Gerd Horneff, Kirsten Minden (Hrsg.)

Praktische Kinder- und Jugendrheumatologie

Gerd Horneff, Kirsten Minden (Hrsg.)

Praktische Kinder- und Jugend-rheumatologie

DE GRUYTER

Herausgeber
Prof. Dr. med. Gerd Horneff
Asklepios Klinik Sankt Augustin
Abt. Kinder- und Jugendmedizin
Arnold-Janssen-Str. 29
53757 Sankt Augustin
E-Mail: G.Horneff@asklepios.com

Prof. Dr. med. Kirsten Minden
Charité – Universitätsmedizin Berlin
Campus Mitte
Charitéplatz 1
10117 Berlin
E-Mail: minden@drfz.de

ISBN: 978-3-11-049630-7
e-ISBN (PDF): 978-3-11-049380-1
e-ISBN (EPUB): 978-3-11-049354-2

Library of Congress Control Number: 2020936035

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek
Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliographie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über http://dnb.d-nb.de abrufbar.

Der Verlag hat für die Wiedergabe aller in diesem Buch enthaltenen Informationen mit den Autoren große Mühe darauf verwandt, diese Angaben genau entsprechend dem Wissensstand bei Fertigstellung des Werkes abzudrucken. Trotz sorgfältiger Manuskriptherstellung und Korrektur des Satzes können Fehler nicht ganz ausgeschlossen werden. Autoren und Verlag übernehmen infolgedessen keine Verantwortung und keine daraus folgende oder sonstige Haftung, die auf irgendeine Art aus der Benutzung der in dem Werk enthaltenen Informationen oder Teilen davon entsteht.
Die Wiedergabe der Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen und dergleichen in diesem Buch berechtigt nicht zu der Annahme, dass solche Namen ohne weiteres von jedermann benutzt werden dürfen. Vielmehr handelt es sich häufig um gesetzlich geschützte, eingetragene Warenzeichen, auch wenn sie nicht eigens als solche gekennzeichnet sind.

© 2020 Walter de Gruyter GmbH, Berlin/Boston
Einbandabbildung: utah778 /iStock/Thinkstock
Satz/Datenkonvertierung: L42 AG, Berlin
Druck und Bindung: CPI Books GmbH, Leck

www.degruyter.com

Vorwort

Rheumatische Erkrankungen sind auch im Kindes- und Jugendalter keineswegs selten. Beschwerden am Bewegungsapparat sind nach den Infektionen der zweithäufigste Grund für eine kinderärztliche Konsultation. Das Spektrum der Erkrankungen mit Beteiligung von Gelenken, Knochen, Muskeln, Haut sowie Sinnes- und inneren Organen ist ungewöhnlich breit und erstreckt sich von der Gruppe chronischer Gelenkentzündungen über die Kollagenosen, Vaskulitiden bis zu den autoinflammatorischen und anderen genetischen Erkrankungen.

Die rasanten neuen Entwicklungen in der Immunologie, Molekularbiologie, Bio- und Medizintechnologie haben mit neuen Methoden und immer neuen Therapieoptionen aus dem Gebiet der Kinder- und Jugendrheumatologie ein faszinierendes und anspruchsvolles Teilgebiet der Kinder- und Jugendmedizin gemacht. Zunehmende Kenntnisse in der Pathophysiologie ermöglichen heute vielfach eine hoch effiziente gezielte therapeutische Intervention. Die Strukturen der Versorgung, die Therapieoptionen und die Therapieziele haben sich, wie in kaum einem anderen Teilgebiet der Kinderheilkunde, gewandelt.

Andererseits vermittelt die kinderärztliche Ausbildung wie die kinderärztliche Tätigkeit in Klinik und Praxis oftmals nur unzureichende Kenntnisse in der Diagnostik, Therapie und Überwachung dieser vielfältigen Erkrankungen.

In diesem Buch werden deshalb Krankheitsbilder aus der Gruppe „Rheuma im Kindesalter“ strukturiert dargestellt. Aspekte der Erkrankungen, die Epidemiologie, die Vorstellungen zur Pathogenese, zur Klinik, Diagnostik und Differentialdiagnostik, zur Pharmakotherapie, zur physikalischen Therapie und zur Patientenschulung, sind in diesem Buch kompakt enthalten.

Die „praktische Kinderrheumatologie“ hat nicht den Anspruch Lehr- oder Handbuch zu sein, sondern entstanden ist ein Buch, das an klinisch und praktisch tätige Kinder- und Jugendärzte sowie gleichermaßen auch Vertreterinnen und Vertreter anderer Fachrichtungen in der Kindermedizin praxisrelevantes Wissen vermitteln will.

Experten auf dem Gebiet der Kinderrheumatologie aus ganz Deutschland konnten zur Mitarbeit an diesem Buch zu gewonnen werden. Allen Autorinnen und Autoren sei an dieser Stelle aufs Herzlichste für Ihre engagierte Mitarbeit gedankt. Unser weiterer Dank gilt der fortwährenden Unterstützung durch die Mitarbeiterinnen und Mitarbeiter des De Gruyter Verlags Berlin, vor allem aber Frau Jessika Kischke, die uns bei der Realisierung desselben stets kompetent unterstützt und begleitet hat.

Bonn und Berlin, September 2020
Prof. Dr. med Gerd Horneff & Prof. Dr. med Kirsten Minden

https://doi.org/10.1515/9783110493801-201

Inhalt

Vorwort —— V
Autorenverzeichnis —— XIII

Teil I Grundlagen

1 Klinische Untersuchung und Scoring-Methoden —— 3
1.1 Klinische Untersuchung —— 3
1.2 Scoring-Methoden —— 17

2 Labor und Bildgebung —— 27
2.1 Labor —— 27
2.2 Bildgebung —— 37

3 Häufige Beschwerden – Wege zur Diagnose —— 45
3.1 Fieber —— 45
3.2 Gelenkschmerzen/Arthralgien —— 45
3.3 Knochenschmerzen —— 46
3.4 Gelenkschwellung —— 47
3.5 Gelenkkontrakturen —— 48
3.6 Kniegelenkschmerzen —— 49
3.7 Hüftgelenkschmerzen —— 49
3.8 Hauterscheinungen —— 53
3.9 Neurologie —— 54
3.10 Allgemeine Gelenkhypermobilität —— 54

4 Kind mit Rückenschmerzen —— 57
4.1 Einleitung —— 57
4.2 Spondylitis (vertebrale Osteomyelitis) —— 58
4.3 Spondylodiszitis —— 58
4.4 Chronisch-rekurrierende multifokale Osteomyelitis/nicht-bakterielle Osteitis —— 60
4.5 Spondylarthritis (chronisch-entzündlich rheumatisch) —— 60
4.6 Morbus Scheuermann —— 60
4.7 Skoliose —— 61
4.8 Osteoporose und Osteopenie —— 62
4.9 Rachitis/Vitamin D-Mangel —— 64
4.10 Spina bifida —— 65
4.11 Spondylolyse und Spondylolisthesis —— 65
4.12 Spondyloepiphysäre Dysplasie —— 66

4.13 Spondyloepimetaphysäre Dysplasie — 67
4.14 Pseudorheumatoide Dysplasie — 68

5 Impfungen — 71
5.1 Einleitung — 71
5.2 Impfplanung bei Diagnose einer entzündlich-rheumatischen Erkrankung — 71
5.3 Praktisches Vorgehen bei Impfungen immunsupprimierter Kinder — 74
5.4 Maßnahmen der spezifischen Prophylaxe übertragbarer Krankheiten — 83

6 Medikamentöse Therapie — 89
6.1 Einleitung — 89
6.2 Kortikosteroidtherapie — 89
6.3 Nicht-Steroidale Antirheumatika (NSAR) — 93
6.4 Konventionelle Basistherapeutika (Disease Modifying Antirheumatic Drugs, DMARDs) und Immunsuppressiva — 96
6.5 Biologika — 102
6.6 „Targeted synthetic small molecules“ — 116
6.7 Autologe Stammzelltransplantation — 121
6.8 Schmerztherapie — 121

7 Nichtmedikamentöse Therapien — 125
7.1 Physiotherapie in der Kinder- und Jugendrheumatologie — 125
7.2 Physikalische Therapie in der Kinder- und Jugendrheumatologie — 137
7.3 Ergotherapie — 146

Teil II **Klinische Kapitel**

8 Juvenile idiopathische Arthritis (JIA) — 163
8.1 Hintergrund/Definition — 163
8.2 Epidemiologie — 165
8.3 Pathogenese/Ätiologie — 165
8.4 Klinik/Symptome — 166
8.5 Systemische Arthritis (Morbus Still) — 167
8.6 Rheumafaktor-negative Polyarthritis — 174
8.7 Rheumafaktor-positive Polyarthritis — 178
8.8 Persistierende und erweiterte Oligoarthritis — 181
8.9 Enthesitis-assoziierte Arthritis / juvenile Spondylarthritis — 184
8.10 Psoriasisarthritis — 194

8.11 Unklassifizierte Arthritis — 198
8.12 Komplikationen — 199

9 Juvenile idiopathische Arthritis assoziierte Uveitis — 203
9.1 Hintergrund/Definitionen — 203
9.2 Epidemiologie — 203
9.3 Pathogenese/Ätiologie — 204
9.4 Diagnostik — 204
9.5 Differentialdiagnose — 205
9.6 Therapie und Überwachung — 205
9.7 Prognose — 211

10 Makrophagenaktivierungssyndrom (MAS) — 215
10.1 Hintergrund/Definition — 215
10.2 Epidemiologie — 216
10.3 Pathogenese/Ätiologie — 216
10.4 Klinik/Symptome — 216
10.5 Diagnostik (Labor, Bildgebung) — 217
10.6 Therapie — 218
10.7 Prognose — 219

11 Infektionen und Bewegungsapparat — 221
11.1 Lyme-Arthritis — 221
11.2 Septische Arthritis — 226
11.3 Reaktive Arthritis — 231
11.4 Akutes Rheumatisches Fieber und Poststreptokokken-reaktive Arthritis — 234

12 Vaskulitiden — 245
12.1 Kawasaki Syndrom — 245
12.2 IgA-Vaskulitis (früher: Purpura Schönlein-Henoch) — 251
12.3 Takayasu Arteriitis — 259
12.4 Polyarteriitis nodosa — 264
12.5 ANCA-assoziierte Vaskulitiden — 269

13 Kollagenosen (systemische Autoimmunerkrankungen) — 283
13.1 Systemischer Lupus erythematodes — 283
13.2 Antiphospholipidantikörpersyndrom (APS) — 302
13.3 Juvenile Dermatomyositis — 308
13.4 „Mixed connective tissue disease“ (MCTD, Sharp-Syndrom) — 319
13.5 Sjögren-Syndrom (SS) — 324
13.6 IgG4-assoziierte Autoimmunerkrankung — 329

14 Juvenile systemische und lokalisierte Sklerodermie —— 339
14.1 Einleitung —— 339
14.2 Juvenile lokalisierte Sklerodermie —— 339
14.3 Juvenile Systemische Sklerose —— 345

