthritis; S-JIA = systemische JIA (Morbus Still); RF⁺ PA = Rheumafaktor-positive Polyarthrit

Bezogen auf die Gesamtgruppe der JIA-Patienten bleibt die Erkrankung bei etwa jedem Zweiten über das Jugendalter hinaus aktiv bzw. behandlungsbedürftig. Jährlich befinden sich daher etwa 2.000 Patienten im Alter zwischen 16 und 20 Jahren in der Phase des Übergangs zwischen pädiatrischer und erwachsenenmedizinischer Betreuung (Niewerth et al. 2014).

7.2 Therapie der JIA im Kindes- und Jugendalter

Solange keine Heilung möglich ist, besteht das Ziel der Behandlung der juvenilen idiopathischen Arthritis in der vollständigen Unterdrückung der Entzündung in den betroffenen Gelenken und Organen, der Vermeidung bleibender Schäden und der Gewährleistung einer normalen Entwicklung und bestmöglichen Lebensqualität für die Betroffenen. Neben den schmerz- und entzündungslindernden Medikamenten (nicht-steroidale Antirheumatika) wer-

den hierfür krankheitsmodifizierende Substanzen (Disease-modifying antirheumatic Drugs; DMARDs) eingesetzt (► Abb. 7-1) (Ruperto und Martini 2011).

Mittel der Wahl ist – insbesondere bei der polyartikulären JIA – Methotrexat (MTX), mit dem etwa 40 % der Patienten beim Verlassen der Pädiatrie behandelt werden. Bei Intoleranz oder Ineffektivität werden Biologika angewandt, was in den letzten Jahren zunehmend häufiger erfolgte. Diese Medikamente richten sich gegen körpereigene Entzündungsbotenstoffe oder Strukturen der Signalübertragung des Immunsystems. Für den Großteil dieser Substanzen liegen auch über das Kindes- und Jugendalter hinaus Zulassungen zur Behandlung der JIA vor (Ruperto und Martini 2011). Glucocorticoide wirken zwar schnell und effektiv entzündungshemmend, werden aber aufgrund ihres Nebenwirkungsprofils nur in Akutsituationen kurzfristig eingesetzt. Dabei wird eine lokale Anwendung an Gelenken oder Augen favorisiert.

Krankengymnastische und ergotherapeutische Maßnahmen stellen neben der

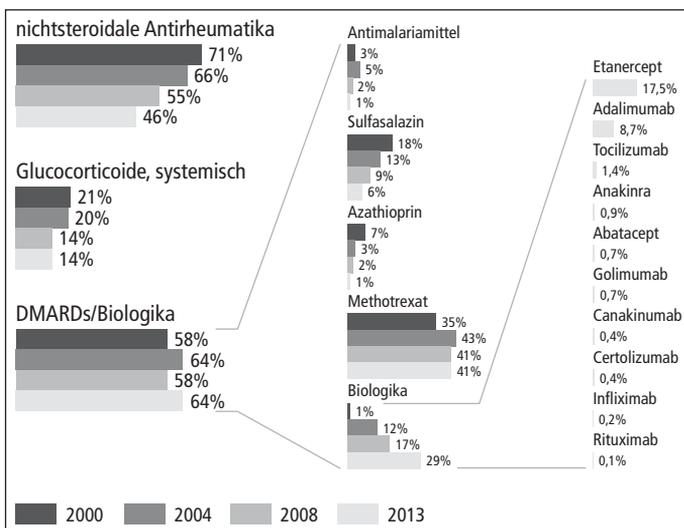


Abb. 7-1 Verordnungshäufigkeit medikamentöser Therapien im zeitlichen Verlauf für Patienten mit JIA im Alter zwischen 16 und 25 Jahren (unveröffentlichte Daten des Deutschen Rheuma-Forschungszentrums Berlin, beruhend auf der Kerndokumentation rheumakranker Kinder und Jugendlicher der Jahre 2000–2013)

psychosozialen Betreuung der Familie weitere wichtige Therapiesäulen dar, da chronische Gelenkentzündungen im Kindesalter rasch zur Entwicklung von Gelenkfehlhaltungen, -fehlstellungen und -kontrakturen führen können. Funktionelle Einbußen infolge Muskelatrophie und Schmerzen können durch physiotherapeutische Maßnahmen verbessert werden.