15 Autoinflammatorische Syndrome —— 353
15.1 Einleitung —— 353
15.2 Familiäres Mittelmeerfieber (FMF) —— 360
15.3 Cryopyrin-assoziierte periodische Syndrome —— 362
15.4 Mevalonatkinase-Mangel (Hyperimmunglobulinämie D mit periodischem Fieber (HIDS) und Mevalonazidurie) —— 365
15.5 Tumor-Nekrose-Faktor Rezeptor assoziiertes periodisches Syndrom (TRAPS) —— 366
15.6 Defizienz des Interleukin-1-Rezeptor-Antagonisten (DIRA) —— 367
15.7 Defizienz des IL-36 Rezeptorantagonisten (DITRA) —— 367
15.8 Keratinozyten-spezifische CARD14-Hyperaktivität (CAMPS) —— 368
15.9 Chronische atypische neutrophile Dermatose mit Lipodystrophie und erhöhter Temperatur (CANDLE) —— 368
15.10 Early-Onset Immune-Dysregulatory Syndrome of Neutrophilic Panniculitis, Interstitial Lung Disease and Cytopenias (SHAMD9L) —— 370
15.11 STING-associated vasculopathy with onset in infancy (SAVI) —— 370
15.12 Spondyloenchondrodysplasia with immune dysregulation (SPENCDI) —— 371
15.13 Aicardi-Goutières-Syndrom 1–9 —— 372
15.14 Phospholipase-Cγ2-Associated Antibody Deficiency and Immune Dysregulation (PLAID) bzw. familial cold-induced autoinflammatory Syndrome-3 (FCAS-3) —— 373
15.15 NLRC4-assoziiertes Makrophagenaktivierungssyndrom —— 374
15.16 Haploinsuffizienz A20 (HA20), familiäres Behcet-like Autoinflammatorisches Syndrom (AISBL) —— 374
15.17 Autoinflammation panniculitis dermatosis syndrome (AIPDS)-Otulinopathie —— 375
15.18 Pyogene Arthritis, Pyoderma gangraenosum, Akne Syndrom (PAPA) —— 376
15.19 Blau-Syndrom/frühkindliche Sarkoidose —— 376
15.20 COPA-Syndrom —— 377
15.21 Majeed-Syndrom —— 378
15.22 Pigmentary hypertrichosis and non-autoimmune insulin-dependent diabetes mellitus (PHID) —— 378

15.23 infantile Polyarteriitis nodosa/Defizienz der Adenosine Deaminase 2 (DADA2) —— 378
15.24 Nicht-hereditäre autoinflammatorische Syndrome —— 380

16 Nicht-bakterielle Osteomyelitis/Osteitis und verwandte Krankheitsbilder —— 385
16.1 Nicht-bakterielle Osteomyelitis/Osteitis —— 385
16.2 Monogenetische autoinflammatorische Knochenerkrankungen —— 391

17 Chronische Schmerzsyndrome —— 395
17.1 Einleitung —— 395
17.2 Regionales Schmerzsyndrom (chronic regional pain syndrome – CRPS) —— 395
17.3 Generalisiertes Schmerzsyndrom (chronic widespread pain – CWP)/ sog. juveniles Fibromyalgie Syndrom) —— 399
17.4 Therapie des CRPS und des CWP —— 401
17.5 Prognose —— 403

18 Seltene Erkrankungen —— 405
18.1 Sarkoidose —— 405
18.2 Juveniler Morbus Behcet —— 408
18.3 Eosinophile Fasziitis (Shulman-Syndrom) —— 413
18.4 Pigmentierte villonoduläre Synovitis —— 416
18.5 Rezidivierende Polychondritis —— 418
18.6 Hämophile Arthropathie —— 421
18.7 Erythromelalgie —— 425
18.8 Morbus Fabry —— 428
18.9 Morbus Farber —— 430
18.10 Pachydermatosis/Pachydermodaktylie —— 431

19 Rheumatische Beschwerden bei Stoffwechselstörungen —— 437
19.1 Bindegewebsschwäche —— 437
19.2 Knochenstoffwechselerkrankungen —— 444
19.3 Zystische Fibrose/Mukoviszidose —— 454

20 Onkologische Differentialdiagnosen rheumatischer Erkrankungen —— 459
20.1 Einleitung —— 459
20.2 Akute lymphoblastische Leukämie —— 460
20.3 Maligne Knochentumore —— 463
20.4 Fazit —— 471

21 Leitlinien und Empfehlungen in der Kinderrheumatologie (national, international) —— 473
21.1 Nationale Leitlinien und Empfehlungen —— 473
21.2 Internationale Empfehlungen —— 477

Stichwortverzeichnis —— 483

Autorenverzeichnis

Anja Blöthe
Physiotherapie
St. Josef Stift Sendenhorst
Westtor 7
48324 Sendenhorst
E-Mail: anja.blothe@hotmail.de
Kapitel 7.1

Dr. Isa Feddersen
Kinder-Hospiz Sternenbrücke
Sandmoorweg 62
22559 Hamburg
E-Mail: Isa.Feddersen@gmx.de
Kapitel 20

Dr. med. Ivan Foeldvari
Hamburger Zentrum für Kinder- und Jugendrheumatologie,
An der Schön Klinik Hamburg Eilbek
Dehnhaide 120
22081 Hamburg
E-Mail: sprechstunde@kinderrheumatologie.de
Kapitel 9, 14

Dr. med. Gerd Ganser
Klinik für Kinder- und Jugendrheumatologie,
St. Josef-Stift
Westtor 7
48324 Sendenhorst
E-Mail: gerd.ganser@t-online.de
Kapitel 7.2

Prof. Dr. med. Hermann Girschick
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Sozialpädiatrisches Zentrum und
Perinatalzentrum Level I
Vivantes Klinikum im Friedrichshain
Landsberger Allee 49
10249 Berlin
E-Mail: hermann.girschick@vivantes.de
Kapitel 16, 19

Prof. Dr. Christian Hedrich
Department of Women's & Children's Health
Institute of Translational Medicine
University of Liverpool, Liverpool, UK
Department of Paediatric Rheumatology
Alder Hey Children's NHS Foundation
Trust Hospital
Liverpool, UK
E-Mail: christian.hedrich@liverpool.ac.uk
Kapitel 16

PD. Dr. med. Christine Hofmann
Universitäts-Kinderklinik Julius-Maximilians-Universität
Josef Schneider Str. 2
97080 Würzburg
Kapitel 19

Prof. Dr. med. Gerd Horneff
Kinder- und Jugendmedizin
Asklepios Klinik Sankt Augustin
Arnold-Janssen-Str. 29
53757 Sankt Augustin
E-Mail: G.Horneff@asklepios.com
Kapitel 1, 3, 4, 6, 8, 10, 11, 13, 15, 18

Dr. med. Toni Hospach
Fachbereich Rheumatologie,
Kinderrheumatologe, Infektiologe
Klinikum Stuttgart,
Olgahospital / Frauenklinik (OH/FK)
Kriegsbergstraße 62
70174 Stuttgart
E-Mail: a.hospach@klinikum-stuttgart.de
Kapitel 12

Leonie Merschmeier
Ergotherapie
St. Josef Stift Sendenhorst
Westtor 7
48324 Sendenhorst
E-Mail: l.merschmeier@t-online.de
Kapitel 7.3

Prof. Dr. med. Kirsten Minden
Charité – Universitätsmedizin Berlin,
Campus Mitte und
Deutsches Rheuma-Forschungszentrum Berlin
Charitéplatz 1
10117 Berlin
E-Mail: minden@drfz.de
Kapitel 2.1, 5, 21

Dr. Henner Morbach
Universitäts-Kinderklinik
Julius-Maximilians-Universität
97080 Würzburg
E-Mail: Morbach_H@ukw.de
Kapitel 16, 19

Dr. med. Joachim Peitz
Asklepios Kinderklinik Sankt Augustin
Arnold-Janssen-Str. 29
53757 Sankt Augustin
E-Mail: j.peitz@asklepios.com
Kapitel 17

Sebastian Schua
Kinderrheumatologie
St. Josef Stift Sendenhorst
Westtor 7
48324 Sendenhorst
E-Mail: schua@st-josef-stift.de
Kapitel 7.2

Dr. Fabian Speth
Universitätsmedizin Rostock
Kinder- und Jugendklinik, Rheumatologie
Ernst- Heydemann- Str. 8
18057 Rostock
E-Mail: Fabian.Speth@med.uni-rostock.de
Kapitel 5

PD Dr. Daniel Windschall
Nordwestdeutsches Rheumazentrum
St. Josef-Stift Sendenhorst
Klinik für Kinder- und Jugendrheumatologie
Westtor 7
48324 Sendenhorst
E-Mail: windschall@st-josef-stift.de
Kapitel 2.2

Lea Zülch
Ergotherapie
St. Josef Stift Sendenhorst
Westtor 7
48324 Sendenhorst
E-Mail: lea.zuelch@aol.de
Kapitel 7.3

Teil I **Grundlagen**

1 Klinische Untersuchung und Scoring-Methoden

Gerd Horneff

1.1 Klinische Untersuchung

1.1.1 Anamneseerhebung bei rheumatischen Erkrankungen

Jede Befunderhebung muss orientierende Fragen und Untersuchungstechniken zu krankhaften Veränderungen am Bewegungsapparat einschließen. Folgende Grundsätze sind zu beachten:

- Eine gründliche Anamnese und Untersuchung benötigt 30 bis 45 Minuten für den Erstkontakt.
- Bei der Mehrzahl rheumatischer Krankheitsbilder kann durch eine gründliche Befragung und klinische Untersuchung die Diagnose mit großer Sicherheit gestellt und durch wenige einfache technische Untersuchungen bestätigt werden.
- Typische Leitsymptome (z. B. Morgensteifigkeit, Xerophthalmie, Mundtrockenheit, Dysurie und Erythema migrans) müssen systematisch erfragt werden, da die Patienten diese nicht spontan äußern!
- Die Untersuchung erfolgt am soweit möglich bzw. vollständig entkleideten Patienten (maximal Unterwäsche).
- Die Untersuchung soll sämtliche Gelenke einbeziehen, auch subjektiv beschwerdefreie Gelenke.
- Anamnese und klinische Untersuchung bilden die Grundlage für die Erhebung standardisierter Scores. Diese sind für die Beurteilung der Krankheitsaktivität und für die Steuerung der Therapie entzündlicher Gelenkerkrankungen obligat!

Mögliche Schmerzursachen sind vielfältig:

- *Myalgie (Muskelschmerz):* Führende Muskelschwäche und -atrophie mit sekundärem Schmerz bei Polymyositis/Dermatomyositis
- *Enthesitis:* Entzündung im Ansatzbereich von Sehnen und Bändern am Knochen: hinweisend auf Spondyloarthropathie/Psoriasisarthritis
- *Tenosynovialitis:* Schwellung, Schmerz, evtl. Krepitation entlang einer Sehnenscheide (z. B. Tenosynovitis der Sehne des M. extensor carpi ulnaris bei Polyarthritis)
- *Neuralgischer Schmerz:* Brennender, oberflächlicher Schmerz entlang eines Dermatoms, evtl. mit Parästhesien (z. B. Karpaltunnelsyndrom, Radikulärsyndrom, Neuritis aber auch Morbus Fabry bei Jungen)
- *Ischämie:* Dumpfer, belastungs- und lageabhängiger Schmerz, z. B. bei Takayasu-Vaskulitis

https://doi.org/10.1515/9783110493801-001

- *Arthralgie oder Arthritis?*
  - *Arthralgie* (Schmerz *ohne* Gelenkschwellung) – oft unspezifisch, wenig richtungsweisend.
  - Vielfältige Ursachen: häufig Begleitphänomen bei Infektionen; Überlastung; Hypermobilität, Fehlstellungen etc.
  - *Arthritis* (entzündliche Gelenkschwellung und/oder Gelenkschmerz *mit* Bewegungseinschränkung und/oder Überwärmung (Rötung fehlt häufig!)).
  - Angaben des Patienten zu Gelenkschwellungen sind oft unsicher (z. B. Verwechslung von Knöchelödem und Gelenkschwellung) und müssen objektiviert werden.
  - Schwellung und Schmerz in Ruhe, Morgensteifigkeit, oft Besserung durch Kälte.
  - Rötung und erhebliche Schmerzen können auf eine septische Arthritis hinweisen!
  - Begleitsymptome und Begleiterkrankungen können wegweisend sein (Tab. 1.1).
  - Enteritis und Urethritis bei reaktiver Arthritis.
  - Organbeteiligung bei Systemerkrankungen (Kollagenosen und Vaskulitiden).