7.3 Spezifische Probleme des Übergangs

Einerseits kann die rheumatische Grunderkrankung die Entwicklung des jugendlichen Rheumatikers beeinträchtigen, andererseits kann altersspezifisches Risikoverhalten den Krankheitsverlauf und die Prognose der JIA beeinflussen. Eine Befragung von jugendlichen Rheumapatienten (Durchschnittsalter 17 Jahre) hat ergeben, dass etwa jeder Fünfte Nicotin bzw. mindestens einmal pro Woche Alkohol konsumiert und jeder Zehnte illegale Drogen nimmt (Minden und Niewerth 2013). Damit unterscheiden sich rheumakranke Jugendliche kaum von ihren bundesdeutschen Altersgenossen (KiGGs 2008). Für JIA-Patienten birgt dieser Substanzkonsum jedoch höhere Risiken. Es ist bekannt, dass sich Rauchen ungünstig auf den Verlauf einer rheumatischen Erkrankung auswirkt (Chang et al. 2014) und dass regelmäßiger Alkoholkonsum die Verträglichkeit von Medikamenten, vor allem die des häufig eingesetzten MTX, einschränkt (Pincus et al. 2013).

Für junge Rheumatiker ist eine sichere Schwangerschafts- und Infektionsverhütung von großer Bedeutung. Eingesetzte medikamentöse Therapien können potenziell teratogen sein (z. B. MTX) oder die Infektionsanfälligkeit erhöhen (z. B. Glucocorticoide und Biologika) (Beukelman et al. 2012). In-

sofern benötigen rheumakranke Jugendliche Informationen, worauf speziell bei der Rheumatherapie zu achten ist.

Rheumakranke Jugendliche müssen lernen, die Verantwortung für ihre Therapie zu übernehmen. In der Altersgruppe zwischen 13 und 20 Jahren kümmert sich aber nur jeder Zweite eigenständig um die Medikamenteneinnahme, mindestens jeder Zehnte verlässt sich diesbezüglich auf seine Eltern. Auch nimmt nach Selbstauskunft der Patienten bestenfalls die Hälfte der jungen Rheumatiker ihre Medikamente weitgehend regelmäßig ein. Lediglich jeder Fünfte führt die ihm empfohlenen krankengymnastischen Maßnahmen durch oder trägt die verordneten Schienen regelmäßig (Minden und Niewerth 2013).

Durch Motivation, Information und Unterstützung des medizinischen Personals kann die Therapietreue Jugendlicher nachgewiesenermaßen verbessert werden (Kynge et al. 2000). Daher sollten rheumakranke Jugendliche wissen, warum sie welche Medikamente verordnet bekommen. Diesbezüglich bestehen jedoch Defizite. So zeigte eine Befragung, dass nur jeder zehnte rheumakranke Jugendliche die Frage nach der Bedeutung der DMARDs für seine Behandlung korrekt beantwortete (Niewerth und Minden 2011). Neben der Information und Aufklärung sind bei der Behandlung rheumakranker Jugendlicher eine altersangepasste Kommunikation und Kompromissbereitschaft gefragt, denn die komplexe, zeitaufwendige und nicht immer nebenwirkungsfreie Therapie mit ihren oft erst im Verlauf sichtbaren Ergebnissen belastet den Patienten in dieser vulnerablen Lebensphase zusätzlich.