Tab. 1.1: Richtungsweisende Begleitsymptome/anamnestische Hinweise bei entzündlich-rheumatischen Erkrankungen.

Leitsymptom	Bedeutung
Zeckenstich, Erythema migrans	Lyme-Arthritis bei Borreliose
Dysurie	Urethritis bei reaktiver Arthritis
Durchfälle	Enteritis bei reaktiver Arthritis, Hinweis auf M. Crohn, Colitis ulcerosa
schuppende Erytheme, Nagelveränderungen (Ölfleck, Tüpfelnägel, Onycholyse)	Psoriasis und Psoriasisarthritis
Rötungen, Knötchen über den Streckseiten der proximalen Interphangealgelenke, Metacarpophalangealgelenke und Nagelfalzrötungen, -entzündungen, livide Gesichts- und Liderytheme	juvenile Dermatomyositis
knotige, schmerzhafte Hautrötung an Unterschenkelstreckseiten	Erythema nodosum bei Sarkoidose, M. Crohn, Infektionen
Purpura und petechiale Blutungen an den Unterschenkeln, am Gesäß und Streckseiten der Ellenbogen	IgA Vaskulitis (Purpura Schönlein-Henoch)
subkutane Knoten über mechanisch belasteten Arealen	Rheumaknoten bei Rheumafaktor-positiver Polyarthritis

Tab. 1.1: (fortgesetzt)

Leitsymptom	Bedeutung
girlandenförmige Hautrötungen	Erythema anulare bei rheumatischem Fieber
Fieber, starke Schmerzen in einem Gelenk, Rötung	septische Arthritis
palmoplantare Pustulose	CRMO/NBO, SAPHO-Syndrom
Sonnenlichtempfindlichkeit, Schmetterlingserythem	Systemischer Lupus erythematodes
schmerzhafte, kühle teigige Schwellung der Hand/des Fußes, livide Verfärbung	CRPS (*Chronic Regional Pain Syndrome*, ältere Synonyme: Algoneurodystrophie, M. Sudeck)

1.1.2 Die rheumatologische klinische Untersuchung

Rheumatische Erkrankungen können zahlreiche Organsysteme betreffen. Bei der Untersuchung des rheumakranken Kindes erfolgt deshalb obligat eine allgemein pädiatrische Ganzkörperuntersuchung, zu der auch die Messung von *Gewicht, Körperhöhe* (Perzentilen beachten), *Blutdruck*, *Puls* und *Herzfrequenz* gehören. Die internistische/pädiatrische Untersuchung von Haut und Schleimhäuten aller Körperöffnungen, der Thorax- und Bauchorgane, der Lymphknoten und der Gefäße, der *Pubertätsentwicklung* (Dokumentation der Stadien nach Tanner) folgt eine neurologische Untersuchung. Hier werden Muskelkraft und Hirnnervenstatus, Muskeleigenreflexe und Sensibilität, Hörfähigkeit und Sehen orientierend untersucht. Eine kinderkardiologische (in der Regel konsiliarische) Untersuchung dient dem Ausschluss einer kardialen Beteiligung.

Besonderheiten der körperlichen Untersuchung im Kindes- und Jugendalter

Die körperliche Untersuchung muss die Besonderheiten des juvenilen Organismus berücksichtigen. Das Verhalten des Kindes gegenüber dem fremden Untersucher hängt von seiner Entwicklungsphase ab. Das Kind steuert den Untersuchungsgang. So empfiehlt es sich, das kleine Kind auf dem Schoß der Mutter sitzend und liegend zu untersuchen und mit den Gliedmaßen zu beginnen, die nach der Anamnese nicht betroffen sind und die betroffenen Gelenke zuletzt zu untersuchen. Der Beginn der Untersuchung am bekleideten Kind kann ebenso eine Hilfe sein. Anschließend ist es natürlich unverzichtbar, das bis auf die Unterwäsche vollständig entkleidete Kind zu untersuchen.

Die klinische Untersuchung beginnt mit der Beobachtung der Haltung und der Bewegung des Kindes beim Entkleiden und des Gangbildes, um funktionelle Störungen und Schonhaltungen zu entdecken. Unnatürliche Ausgleichsbewegungen können erkennbar sein. An den oberen Extremitäten und beim Hals ist auf funktionelle Behinderung und auf Ausgleichsbewegungen zu achten.

Längenwachstum, Gewichtsentwicklung und Sexualentwicklung

Wachstum ist eine dynamische Größe und kann durch die einmalige Bestimmung der Körperhöhe nicht beurteilt werden. Länge und Gewicht müssen auf Perzentilenkurven eingetragen und in regelmäßigen Abständen kontrolliert werden. Jedes nicht perzentilenparallele Wachstum ist pathologisch.

Auch ohne eine Kortikosteroidbehandlung kann ein rheumakrankes Kind schlechter wachsen. Das Wachstum muss demnach in die Beurteilung der Krankheitsaktivität einbezogen werden und bewertet auch die Qualität der Therapie. Das chronisch kranke Kind kann zudem von einer verzögerten Pubertätsentwicklung betroffen sein oder es kann zu einem Stillstand, Abbruch und Rückschritten bereits begonnener Pubertät kommen. Eine normale Pubertät beginnt derzeit bei Mädchen mit der Pubarche nach dem 8. Lebensjahr und vor dem 14. Lebensjahr, gefolgt von der Thelarche und der Menarche bis zum 16. Lebensjahr, beim Jungen beginnt sie nach dem 9. und vor dem 14. Lebensjahr mit der Zunahme des Hodenvolumens auf > 4 ml, gefolgt von der Pubarche und der Längen- und Umfangszunahme des Penis. Bei Krankheitsbeginn nach dem Beginn der Pubertät ist eine Wachstumsbeeinflussung nicht mehr zu erwarten.

Der Schmerz und das Kleinkind

Schmerz ist eine wesentliche Komponente von rheumatischen und entzündlichen Erkrankungen und zugleich die bedeutendste, die die Untersuchung beeinflusst. Während die rheumatologische Untersuchung geradezu darauf ausgerichtet ist, Schmerz zu detektieren, also bei der Untersuchung zu verursachen, besteht genau hiervor die größte Angst des kleinen Patienten, der Schmerz mit der Untersuchung und somit dem Untersucher verbinden wird.

Der Untersucher wird demnach darauf verzichten müssen, „Schmerz“, „Schmerzauslösung“ zu untersuchen und darf oft nur indirekt auf die Schmerzhaftigkeit einer Bewegung usw. schließen.

Kinder mit einer chronischen Arthritis (im engeren Sinne mit dem Krankheitsbild der juvenilen idiopathischen Arthritis) berichten häufig nicht über Schmerzen, da sie sich ein Verhalten z. B. einen eingeschränkten Bewegungsumfang angewöhnen, dass der Schmerzvermeidung dient. Zudem beginnen sie mit einem Maß an Schmerzen zu leben, dass sie als gegeben akzeptieren. Pathologische Bewegungsmuster und die Einschränkung der Beweglichkeit von Gelenken sind oft führend. Die Beobachtung des Kindes, beim Gehen, beim Stehen, beim sich Bücken, bei der Entkleidung usw. lässt dies erkennen. Neben dem eigentlich entzündeten sind oft auch die benachbarten, nicht befallenen Gelenke von Funktionsstörungen betroffen.

Die Vermeidung der Bewegungen, die Schmerzen verursachen führt schnell und häufig zu einem Verlust an Beweglichkeit. Kontrakturen, Muskelatrophie und konsekutive Fehlstellungen resultieren binnen weniger Wochen. Die Tatsache, dass Schmerzen sich in der Regel nach distal auswirken, hat auch für das Kleinkind Be-

deutung. Es entwickelt sich z. B. eine Symptomatik am Kniegelenk, befallen ist aber die Hüfte.

1.1.3 Die Gelenkuntersuchung (Gelenkstatus)

Die Dauer der Untersuchung hängt vom Alter des Kindes ab. Eine halbstündige akribische Untersuchung eines Kleinkindes wird dieses überfordern. Es verweigert die Mitarbeit oder wehrt sich und es droht eine Aversion gegen den Untersucher.

Das Ausmaß der Beweglichkeit jedes einzelnen Gelenkes muss bestimmt werden. Bei kleinen Kindern kann jedoch keine Prüfung des aktiven Bewegungsausschlags verlangt werden. Unnötige Erklärungen verlängern die Gesamtdauer der Untersuchung über das Maß des für das Kind Erträglichen. Die Bestimmung der aktiven Beweglichkeit ist aber an den bandgeführten Gelenken, Hand-, Finger-, Knie-, und Sprunggelenken unverzichtbar. Eine erhöhte Bandlaxizität mit einem Maximum im Kleinkindalter und einer Normalisierung mit voranschreitendem Reifen zunächst beim Jungen, langsamer beim Mädchen, muss beachtet werden.

Daneben empfiehlt es sich, nach der Palpation zunächst eine Prüfung der passiven Gelenkbeweglichkeit vorzunehmen. Dabei sind altersentsprechend unterschiedliche Beweglichkeiten zu erwarten (Tab. 1.2).

Beim *Gangbild* liegt das Augenmerk auf Hüftwackeln (Trendelenburgzeichen), Hohlkreuz, Streckdefiziten der Kniegelenke, Stellung der Sprunggelenke und schließlich dem normalen Abrollvorgang am Fuß, bei der Betrachtung des stehenden Kindes auf die Haltung des Beckens, des Rückens, auf Symmetrie und auf eine Streckung der Kniegelenke, auf Fehlstellungen (Genua valga, vara, Knick-Senk-Füße). Sowohl ein Streckdefizit mit Beugekontraktur in den Hüftgelenken als auch in den Kniegelenken führen zum Standbild mit Hohlkreuz, gebeugten Hüft- und Kniegelenken. Eine Asymmetrie des Muskelprofils weist auf eine länger bestehende Schonhaltung hin (Abb. 1.1). Schmerz und Schonhaltung führen zur Muskelhypotonie und zur Muskelatrophie. Es resultiert ein Ungleichgewicht der Muskulatur am betroffenen Gelenk. Dies verstärkt die Schonhaltung. Ggf. kann die Muskelatrophie durch die Umfangsmessung quantifiziert werden. Ein Muskelhypertonus kann als Verhärtung palpiert werden.

Kann das Kind ohne Mühe in die Hocke gehen und auf den Fersen sitzen, so ist mit diesem Manöver eine maximale Beugung in den 6 großen Gelenken der unteren Extremität erreicht. Kann das Kind im Stehen bei gestreckten Kniegelenken beim Vorbeugen mit den Fingerspitzen die Zehen berühren ist die Funktion von LWS und Hüftgelenken orientierend untersucht. Oftmals behindern Verkürzungen der Ischiokruralmuskulatur dieses Manöver, insbesondere ab der Pubertät bedingt durch den pubertären Wachstumsspurt und die relative Muskelverkürzung. Im „Vierfüßlerstand“ weist ein Abstützen auf die Metacarpophalangeal-Linie auf eine Handgelenksarthritis hin (Abb. 1.2).

Tab. 1.2: Normales Bewegungsausmaß im Kindesalter.

Gelenk	Ausmaß der Beweglichkeit
Halswirbelsäule	– Bei Extension erreicht das Gesicht etwa die Horizontale, bei der Beugung erreicht das Kinn das Sternum. – Seitneigung beidseits 45° – Drehung zumindest 60°, Kopfnicken in Richtung beider Axillae möglich. – Bei Schonhaltung Hochziehen der Schultern.
Brustwirbelsäule	– Im Stand Drehung des Oberkörpers um 90°, Beine und Becken am Boden fixiert.
Lendenwirbelsäule	– Beugung: Finger-Boden-Abstand 0 cm, Schober-Manöver führt zur Aufspreizung von 10 cm auf > 13,5 cm. – Bei der Seitwärtsneigung reichen die Hände bei gestrecktem Arm bis unter das Knie.
Iliosakralgelenk	– Mennell-Zeichen: In der Bauchlage wird das gestreckte Bein vom Untersucher angehoben, das Kreuzbein fixiert. Durch „Hyperextension“ erfolgt eine Schmerzprovokation. – Vierertest: In Rückanlage wird die Ferse auf das kontralaterale Kniegelenk gelegt. Druck auf das Kniegelenk provoziert Beckenschmerzen der zu untersuchenden Seite.
Kiefergelenke	– Maximaler Zahnreihenabstand in mm (≥ 3,5 cm beim Kleinkind, ≥ 4 cm beim Schulkind). Normalerweise kann das Kind 3 Querfinger senkrecht übereinander in den Mund einführen. – Asymmetrie der Mundöffnung? Abweichen des Kinns zur (hauptsächlich) betroffenen Seite. – Druckschmerz am Kiefergelenk bei geschlossenem Mund und während der Mundöffnung. – Bei halb geöffnetem Mund kann der Unterkiefer schmerzfrei passiv in den Kiefergelenken bewegt werden.
Schultergelenke	Aktiv: – Elevation der Schulter bis zu den Ohren möglich. – Hochheben des Armes bis nahezu 180°, wobei die Oberarme die Ohren berühren. – Berühren der kontralateralen Schulter über dem Kopf mit der Hand. – Berühren des kontralateralen Skapula von hinten mit der Hand. Passiv mit vom Untersucher fixierter Skapula: – Abduktion um 90°, Anteversion und Retroversion um fast 90°. – Außenrotation 90° und Innenrotation 70° am in der Schulter um 90° abduzierten Arm. – Bei fixiertem Schulterblatt Abduktion 90°.
Ellenbogen	– Extension von 10°–20°, Beugung von 150°. Finger erreichen die Schulter – Supination > 90°, Pronation > 90°
Handgelenke	– Dorsalextension 90°, Flexion 80–90°. Das Kind kann sich kniend auf die Handballen abstützen. – Supination > 90°, Pronation > 90°.

Tab. 1.2: (fortgesetzt)

Gelenk	Ausmaß der Beweglichkeit
Fingergelenke	– Aktiv: Vollständige Streckung aller kleinen Gelenke, Abspreizen der Finger zum „Stern“. – „Kleine Faust“: In den MCP-Gelenken gestreckte Finger beugt das Kind in den PIP und DIP-Gelenke bis die Fingerkuppen über den MCP-Gelenken die Faust schließen. – „Große Faust“: Fingerkuppen berühren die Hohlhand bei gebeugten MCP-, PIP- und DIP-Gelenken. – Passiv: In MCP-Gelenken Flexion 90°, Hyperextension 30–45°. – Fingerkuppen berühren Hohlhand bei gebeugten MCP-Gelenken – „180°“ Extension auch bei gespreizten Fingern möglich.
Daumengelenke	– 90° Abduktion, – 90° Extension, – 90° Flexion im IP-Gelenk.
Hüftgelenke	– Hyperextension von 30° in Bauch- oder Seitenlage. – Flexion bis 150°, bei maximaler Beugung erreicht der Oberschenkel das Abdomen. – Innenrotation 50–60°, Außenrotation bis 90° (bei Kleinkindern). – Abduktion 45–60°, Adduktion 20–30°.
Kniegelenke	– Überstreckbarkeit 5–10°, Ferse kann bei gestreckten Beinen von der Unterlage abgehoben werden. – Bei maximaler Flexion (bis 140°) erreicht die Ferse das Gesäß. – Innenrotation und Außenrotation bis zu 10°.
Sprunggelenke	– Plantarflexion 60–70°. Fußrücken und Unterschenkel bilden dann eine Linie. – Extension 10–30°. – Supination 30–40°, Pronation 30–40°.
Zehengelenke	– Extension 60–70°, Plantarflexion 20–30°.

Alle Gelenke von den Kiefergelenken und der Halswirbelsäule bis zu den Zehengelenken müssen untersucht werden. Auf Schwellung, Überwärmung, Schmerzhaftigkeit bei Druck und/oder Bewegung und auf das Vorliegen einer Bewegungseinschränkung wird geachtet. Die klinische Untersuchung sucht nach objektiven Arthritiszeichen (Schwellung, Überwärmung, Druck- oder Bewegungsschmerz, Ergussbildung, Bewegungseinschränkung, selten Rötung), Gelenkdeformierungen (Ulnardeviation im Handgelenk, Radialdeviation in MCP-Gelenken, Bajonett-Deformität des Handgelenkes) bei länger bestehender Erkrankung (Abb. 1.3), HWS-Beteiligung, vor allem bei systemischer Arthritis und Polyarthritis, Tenosynovitis auf Handrücken häufiger als volar und im Bereich des Sprunggelenkes und Baker-Zysten in den Kniekehlen. Auch an den Schultergelenken können große synoviale Zysten auftreten.

Abb. 1.1: Deutliche Muskelatrophie als Hinweis auf eine chronische Schonhaltung (Bildquelle: G. Horneff).

Abb. 1.2: Kleinkind: Abstützen auf die Metacarpophalangeal-Linie deutet auf eine Handgelenksarthritis links hin (Bildquelle: G. Horneff).

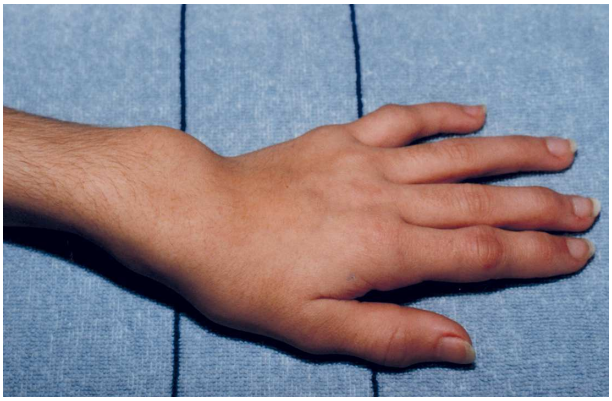

Abb. 1.3: Bajonettfehlstellung und Handskoliose (Ulnardeviation im Handgelenk) als Folge einer länger aktiven Handgelenksarthritis (Bildquelle: G. Horneff).

Kiefergelenke

Bei der JIA ist das Temporomandibulargelenk häufig betroffen. Der Befall verläuft oftmals lange Zeit unbemerkt und führt zu Schädigung des Gelenkes mit funktioneller Einschränkung der Mundöffnung, aber auch mit arthrotischem Umbau und mit mandibulären Wachstumsstörungen mit nachfolgender Retrogenie (Abb. 1.4 a–c). Mandibuläre Retrognathie, mangelhafte Okklusion, Rotationsfehlstellungen und faziale Wachstumsstörungen mit Dysmorphie, Kauschmerzen und häufiger Karies sind die Folgen.

Die normale Kieferbeweglichkeit ist symmetrisch und schmerzfrei. Zu achten ist auf Asymmetrie, Bewegungsschmerz und Druckschmerz auf das Kieferköpfchen bei geschlossenem Mund und während der Bewegung, sowie auf Krepitation. Bei halb geöffnetem Mund wird dieses durch Seitwärtsbewegung des Kiefers provoziert. Bei

Abb. 1.4: Aufgrund eines einseitigen Kiefergelenkbefalls im Kleinkindesalter kommt es im pubertären Wachstumsalter zur Gesichtsasymmetrie (a), bei Mundöffnung weicht das Kinn zur betroffenen (verkürzten) Seite ab (b), der Spateltest verdeutlicht die Gesichtsasymmetrie (c) (Bildquelle: G. Horneff).

der Untersuchung der Kiefergelenke wird die Mundöffnung beachtet. Bei einseitigem Befall weicht der Kiefer zur Seite ab, die Mundöffnung erfolgt asymmetrisch. Das Kind ist nicht mehr in der Lage eigene 3 Querfinger vertikal zwischen die obere und untere Zahnreiche zu platzieren, die passive Schiebe-Bewegung des Unterkiefers ist schmerzhaft. Der maximale Abstand zwischen den oberen und unteren Schneidezähnen bei aktiver und passiver Mundöffnung wird gemessen. Bei Kleinkindern können 3,5 cm, bei Schulkindern 4 cm als orientierend normal angesehen werden. Die chronische Kiefergelenkentzündung führt oftmals zum Minderwachstum der Mandibula, klinisch zu einem fliehenden Kinn. Mittels eines quer in den Mund gelegten Mundspatels wird die Asymmetrie einfacher erkennbar.

Hand- und Fingergelenke

Das Handgelenk zählt zu den häufig und oft sehr schwer betroffenen Gelenken. Insbesondere die Beugung schmerzt. Es neigt rasch zur Fehlhaltung in Ulnardeviation, zur Fehlstellung und Deformität (kindliche Handskoliose und Bajonettstellung). Der Verlust der Streckung erscheint früh, ebenso der Verlust an Muskelkraft. Überwärmung, Schwellung, Schmerz und Bewegungseinschränkung sind leicht prüfbar. Eine Schwellung auf dem Handrücken kann einer Tenosynovitis entsprechen.

Kindliche Handskoliose

Die typische kindliche Handskoliose ist bedingt durch eine Schonhaltung mit Ulnardeviation im Handgelenk und Radialdeviation in der Metacarpophalangeallinie (MCP-Linie). Bei Fortbestehen führt sie zur Kontraktur und zur bleibenden Schädigung bei Längenwachstumsstörung der Ulna. Verursacht wird die radiale Deviation in der MCP-Linie durch den Zug der Muskulatur. Unbedingt müssen frühzeitig eine entsprechende Physiotherapie verordnet und Handfunktionsschienen longitudinal achsengerecht in mittlerer Streckung angepasst werden.

Die Untersuchung des Handgelenkes erfolgt ausgehend von der in Neutral-Null-Position nach Druckschmerz, Bewegungsschmerz, Überwärmung, Krepitation, *fluktuierenden oder proliferativen* Schwellungen. Es folgte die Prüfung der aktiven und passiven Beweglichkeit: Palmarflexion, Dorsalextension, Radial- und Ulnarabduktion, Endphasenschmerz (volarer Kompressionsschmerz).

Funktionell wird die Funktion mit Faustschluss („kleine und große Faust“), Hakengriff, Spitzgriff, Opposition des Daumens geprüft. Bei Polyarthritis besteht oft ein symmetrischer Befall mit Schwellung von MCP und PIP-Gelenken, Handgelenken, Tenosynovialitiden, positivem Gaenslen-Zeichen (Querdruckschmerz der Handgelenke über der MCP-Linie).