Es gilt, die Bedürfnisse junger Rheumatiker zu berücksichtigen, um eine Unterbrechung oder einen Abbruch der fachspezifischen Versorgung zu vermeiden. Eine Un-

tersuchung an 250 jungen Rheumatikern hat gezeigt, dass drei Jahre nach Verlassen der Pädiatrie immerhin ein Drittel der Patienten nicht mehr fachärztlich versorgt wurde (Niewerth und Minden 2011). Patienten, die aktiv in den Transitionsprozess eingebunden waren bzw. an einer Übergangssprechstunde teilgenommen hatten, brachen in dieser Untersuchung die fachspezifische Betreuung dagegen signifikant seltener ab (Minden und Niewerth 2013).

Informationen zur Versorgungssituation von JIA-Patienten im jungen Erwachsenenalter in Deutschland liefert das Biologikaregister JuMBO (Juvenile Arthritis Methotrexat/Biologics longterm Observation). JuMBO setzt als Folgeregister des Biologika-Kinder-Registers BiKeR an der Schnittstelle zwischen pädiatrischer und internistischer Versorgung an, indem mit DMARDs behandelte und erwachsen gewordene Patienten weiterbeobachtet werden (Minden et al. 2013). Neben Daten zur Langzeitsicherheit und -wirksamkeit von biologischen DMARDs (bDMARDs) im Vergleich zu konventionellen DMARDs (csDMARDs)

vermittelt es Informationen darüber, wie sich die Behandlung und das Befinden der Patienten nach dem Verlassen der pädiatrischen Versorgung ändern. Analysen aus dem Jahr 2014 zeigten, dass selbst schwer betroffene Patienten dem Risiko des Abbruchs der fachspezifischen Versorgung unterliegen. Circa 40 % der im Register erfassten Patienten nahmen zwei Jahre nach dem Verlassen der Pädiatrie die rheumatologische Betreuung nicht mehr regelmäßig in Anspruch. Korrespondierend ging in der Zeit des Transfers die DMARD-Therapie von 94 auf 86 % zurück (Niewerth et al. 2014). Vor allem die Therapie mit csDMARDs (hauptsächlich MTX) wurde seltener fortgeführt: Während zum letzten Erfassungszeitpunkt in der Pädiatrie 74 % der Patienten mit csDMARDs behandelt wurden, waren es ca. drei Jahre später nur noch 57 %.

In diesem Zeitraum verschlechterte sich auch das gesundheitliche Befinden der Patienten (► Abb. 7-2). Nach Verlassen der pädiatrischen Betreuung wiesen die Patienten deutlich häufiger als zu Betreuungsende in

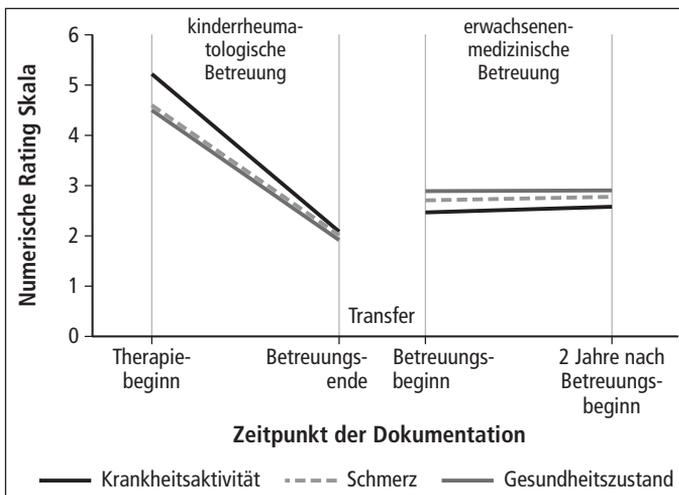


Abb. 7-2 Einschätzung der Patienten zum gesundheitlichen Befinden (gemessen auf einer numerischen Rating Skala von 0 bis 10; bester Wert = 0) in den JIA-Biologika-Registern BiKeR und JuMBO (n = 472) (nach Niewerth et al. 2014)

der Pädiatrie eine aktive Erkrankung auf (71 vs. 57%), klagten über eine Beeinträchtigung ihres allgemeinen Wohlbefindens (82 vs. 58%) und vermehrt über Schmerzen (74 vs. 56%). Auch über den weiteren Verlauf von zwei Jahren veränderten sich diese Werte nicht wesentlich.