Chronischer Befall kann zu Schäden führen wie Ulnardeviation der Handwurzel und Radialdeviation der Langfinger (Handskoliose), Bajonettfehlstellung (Abb. 1.3) und Verkürzung der Handwurzel, Atrophie der Mm. interossei, an den Fingern zu Schwanenhals- und/oder Knopflochdeformität, Z-Deformität des Daumens. Be-

gleitphänomene an der Hand können Rheumaknoten, Nagelfalz-Vaskulitis und Nagelpsoriasis sein.

Ellenbogen

Ellenbogengelenke sind oft involviert. Die Schwellung des Gelenkes muss von der lokalen Schwellung bei einer Bursitis abgegrenzt werden. Das Ellenbogengelenk neigt zur Entwicklung einer Beugekontraktur.

Das Ellenbogengelenk gliedert sich in Humeroulnargelenk, Humeroradialgelenk und Radioulnargelenk. Die aktive Beweglichkeit wird durch Beugung (normal bis 40°) und Streckung (normal bis 180°) geprüft. Pronation und Supination werden bei 90° gebeugtem Ellenbogen geprüft. Eine eingeschränkte Streckung zeigt sich bei einem Erguss des Ellenbogengelenkes. Das Ellenbogengelenk ist geschwollen und es bestehen Schmerzen. Eine teigige bis fluktuierende Schwellung über dem Olecranon spricht für eine Bursitis olecrani. Bei Rötung und Überwärmung sollte an eine eitrige Bursitis gedacht werden. Rheumaknoten können als harte Knoten getastet werden. Ein Ulnariskompressionssyndrom (Luxation des Nerven, Ganglion, Osteophyten, Einengung des Septum intermusculare) zeigt sich durch sensible und motorische Ausfälle. Die Patienten sind nicht in der Lage, durch den Ausfall des M. adduktor pollicis ein Buch zwischen Daumen und Zeigefinger anzuheben. Reibegeräusche bei der Bewegung können auf freie Gelenkkörper hinweisen.

Schultergelenk, Acromioclaviculargelenk und Sternoclaviculargelenk

Die kleinen Gelenke und das Schultergelenk sind eher selten betroffen. Auf Druckschmerz und Zystenbildung ist zu achten. Bei der Prüfung der aktiven Beweglichkeit lässt man das Kind 1. die Hand auf die kontralaterale Schulter legen, 2. die Hand hinter den Kopf bis in den Nacken legen, wo sie bis zum kontralateralen Schulterblatt reicht und 3. den Handrücken hinter den Rücken soweit nach ober schieben bis die Finger das kontralaterale Akromion berühren. Diese Manöver erfordern 180° Abduktion, 45° Adduktion, 90° Flexion, 45° Extension, 55° Innenrotation und 40° Außenrotation.

Hüftgelenke

An den Hüften ist bei Kleinkindern eine Antetorsion des Schenkelhalses von bis zu 30° typisch die zu „einwärts schauenden“ Kniegelenken, zueinander gewandten Patellae und der Großzehen führt (sogenanntem *kneeing in* und *toeing in*). Mit einer Normalisierung wird physiologischerweise um das 6 Lebensjahr gerechnet.

Eine Flexionskontraktur fällt durch vermehrte lumbale Lordosierung auf. Dies muss bei der Untersuchung der Bewegungsausschläge berücksichtigt werden (Tab. 1.1). Die Beugung der Hüfte bis die Oberschenkel den Stamm berühren und eine Überstreckung bis zu 30° sind normal. Bei akuter Coxitis fällt eine Schonhaltung

in Außenrotation und leichter Abduktion auf. Beeinträchtigt ist dann besonders die Innenrotation.

Kniegelenke

In den Kniegelenken zeigen nicht nur Säuglinge, sondern auch noch junge Kleinkinder eine Beugehaltung. Im ersten Lebensjahr lassen sich die Kniegelenke oft nicht voll strecken. Spontan stellen sich danach volle Streckung und auch Überstreckbarkeit ein. Ältere Kleinkinder und junge Schulkinder stehen dann auch oft in Überstreckung.

Bei der JIA ist das Kniegelenk das am häufigsten betroffene Gelenk. Überwärmung, Schwellung, Ergussbildung, Schmerzen und Bewegungseinschränkung sind dem Untersucher leicht zugänglich. Bei gestrecktem Kniegelenk wird mit der einen Hand der obere Rezessus komprimiert, mit der anderen Hand der übrige Gelenkraum ausgestrichen und dann mit dem Zeigefinger die Patella gegen die Trochlea femoris gedrückt. Beim Vorliegen eines intraartikulären Ergusses „tanzt" die Patella auf dem Flüssigkeitskissen. Das *Bulge sign* ist sensitiver, durch Druck auf den Erguss auf der einen Seite unterhalb der Patella wird auf der anderen Seite eine Vorwölbung sichtbar. In der Poplitea können sich Bakerzysten finden: Tastbare, fluktuierende Schwellung, häufig zwischen medialem Gastroknemiuskopf und M. semimembranosus.

Abduktions- und Adduktionstest (Valgus- und Varusstress) in voller Streckung prüfen den medialen und lateralen Kapselbandapparat. Eine vermehrte mediale (laterale) Aufklappbarkeit in 20–30° Beugung spricht für eine Läsion des medialen (lateralen) Seitenbandes und des medialen (lateralen) Kapselbandes (Entspannung der dorsomedialen bzw. dorsolateralen Kapsel).

Die Prüfung der Kreuzbänder erfolgt mit der „vorderen Schublade": Mit beiden Händen wird der Schienbeinkopf umfasst und nach vorne gezogen. Pathologisch bei Läsionen des vorderen Kreuzbandes. Beim Lachman-Test erfolgt ebenso die Prüfung der vorderen Schublade in 20–30° Beugung. Die eine Hand fixiert das distale Femur bei 20–30° Beugung, während mit der anderen Hand die proximale Tibia in Mittelstellung nach vorne gezogen wird. Eine im Seitenvergleich vermehrte Schubladenbewegung ohne festen Anschlag spricht für eine Ruptur des vorderen Kreuzbandes. Bei der Prüfung der „hinteren Schublade" wird in Rückenlage mit 90° Kniebeugung in Neutralstellung und fixiertem Fuß mit beiden Händen der Schienbeinkopf umfasst und nach hinten verschoben. Pathologisch bei Läsionen des hinteren Kreuzbandes.

Bei Meniskusläsion besteht ein Druckschmerz über dem medialen bzw. lateralen Gelenkspalt, bei Läsion eines Meniskusvorderhorns ein Überstreckschmerz, bei Läsion eines Meniskushinterhorns ein Hyperflexionsschmerz. Beim Steinmann-I-Zeichen erfolgt eine Schmerzauslösung im medialen Gelenkspalt durch Außenrotation und spricht für eine Innenmeniskusläsion, ein Schmerz im lateralen Gelenkspalt bei Innenrotation für eine Außenmeniskusläsion. Das Steinmann-II-Zeichen beschreibt ein

Wandern des Druckschmerzes über dem Meniskus bzw. im Gelenkspalt bei Streckung nach vorne und bei Beugung nach hinten.

Beim McMurray-Zeichen werden in Rückenlage Hüfte und Knie stark gebeugt, durch Außenrotation und Palpation des medialen Gelenkspaltes wird beim Vorliegen eines Innenmeniskusschadens ein Schmerz ausgelöst. Durch Extension des Kniegelenkes und Adduktion des Unterschenkels wird dieser noch verstärkt. Die Prüfung des Außenmeniskus erfolgt entsprechend durch Innenrotation und Abduktion des Unterschenkels.

Schmerzen und Schwellung an der Tuberositas tibiae sprechen für einen Morbus Osgood-Schlatter. Die Chondromalacia patellae führt zur rauen und schmerzhaften Bewegung der Patella in ihrem Lager. Beim Zohlen-Zeichen wird mit einer Hand die Patella nach distal fixiert. Beim vorsichtigen Anspannen des M. quadriceps kommt es zu einem retropatellaren Anpressschmerz (Zohlen-Zeichen positiv). Pathologisch oft bei Jugendlichen mit (Chondromalacia patellae) und ohne Knorpelläsion (anteriores Knieschmerzsyndrom).

Sprunggelenke

Eine verstärkte Valgusstellung von etwa 10° im Sprunggelenk ist bis in das Schulalter hinein physiologisch. Gleichzeitig finden sich im Kleinkindalter Genua vara, im Schulalter physiologischerweise Genua valga, die sich im Adoleszentenalter spontan ausgleichen.

Die Sprunggelenke sind bei Kindern mit JIA und bei der juvenilen Spondyloarthropathie oft betroffen. Schmerz, Schwellung, Überwärmung und Bewegungseinschränkung sind leicht prüfbar. Extension/Flexion und Supination/Pronation sollen getrennt geprüft werden. Geachtet werden muss auf Tenosynovitis auf dem Fußrücken, lateral und medial, Schmerz und Verdickung der Achillessehne. Auch die Plantaraponeurose soll palpiert werden. Synovialitiden unter dem fibularen Retinakulum schränken die Gleitfähigkeit der Fibularissehnen ein und fördern die Entstehung eines kontrakten Plattfußes. Der Befall des Sehnengleitgewebes hinter dem medialen Malleolus begünstigt die Entstehung eines Spitzfußes, eine Anhebung des Fußgewölbes (M. tibialis posterior). Die Erkrankung des Sprunggelenks behindert dessen Beweglichkeit, die der Entzündung folgende Muskelschwäche führt zum „rheumatischen“ Knick-Senkfuß und nachfolgend zu Hallux valgus und Hammerzehen.

Besondere Aufmerksamkeit verdient zudem das MTP des ersten Strahles, weil es oft betroffen ist. Das Gelenk sollte schmerzfrei eine Streckung von 90° und eine Beugung von 45° erreichen.

Eine Beinlängendifferenz wird untersucht durch (1) Messung des Abstandes zwischen der Spina iliaca anterior superior zur Spitze des Malleolus medialis, (2) orientierend mit Vergleich der gestreckten Beinlänge im Liegen, der Unterschenkellänge in Bauchlage bei gebeugtem Knie oder (3) durch den Beckenschiefstand mit gestreck-

ten Beinen mit Quantifizierung durch Ausgleichbrettern (Dicke: 0,5–1–2 cm) (Augenmerk auf Seitverkrümmung der Wirbelsäule, Höhendifferenzen der Trochanteren, Rima ani lotrecht, Crista iliaca auf einer Höhe, Rippenbuckel beim Vorbeugen).

Wirbelsäule

Die Halswirbelsäule (HWS) ist insbesondere bei der systemischen JIA und der Polyarthritis betroffen. Durch den Befall der kleinen Wirbelgelenke sind insbesondere Reklination und Drehung eingeschränkt. Eine schmerzbedingte Einschränkung der HWS-Beweglichkeit versucht das Kind mit Rumpfbewegungen oder verstärkten Augenbewegungen auszugleichen. Besonders die Extension (das Kind soll zur Zimmerdecke schauen und das Gesicht erreicht dann normalerweise eine horizontale Ebene) und die Rotation (das Kind kann über seine Schulter nach hinten schauen) sind früh eingeschränkt. Bei Beugung der HWS berührt das Kinn das Sternum (Abstand bei maximaler Flexion 0 cm) bei Reklination (Abstand 18 cm) erreicht das Gesicht die Horizontale.

Brustwirbelsäule (BWS) und Lendenwirbelsäule (LWS) werden beim stehenden Kind untersucht. In der seitlichen Ansicht sind LWS-Lordose, BWS-Kyphose, HWS-Lordose erkennbar, in der dorsalen Ansicht Skoliose, Schulterhochstand, Rippenbuckel und Beinlängendifferenzen mit Beckenschiefstand, Asymmetrie der Taillen und Haut. Hyperkyphose der BWS und Tannenbaumphänomen weisen auf Sinterungsfrakturen der Wirbelkörper infolge Osteoporose hin. BWS und LWS gemeinsam lassen Extension, Lateralflexion und Rotation zu. Die Atembreite im 4. Intercostalraum ist > 5 cm, abhängig von Geschlecht und Alter, der Finger-Boden-Abstand (0 cm). Der Finger-Boden-Abstand ist z. T. ein Maß für die Flexionsfähigkeit der LWS, doch hängt er auch von der Beweglichkeit der Hüftgelenke und der Dehnbarkeit der ischiokruralen Muskulatur ab. Beim Schober-Maß (Abmessen von S1 des stehenden Patienten 10 cm nach kranial, Verlängerung der Strecke bei maximaler Beugung > 13,5 cm) sind weniger als 3 cm sicher pathologisch. Beim modifizierten Schobertest wird eine Strecke von 15 cm markiert. Die Ausdehnung auf < 20 cm ist auffällig. An der HWS ist das Ott-Maß (Abmessen vom Vertebra prominens [HWK 7] des stehenden Patienten 30 cm nach kaudal, Verlängerung der Strecke bei maximaler Beugung auf mindestens 33 cm) von geringer Aussagekraft.

Die Palpation der Rückenmuskulatur deckt eine konsekutive muskuläre Verspannung auf, die vom Kind nicht spontan geäußert wird. Die Palpation mit Daumen und Zeigefinger oder 4 Fingern des Dornfortsatzes lässt prüfen, ob eine abnorme Beweglichkeit nachweisbar und schmerzhaft ist.

Ein umschriebener Klopfschmerz der Wirbelsäule weist auf Diszitis, Spondylitis, Wirbelfrakturen oder Osteoporose (mehrere Wirbelkörper) hin. Ein Kleinkind, dass das Sitzen verweigert, aber im Liegen ruhig wird, kann eine Spondylodiszitis aufweisen.

Iliosakralgelenke

Beim Mennell-Zeichen (Abscherprüfung der Iliosakralfugen) liegt der Patient in Bauchlage: Der Untersucher fixiert das Kreuzbein mit seiner flachen Hand und überstreckt das Bein im Hüftgelenk. Beim seitwärts liegenden Patienten mit kontralateral maximal gebeugtem Hüftgelenk und Kniegelenk zur Beckenfixierung, wird das obenliegende Hüftgelenk überstreckt.

Regionale Wachstumsstörung

Neben der Störung des Körperlängenwachstums kann ein gestörtes lokales Wachstum bestehen. Dies ist insbesondere bei asymmetrischem Befall großer Gelenke, z. B. des Kniegelenks auffällig. Es entwickelt sich eine Beinlängendifferenz, die ggf. einen Ausgleich erfordert und eine Beugekontraktur des entzündlichen und verlängerten Beines unterhält.

Im Kleinkindalter überwiegt ein Wachstumsexzess. Dieser ist wahrscheinlich durch die entzündliche bedingte Mehrdurchblutung und das erhöhte Angebot von Wachstumsfaktoren bedingt. Auch einzelne Finger und Zehen können betroffen sein. Blieb die Dauer der Erkrankung bis zur Erstvorstellung in der Anamnese noch unklar, so spricht der Nachweis einer Wachstumsstörung für eine länger bestehende Erkrankung. Neben diesem vermehrten Wachstum kann aber auch eine Reifungsbeschleunigung eintreten, die zu einem beschleunigten Verschluss der Wachstumsfugen führen und eine deutlich verkürzte Extremität verursachen kann. Gleiches ist bei entzündlich bedingter Zerstörung der Wachstumsfugen zu erwarten. Eine postentzündliche Brachymetacarpie/Brachymetatarsie resultiert im „Zehensalat“ (unterschiedlich lang wirkende Zehen). Auch die Schonhaltung bei langfristiger Entlastung und Nichtgebrauch der Gliedmaße führt zur Hypotrophie.

Bei Befall der Kiefergelenke kommt es neben eingeschränkter und asymmetrischer Mundöffnung zur Wachstumsstörung des Unterkiefers. Es resultiert eine Retrogenie mit funktionell und kosmetisch bedeutsamen Schäden.

1.2 Scoring-Methoden

1.2.1 Juvenile Arthritis Disease Activity Score (JADAS)

Gegenwärtig werden vorzugsweise zusammengesetzte Messungen der Krankheitsaktivität verwendet (Tab. 1.3). Die *Juvenile Arthritis Disease Activity Scores* (JADAS) und der *JSpA* (*Juvenile Spondyloarthritis Disease Activity Index* [JSpADA]) sind zwei nützliche Werkzeuge zur Beurteilung der Krankheitsaktivität, wobei letzterer für die Enthesitis-assoziierte Arthritis (EAA) spezifischer ist. Der JADAS ist ein zusammengesetzter Score mit vier Domänen: aktive Gelenkzählung (in 10, 27 oder 71 Gelenken), Arzt-Bewertung der Krankheitsaktivität, Eltern/Patienten globale Beurteilung des Wohlbefindens, Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG) oder C-reaktives Protein. Nur

wenige Kinder mit EAA wurden in die Validierungsstudie für die JADAS aufgenommen, für die auch Definitionen für Remission, minimale Krankheitsaktivität und akzeptables Symptomstadium mit dem JADAS verfügbar sind. Ein JADAS ohne die Laborparameter Blutsenkungsgeschwindigkeit oder C-reaktives Protein (JADAS3 oder cJADAS/klinischer JADAS) mit drei Items korrelierte gut mit dem ursprünglichen JADAS, und erlaubt als ein einfacheres Tool eine sofortige Bewertung der Krankheitsaktivität, ohne auf Labortestergebnisse warten zu müssen.

- globale Arzteinschätzung (10 cm visuelle Analogskala): 0–10 Punkte
- globale Patienteneinschätzung (10 cm visuelle Analogskala): 0–10 Punkte
- Blutsenkungsgeschwindigkeit (Wert in mm/h –20/10, Werte < 20 mm/h gehen mit 0, Werte > 120 mm/h mit 120 ein, maximal 10 Punkte) oder C-reaktives Protein (Messwert 10/10, maximal 10 Punkte)
- Anzahl aktiver Gelenke = Gelenke mit Schwellung oder Bewegungseinschränkung und Schmerz oder mit beidem
  - bei JADAS71 werden alle aktiven Gelenke gezählt, Spannbreite JADAS71 = 0–101
  - bei JADAS10 werden maximal 10 aktive Gelenke gezählt, Spannbreite JADAS10 = 0–40
  - bei JADAS27 werden folgende aktiven Gelenke gezählt: Halswirbelsäule, beide Ellbogen-, Handgelenke, Metacarpophalangealgelenke (vom ersten bis zum dritten), proximale Interphalangealgelenke, Hüft-, Knie und Sprunggelenke, Spannbreite 0–57

Tab. 1.3: Definition Kategorien der Krankheitsaktivität mit dem JADAS.

Krankheitsaktivitätsstadium	JIA gesamt	Oligoarthritis		Polyarthritis	
	JADAS	JADAS	cJADAS	JADAS	cJADAS
Inaktive Erkrankung	≤ 1	≤ 1	≤ 1	≤ 1	≤ 1
Aus Elternsicht akzeptables Symptomstadium	≤ 4,7	≤ 3,2[b]/3,5[a,c]		≤ 5,2[b]/5,4[a,c]	
Aus Patientensicht akzeptables Symptomstadium	≤ 4	≤ 3		≤ 4,3[b]/4,5	
Minimale Krankheitsaktivität	≤ 2,7[b]	> 1 ≤ 2	> 1 ≤ 1,5	> 1 ≤ 3,8	> 1 ≤ 2,5
Moderate Krankheitsaktivität		> 2 ≤ 4,2	> 1,51 ≤ 4	> 3,8 ≤ 8,7[b]/10,5[a,c]	> 2,5 ≤ 8,5
Hohe Krankheitsaktivität	> 6[b]	> 4,2	> 4	> 8,5[b]/10,5[a,c]	> 8,5

a: Wert für JADAS-10; b: Wert für JADAS-27; c: Wert für JADAS-71.

1.2.2 Pediatric ACR-Kriterien (PedACR) für Therapieansprechen bei der juvenilen Arthritis.

- globale Arzteinschätzung (10 cm visuelle Analogskala)
- globale Patienteneinschätzung (10 cm visuelle Analogskala)
- Anzahl aktiver Gelenke (Gelenke mit Schwellung und Bewegungseinschränkung oder Schmerz oder mit beidem)
- Anzahl funktionell eingeschränkter Gelenke
- Funktions-Score (*Childhood Health Assessment Questionnaire*, CHAQ)
- Labormedizinische Entzündungsaktivität gemessen mit der Blutsenkungsgeschwindigkeit oder dem C-reaktiven Protein

Klinisches Ansprechen auf die Behandlung nach dem Pediatric ACR-Kriterien (PedACR30) ist definiert als Besserung von > 30 % in ≥ 3 der 6 genannten Kriterien ohne Verschlechterung um > 30 % in > 1 Kriterium. Für den PedACR50 müssen sich zumindest 3 Kriterien um 50 % verbessern, beim PedACR70 um mindestens 70 % usw.

1.2.3 Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ)

Mit dem *Childhood Health Assessment Questionnaire* (CHAQ) wird die Einschränkung der Funktion im Alltag beurteilt. Er besteht aus 8 Domänen mit 3 bis 4 Fragen, die eine Beantwortung in unterschiedlichen Altersstufen ermöglichen. Hierzu gehören (1) Ankleiden, (2) Körperpflege, (3) Aufstehen (4) Gegenstände erreichen, (5) Essen, (6) Greifen, (7) Gehen, (8) andere Tätigkeiten. Es werden Punkte vergeben für kann ohne Probleme verrichtet werden (0 = problemlos), leicht erschwert (1 Punkt), stark erschwert (2 Punkte), kann gar nicht verrichtet werden (3 Punkte). Das z. B. altersbedingte Nicht-Zutreffen der Frage/des Beurteilungskriteriums wird ebenfalls markiert (keine Wertung). Werden Hilfsmittel oder Hilfe durch andere Personen in bestimmten Tätigkeitsbereichen (d. h. einer der Domänen) benötigt, so steigt der Score auf mindestens 2. Die Summe des Scores wird durch 8 geteilt. Es resultiert ein Wert zwischen 0 und 3. Werte ab 0,375 zeigen eine funktionelle Beeinträchtigung an.

1.2.4 ACR-Kriterien für „inaktive Erkrankung“ bzw. „Remission“ nach Wallace et al. (2011)

Eine inaktive Erkrankung ist definiert als das gleichzeitige Vorliegen der folgenden 6 Kriterien.

1. keine aktive Synovitis (Schwellung oder Schmerz mit Bewegungseinschränkung)
2. kein Fieber, Exanthem, keine Serositis, Splenomegalie oder generalisierte Lymphadenopathie im Zusammenhang mit der JIA
3. keine aktive Uveitis (basierend auf der Definition der SUN Arbeitsgruppe)
4. normale BSG und/oder CRP sofern gemessen (falls erhöht, nicht infolge JIA)
5. globale Beurteilung der Krankheitsaktivität durch den Arzt als „nicht aktiv“ (bestmöglicher Wert in einer 10 cm visuellen Analogskala)
6. Morgensteifigkeit ≤ 15 Minuten

Eine Remission unter Therapie ist definiert als das anhaltende Vorliegen einer inaktiven Erkrankung für zumindest 6 Monate. Eine Remission ohne Therapie ist definiert als das anhaltende Vorliegen einer inaktiven Erkrankung für zumindest 12 Monate ohne antientzündliche Therapie.