Ob die Verschlechterung der subjektiv empfundenen Gesundheit auf eine veränderte Wahrnehmung durch die Betroffenen oder durch eine unzureichende Behandlung (aufgrund mangelhafter Compliance bzw. Therapiemüdigkeit oder Therapieabsetzen bei Unterschätzung der Schwere der juvenilen Erkrankung) zurückgeht, ist unklar. Die Therapieadhärenz korreliert auch mit der Betreuungszufriedenheit.

Aus der Patientenbefragung „Fokus Transition“ ist bekannt, dass die Zufriedenheit mit der Betreuung nach dem Verlassen der pädiatrischen Rheumatologie deutlich abnimmt. Waren bereits in der pädiatrischen Rheumatologie relativ wenige Patienten (44%) mit den Angeboten für Notfalltermine zufrieden, betrug der Anteil der Zufriedenen nach dem Betreuungswechsel nur noch 33%. Des Weiteren ging der Anteil der Patienten, die mit der Dauer der Sprechstunden bzw. der Möglichkeit zum Fragenstellen zufrieden waren, nach dem Wechsel in die internistische Rheumatologie deutlich zurück (von 70–80 auf 50%) (Niewerth und Minden 2011).

Strukturelle Defizite spielen hier eine Rolle. Es fehlt an Zeit und Personal, um den höheren Betreuungsaufwand, den ein Jugendlicher bzw. ein junger Erwachsener in der fachärztlichen internistischen Versorgung erhalten sollte, zu gewährleisten. Auf pädiatrischer Seite tragen sicher auch eine unzureichende Vorbereitung auf die neuen Strukturen dazu bei, ebenso wie ein unzureichendes Selbstmanagement bzw. mangelnde Selbstverantwortung der Betroffene-

nen. Zu den genannten Problemen addieren sich Ausbildungsdefizite beim betreuenden Personal, fehlende Finanzierung und institutionelle Unterstützung.

In Kenntnis der Erfordernisse für eine erfolgreiche Transition haben Rheumatologen in den letzten Jahren spezielle Versorgungsangebote für rheumakranke Jugendliche etabliert. Diese Angebote variieren in Abhängigkeit von den lokalen Möglichkeiten, schließen aber nach einer aktuellen Umfrage in einem Viertel der Einrichtungen Übergangssprechstunden und an jeder zehnten Einrichtung geregelte Strukturen mit Kontaktaufnahmen zu Weiterbehandlern ein. Etwa zehn Einrichtungen (13%) sind mit einer schriftlich geregelten Vorgehensweise und dem direkten Einbezug von Weiterbehandlern und anderen Fachgruppen in den Transitionsprozess besonders gut aufgestellt (Freimann 2014).

Da transitionsspezifische Maßnahmen bisher nicht regelhaft vergütet werden, spricht die Zunahme der Versorgungsangebote für ein großes Engagement der Kinderreumatologen und die Wahrnehmung von Transition als unabdingbares Element einer guten klinischen Versorgungspraxis rheumakranker Jugendlicher. Seit 2013 besteht zumindest in Berlin, Brandenburg, Niedersachsen und Schleswig-Holstein die Möglichkeit, Adoleszente mit rheumatischen und muskuloskelettalen Krankheiten im Rahmen des strukturierten und von einigen Krankenkassen finanzierten Berliner Transitionsprogramms (BTP) in die internistische Rheumatologie zu überführen (Minden et al. 2014) (► Kap. 19.3).