1.2.5 Juvenile Spondyloarthritis Disease Activity Index (JSpADA)

Der *Juvenile Spondyloarthritis Disease Activity Index* (JSpADA) dient der Bewertung der Krankheitsaktivität bei JSpA/EAA-JIA. Er umfasst 8 Domänen:

1. aktive Gelenke: keine = 0, 1–2 = 0,5 Punkte, > 2 = 1 Punkt
2. schmerzhafte Enthesen: keine = 0, 1–2 = 0,5 Punkte, > 2 = 1 Punkt
3. klinische Sakroiliitis: 1 Punkt bei Vorhandensein von mind. 2 der folgenden Punkte: Schmerzhaftigkeit, positiver Patrick-Test oder Faber-Test, entzündlicher Rückenschmerz[1],
4. Morgensteifigkeit: < 15 Minuten = 0 Punkte, > 15 Minuten = 1 Punkt
5. Beurteilung des Schmerzes durch den Patienten auf einer 10 cm visuellen Analogskala: 0 = 0 Punkte, zwischen 1 und 4 = 0,5 Punkte, ab 5 = 1 Punkt
6. Uveitis: vorhanden = 1 Punkt
7. Beweglichkeit des Rückens: 1 Punkt für verminderte Beweglichkeit = modifizierten Schober-Test < 20 cm

1 Da es keine validierten Kriterien für entzündliche Rückenschmerzen für Kinder gibt, wird die Definition der ASAS-Kriterien verwendet: Vorhandensein von zumindest 3 der folgenden Kriterien: 1) schleichender Beginn, 2) Verbesserung durch Bewegung, 3) keine Verbesserung in Ruhe, 4 Schmerzen in der Nacht (mit Verbesserung beim Aufstehen).

8. Entzündungsmarker BSG oder CRP: normal = 0 Punkte, 1-2fach erhöht = 0,5 Punkte, > 2fach erhöht = 1 Punkt.

Somit sind axiale Symptome und periphere Symptome wie Arthritis und Enthesitis im JSpADA enthalten. Alle Elemente werden in Werte von 0, 0,5 oder 1 umgewandelt und die Gesamtpunktzahl liegt zwischen 0 und 8.

1.2.6 Bath Ankylosing Spondylitis Krankheitsaktivitätsindex

Der *Bath Ankylosing Spondylitis Disease Activity Index* (BASDAI) erfasst die Krankheitsaktivität, in dem 6 Fragen vom Patienten anhand einer 10 cm visuellen Analogskala (VAS) oder einer numerischen Ratingskale (NRS) von 0–10 (0 = keine Krankheitsaktivität; 10 = hohe Krankheitsaktivität) zu beantworten sind für: (1) Müdigkeit und Erschöpfung , (2) Rückenschmerzen, Schmerzen an Nacken und Hüfte (spinale Entzündung und Sakroiliitis), (3) Schmerzen und Schwellungen in anderen Gelenken (periphere Arthritis), (4) Berührungs- und druckempfindliche Körperstellen/Enthesitis/Entzündung der Sehnen und Bänder, (5) Dauer der Morgensteifigkeit und (6) Schwere der Morgensteifigkeit. Für die letzten beiden wird der Durchschnitt gebildet und somit ergeben sich 5 Domänen. Der resultierende Wert von 0 bis 50 wird durch 5 geteilt, um einen endgültigen BASDAI-Wert von 0–10 zu erhalten. Werte von 4 oder mehr deuten auf eine mangelhafte Kontrolle der Krankheit hin. Das Ziel einer Therapie ist eine relative Verbesserung des BASDAI um mindestens 50 % (BASDAI50) (Empfehlungen der ASAS-working group). Er ist der Goldstandard für die Messung und Bewertung der Krankheitsaktivität bei Erwachsenen, wird aber selten bei Kindern angewendet.

1.2.7 Bath Ankylosing Spondylitis Funktionsindex

Der *Bath Ankylosing Spondylitis Functional Index* (BASFI) beinhaltet 10 Alltagsverrichtungen, deren Ausübungen vom Patienten anhand einer 10 cm VAS oder NRS von 0–10 (0 = keine Einschränkung, 10 = sehr starke Einschränkung) eingeschätzt werden müssen:

1. Aktivitäten: Ohne Hilfe und Hilfsmittel (z. B. Strumpfanzieher) Socken oder Strümpfe anziehen
2. Erreichen: Ohne Hilfe von der Hüfte aus nach vorn beugen, um einen Kugelschreiber vom Boden aufzuheben
3. ohne Hilfe (z. B. Greifzange) etwas von einem hohen Regal herunternehmen
4. Ändern der Position: Von einem Wohnzimmerstuhl ohne Armlehne aufstehen, ohne dabei die Hände oder eine andere Hilfe zu benutzen
5. ohne Hilfe vom Boden aufstehen, wenn man auf dem Rücken liegt
6. Stehen: Ohne Schmerzen während 10 Minuten stehen, ohne sich anzulehnen

7. ohne Benutzung des Geländers oder von Gehhilfen 12–15 Treppenstufen steigen. Ein Fuß pro Stufe
8. Drehen: Über die Schulter schauen, ohne dabei den Oberkörper umzudrehen
9. körperlich anstrengende Tätigkeiten verrichten (z. B. krankengymnastische Übungen, Gartenarbeit oder Sport)
10. zuhause oder bei der Arbeit den ganzen Tag aktiv sein.

Der Mittelwert der zehn Skalen (Summe geteilt durch 10) ergibt einen Wert zwischen 0 und 10.

1.2.8 Bath Ankylosing Spondylitis Metrology Index

Der *Bath Ankylosing Spondylitis Metrology Index* (BASMI) beurteilt die Mobilität der Wirbelsäule mit einer 10-Punkte-Skala für (1) Rotation der Halswirbelsäule, (2) Tragus zu Wandabstand, (3) Lumbalflexion (modifiziertes Schober-Maß) (4) Lumbalseitenflexion und (5) Intermalleolarabstand. Die Bereiche zervikale Rotation (> 85,0° bis ≤ 8,5°), Tragus zur Wand (< 10 cm bis ≥ 38 cm), Lumbalflexion (> 7,0 cm bis ≤ 0,7 cm), Lumbalseitenflexion (> 20,0 cm bis < 1,2 cm) und intermalleolärer Abstand (≥ 120 cm bis < 30 cm) werden in eine 0–10 cm Skala umgewandelt und der Mittelwert gebildet. Der Wert des BASMI liegt zwischen 0 (keine Einschränkung der Wirbelsäulenbeweglichkeit) und 10 (schwere Einschränkung).

1.2.9 Enthesitis Scores

Es gibt mehrere Instrumente zur Beurteilung der Enthesitis, die vorwiegend für Erwachsene beschrieben werden. Der *Mander Enthesitis Index* (MEI) quantifiziert die Reaktion des Patienten auf lokalen Druck auf 66 Enthesenstellen auf einer Skala von 0 bis 3. Der San Francisco Enthesitis Index, der Berlin Enthesitis Index und der Maastrichter AS Enthesitis Score (MASES) wurden außerdem vorgeschlagen. Die MASES ist einfacher und umfasst 13 Sehnenansätze und nimmt nur Werte pro Stelle von 0 (nicht vorhanden) oder 1 (vorhanden): (a) 1. costochondraler Ansatz rechts und links, (b) 7. costochondraler Ansatz rechts und links, (c) Spina iliaca posterior superior rechts und links, (d) Spina iliaca anterior superior rechts und links, (e) vorderer obere Beckenkamm rechts und links, (f) proximale Achillessehnen rechts und links, Mittellinie: (g) 5. Lendenwirbelkörper dorsal (Summe 0–13).

1.2.10 ASAS (Assessment of SpondyloArthritis international Society) Response Kriterien

Die *Assessment of SpondyloArthritis international Society* (ASAS) Response Kriterien werden zur Überprüfung der relativen Verbesserung bei axialer Spondyloarthritis verwendet. Untersucht werden 4 Messgrößen:

1. Ausmaß der Schmerzen in der vergangenen Woche nach einer Analogskala (z. B. BASDAI)
2. Dauer und Intensität der Morgensteifigkeit (Mittelwert aus den letzten beiden BASDAI-Fragen) als Maß für die Entzündung
3. BASFI als Maß für die körperliche Funktionsfähigkeit
4. Gesamtbeurteilung des Wohlbefindens in der vergangenen Woche auf einer Analogskala

Ein ASAS20-Ansprechen entspricht einer Verbesserung um ≥ 20 % und um ≥ 10 Einheiten (Skala 0–100) in mindestens 3 der 4 subjektiven Parameter OHNE Verschlechterung im 4. Parameter um ≥ 20 % bzw. 10 Einheiten (Skala 0–100).

Ein ASAS40- Ansprechen entspricht einer Verbesserung um ≥ 40 % in mindestens 3 der 4 subjektiven Parameter und um ≥ 20 Einheiten (Skala 0–100) ohne Verschlechterung im 4. Parameter um ≥ 20 % bzw. 10 Einheiten (Skala 0–100). ASAS partielle Remission: Jeder Wert der 4 subjektiven Parameter liegt unter 20 auf einer Skala von 0 bis 100.

Tab. 1.4: ACR/EULAR Kriterien für ein Klinisches Ansprechen bei der Juvenilen Dermatomyositis.

Item	Einschätzung	Punkte
Arzturteil zur globalen Krankheitsaktivität	Verschlechterung bis < 5 % Verbesserung	0
	> 5 % bis 15 % Verbesserung	7,5
	> 15 % ´bis 25 % Verbesserung	15
	> 25 % bis 40 % Verbesserung	17,5
	> 40 % Verbesserung	20
Elternurteil zur globalen Krankheitsaktivität	Verschlechterung bis < 5 % Verbesserung	0
	> 5 % bis 15 % Verbesserung	2,5
	> 15 % bis 25 % Verbesserung	5
	> 25 % bis 40 % Verbesserung	7,5
	> 40 % Verbesserung	10
MMT oder CMAS	Verschlechterung bis < 2 % Verbesserung	0
	> 2 % bis 10 % Verbesserung	10
	> 10 % bis 20 % Verbesserung	20
	> 20 % bis 30 % Verbesserung	27,5
	> 30 % Verbesserung	32,5

Tab. 1.4: (fortgesetzt)

Item	Einschätzung	Punkte
CHAQ	Verschlechterung bis < 5 % Verbesserung	0
	> 5 % bis 15 % Verbesserung	5
	> 15 % bis 25 % Verbesserung	7,5
	> 25 % bis 40 % Verbesserung	7,5
	> 40 % Verbesserung	10
Enzyme (abnormal führend) oder CHQ-PhS	Verschlechterung bis < 5 % Verbesserung	0
	> 5 % bis 15 % Verbesserung	2,5
	> 15 % bis 25 % Verbesserung	5
	> 25 % bis 40 % Verbesserung	7,5
	> 40 % Verbesserung	7,5
Extramuskuläre Aktivität oder *Disease Activity* Score	Verschlechterung bis < 5 % Verbesserung	0
	> 5 % bis 15 % Verbesserung	7,5
	> 15 % bis 25 % Verbesserung	12,5
	> 25 % bis 40 % Verbesserung	15
	> 40 % Verbesserung	20
	Verbesserung Kategorie	
	Minimal	≥ 30
	Moderat	≥ 45
	Ausgeprägt	≥ 70

1.2.11 2016 ACR/EULAR Kriterien für minimales, moderates und deutliches klinisches Ansprechen bei der Juvenilen Dermatomyositis

Die Kriterien für minimales, moderates und deutliches klinisches Ansprechen bei der Juvenilen Dermatomyositis von 2016 des *American College of Rheumatology* (ACR) und der *European League Against Rheumatism* sind in Tab. 1.4 zusammengefasst.