Um regionale Initiativen und Angebote zu unterstützen, hat die Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie (GKJR) darüber hinaus Unterlagen entwickelt, die bei der Transition im Alltag helfen sollen. Sie umfassen z. B. ein Patientenbegleitheft

für den Betreuungswechsel, eine Checkliste zur Transition und Formblätter für den Übergabebrief zur kompakten Vermittlung von wesentlichen Krankheitsfakten. Außerdem hat sich der gemeinsame Arbeitskreis Transition der pädiatrischen und internistischen rheumatologischen Fachgesellschaft (GKJR und Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie) zusammengefunden, um Informations- und Schulungsmaterialien weiterzuentwickeln und Empfehlungen zur Transition zu erarbeiten.

7.4 Begleitende Schulungsmaßnahmen

Schulungsmaßnahmen stellen eine wichtige Ressource für chronisch kranke Jugendliche dar, um die für den erfolgreichen Übergang ins Erwachsenenalter notwendigen Kenntnisse, Fähigkeiten und Kompetenzen zu erwerben. Seit 2010 gibt es spezielle Schulungsangebote für junge Rheumatiker in Form mehrtägiger Seminare und Schulungen, z. B. als Rheumacamp am Bodensee. Dabei stehen die zentralen Fragen der Transition im Mittelpunkt. In Kleingruppen werden neben krankheitsspezifischen Aspekten Themen des Erwachsenenswerdens wie Eigenverantwortung, Krankheitsmanagement, Risikoverhalten, Sport, Sexualität, Loslösen vom Elternhaus, Schule, Ausbildung Beruf sowie die Unterschiede zwischen Jugendmedizin und Erwachsenenbetreuung adressiert. Gerade der Erfahrungsaustausch der Teilnehmer untereinander und mit den Referenten aus verschiedenen Zentren wird sehr positiv bewertet. Diese Angebote gehen in der Regel auf das Engagement einzelner Interessierter zurück, die Finanzierung der Schulungsmaßnahmen erfolgt bisher oft aus eingeworbenen Spenden (Schalm et al. 2010).

Neben den Rheumatologen bietet auch die Deutsche Rheumaliga als größte Selbsthilfeorganisation Deutschlands speziell für Jugendliche Selbsthilfeangebote in Form von Telefonberatungen, Stammtischen, Seminaren und andere Events an. Ansprechpartner sind die jeweiligen Landesverbände. Derzeit entwickelt die Rheumaliga mit Unterstützung des Bundesministeriums für Gesundheit Informations- und Schulungsangebote für Betroffene. Für betroffene Jugendliche und deren Eltern sollen bedarfsgerechte Informationsmöglichkeiten (z. B. webbasierte Angebote zur Transition) geschaffen, Selbsthilfe-Angebote erweitert (u. a. mit Seminaren) und Beratungsangebote für Eltern und Jugendliche durch geschulte junge Rheumatiker etabliert werden. Im Fokus stehen die Stärkung der Eigenständigkeit der Betroffenen und die frühzeitige Information der Eltern über die anstehenden Veränderungen und ihre Möglichkeiten der Einflussnahme. Darüber hinaus ist ein Wissenstransfer in die Ärzteschaft vorgesehen. Das Vorhaben will die Transition verstärkt in den Blick rücken und weiter darüber aufklären.

7.5 Empfehlungen für die Weiterbetreuung in der Erwachsenenprechstunde

Den Wechsel von der pädiatrischen in die internistische Rheumatologie zu begleiten, stellt eine Herausforderung für alle Beteiligten – den Patienten und dessen Eltern, den Pädiater und den Weiterbehandler – dar. Transitionsprogramme können den Übergang strukturieren und unterstützen. Sie setzen auf unterschiedlichen Ebenen an (► Abb. 11-1, S. 113). Der Zeitpunkt des Betreuungswechsels ist nicht am biologischen