1.2.12 FMF50 Score

Das Ansprechen auf eine Therapie beim familiären Mittelmeerfieber (FMF) kann mittels dieses Scores vereinheitlicht werden. Hierzu muss die Krankheitsaktivität über einen ausreichend langen Zeitraum (3–6 Monate) dokumentiert werden:

- Frequenz der Attacken
- Dauer der Attacken
- globale Beurteilung Krankheitsaktivität Patient (VAS)
- globale Beurteilung Krankheitsaktivität Arzt (VAS)

- Arthritis während einer Attacke
- Veränderung der entzündlichen Laborwerte (C-reaktives Protein, Blutsenkungsgeschwindigkeit und Serum Amyloid A)

Ein Therapieansprechen ist bei Abnahme von ≥ 5/6 Kriterien um ≥ 50 % definiert.

Literatur

Consolaro A, Ruperto N, Bazso A, et al. Development and validation of a composite disease activity score for juvenile idiopathic arthritis. Arthritis Rheum. 2009;61:658–666. doi: 10.1002/art.24516.

Consolaro A, Bracciolini G, Ruperto N, et al. Remission, minimal disease activity, and acceptable symptom state in juvenile idiopathic arthritis: defining criteria based on the juvenile arthritis disease activity score. Arthritis Rheum. 2012;64:2366–2374. doi: 10.1002/art.34373.

Giannini EH, Ruperto N, Ravelli A, et al. Preliminary definition of improvement in juvenile arthritis. Arthritis Rheum. 1997;40:1202–1209.

Rider LG, Aggarwal R, Pistorio A, et al. 2016 American College of Rheumatology (ACR) – European League Against Rheumatism (EULAR) Criteria for Minimal, Moderate and Major Clinical Response for Juvenile Dermatomyositis: An International Myositis Assessment and Clinical Studies Group/Paediatric Rheumatology International Trials Organisation Collaborative Initiative. Arthritis Rheumatol. 2017; 69: 911–923.

Singh G, Athreya BH, Fries JF, Goldsmith DP. Measurement of health status in children with juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum. 1994;37:1761–1769. doi: 10.1002/art.1780371209.

Wallace CA, Giannini EH, Huang B, Itert L, Ruperto N, Childhood Arthritis Rheumatology Research Alliance; Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group; Paediatric Rheumatology International Trials Organisation. American College of Rheumatology provisional criteria for defining clinical inactive disease in select categories of juvenile idiopathic arthritis. Arthritis Care Res (Hoboken). 2011;63(7):929–936.

Weiss PF, Colbert RA, Xiao R, et al. Development and retrospective validation of the juvenile spondyloarthritis disease activity index. Arthritis Care Res (Hoboken). 2014;66:1775–1782. doi: 10.1002/acr.22411.

2 Labor und Bildgebung

2.1 Labor

Kirsten Minden

Für nahezu alle kinderrheumatologischen Krankheitsbilder gibt es keinen diagnosebeweisenden Laborparameter. Dennoch sind Laboruntersuchungen für ein Screening auf entzündliche Erkrankungen, die Differenzialdiagnose bzw. Diagnose und Klassifikation rheumatischer Erkrankungen, die Bewertung von Krankheitsaktivität und Therapieansprechen, das Monitoring immunmodulierender Therapien sowie die Abschätzung von Prognose und Risiken unabdingbar. Die Befunde sind jedoch immer im klinischen Kontext zu interpretieren.

2.1.1 Relevante Laborparameter in der kinderrheumatologischen Praxis

Relevante Laborparameter und deren Bedeutung in der kinderrheumatologischen Praxis fasst Tab. 2.1 zusammen [1–3].

Die am häufigsten nachgewiesenen Autoantikörper bei rheumatischen Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter sind antinukleäre Antikörper (ANA). ANA werden bei Kindern mit juveniler idiopathischer Arthritis (JIA) in etwa 50 % der Fälle nachgewiesen (siehe Tab. 2.2), sie sind aufgrund ihrer geringen diagnostischen Spezifität aber nicht als Screening-Instrument geeignet. ANA-Titer ≥ 1:160 sind bei JIA-Patienten mit einem frühen Erkrankungsbeginn, einem erhöhten Uveitisrisiko und einer asymmetrischen Arthritis assoziiert. ANA (Titer ≤ 1:80) werden in bis zu 30 % der gesunden Bevölkerung beobachtet [1,4].

Goldstandard für den Nachweis von ANA ist der Indirekte Immunfluoreszenztest (IIFT) unter Verwendung der HEp2-Zelle als Substrat, mit dem bei Vorliegen von ANA charakteristische Fluoreszenzmuster mikroskopisch unterschieden werden können [5]. Um ANA-Befunde besser vergleichen zu können, wurde von einer internationalen Initiative, dem *International Consensus on Antinuclear Antibody Patterns* (ICAP), ein Standard entwickelt, mit dem die Muster beschrieben und nummeriert werden (https://www.anapatterns.org).

https://doi.org/10.1515/9783110493801-002

Tab. 2.1: Ausgewählte Laborparameter und deren Bedeutung in der kinderrheumatologischen Praxis.

Laborparameter	Bedeutung
Entzündungsparameter	**Klinische Bedeutung**

Blutbild mit Leukozyten-differenzierung	– Entzündungs- bzw. Differenzialdiagnostik (z. B. Leukämie, bakterielle Infektion)
	– Anämiediagnostik
	  – normo- oder mikrozytäre Anämie bei chronisch-entzündlicher Erkrankung
	  – autoimmunhämolytische Anämie bei SLE
	  – Eisenmangelanämie bei chronischem Blutverlust (z. B. entzündliche Darmerkrankung, NSAR-bedingt)
	– Beurteilung der Krankheitsaktivität (z. B. Lymphozytopenie beim SLE)
	– Therapieüberwachung (z. B. Leukozytopenie infolge Therapie)

C-reaktives Protein (CrP), BSG	– Aktivitätsparameter bei rheumatischen Erkrankungen (Erhöhungen können allerdings selbst bei hoher Krankheitsaktivität fehlen, z. B. bei Patienten mit JIA, JDM oder SLE) – Differenzialdiagnose Arthritis (z. B. septische Arthritis, Osteomyelitis)
S100A8/9, S100A12-Proteine	– Aktivitätsparameter bei entzündlich-rheumatischen Erkrankungen – Differenzialdiagnostik (deutliche Erhöhung bei systemischer Form der JIA, FMF, PSTPIP1-assoziierten Erkrankungen, wie PAPA- und PAMI-Syndrom)
Serumamyloid A	– bei Verdacht auf Entwicklung einer Amyloidose, z. B. beim FMF
Immunglobuline	– Entzündungsdiagnostik (z. B. SLE, Sjögren-Syndrom) – Ausschluss Immunglobulinmangel
Ferritin	– Aktivitätsparameter (Erhöhung bei Entzündung, z. B. bei systemischer JIA) – Diagnostik bei MAS (Spiegel > 684 ng/ml) – Eisenmangel
Auto-Antikörper	**Krankheitsassoziationen**
Antinukleäre Antikörper (ANA)	– JIA (in ca. 50–60 %) – Kollagenosen (> 70 %), negative ANA machen SLE unwahrscheinlich – Cave: Nachweis auch bei nicht-rheumatischen Erkrankungen (z. B. Malignomen, Infektionen, Medikamentenbedingt), isolierte *Dense-fine-speckled* (DFS)-70 Antikörper sind nicht mit rheumatischen Erkrankungen assoziiert.

Tab. 2.1: (fortgesetzt)

Laborparameter	Bedeutung
Antikörper gegen extrahierbare nukleäre Antigene (ENA): Anti-La (SS-B), -Ro (SS-A), -Sm, -RNP, -Jo-1 und -Scl-70	– Kollagenosen (SLE, einschließlich neonataler SLE und medikamenteninduzierter SLE, Sjögren-Syndrom, *mixed connective tissue disease* [MCTD], diffuse systemische Sklerose, limitierte systemische Sklerose [CREST], juvenile Dermatomyositis)
Antikörper gegen Doppelstrang DNA (anti-dsDNA-Antikörper)	– spezifisch für SLE (insbesondere Antikörper gegen Crithidien = native Doppelstrang-DNS) – Titer korrelieren mit Krankheitsaktivität beim SLE
Antineutrophile zytoplasmatische Antikörper (ANCA)	– hohe Sensitivität und Spezifität für primäre systemische Vaskulitis kleiner Gefäße
Myositis-spezifische Antikörper (MSA)	– spezifisch für Myositis (Nachweis bei JDM 50 %–60 %) – Korrelieren mit klinischen Phänotypen der JDM
Antikörper gegen citrullinierte Peptidantigene (ACPA)	– hochspezifisch für rheumatoide Arthritis (RA) – JIA: Rheumafaktor-positive Polyarthritis
Rheumafaktoren	– JIA (in 5–10 % der Fälle, 100 % bei Rheumafaktor-positiver Polyarthritis) – RA (in 85 %) – immunkomplexvermittelte Erkrankungen (z. B. MCTD, SLE, Sjögren-Syndrom, Kryoglobulinämie, chronische Infektionen)
Komplementproteine	**Klinische Bedeutung**
C3, C4	– Verminderungen bei SLE und anderen Immunkomplex-Vaskulitiden, Poststreptokokken-Glomerulonephritis – erhöhte Werte bei Entzündungen – angeborener Mangel = Risikofaktor für immunvermittelte (SLE-artige) Erkrankungen sowie Myositis
CH50	– globaler Test zur Aktivitätsbestimmung des (klassischen) Weges des Komplementsystems – Verminderung bei Aktivierung des Komplementsystems oder Mangel an einzelnen Komplementproteinen
Genetische Marker	**Krankheitsassoziationen**
HLA-B27	– Enthesitis-assoziierte Arthritis (50–70 %), ankylosierende Spondylitis (90–95 %), juvenile Spondyloarthritis (einschließlich reaktiver Arthritis, Arthritis bei entzündlicher Darmerkrankung), akute Uveitis (Vergleich Bevölkerung 6–9 %)
HLA-B51	– M. Behcet (in ca. 60 %)
Pathogene Varianten in speziellen Genen, (z. B. im MEFV-, TNFSFR1A-NLRP3- oder MVK-Gen)	– Diagnostik autoinflammatorischer (z. B. FMF, TRAPS, CAPS, MKD) oder anderer Erkrankungen

Tab. 2.1: (fortgesetzt)

Laborparameter		Bedeutung
Next generation sequencing Gen-Panel		– Diagnostik autoinflammatorischer Erkrankungen
Andere Laborparameter		**Klinische Bedeutung**
Angiotensin-converting enzyme (ACE)		– Erhöht bei Sarkoidose
Löslicher IL-2-Rezeptor (sCD25)		– Erhöht bei Sarkoidose, MAS
Muskelenzyme (Kreatinkinase [CK], Lactatdehydrogenase [LDH], Glutamat-Oxalacetat-Transaminase [GOT, ASAT], Glutamat-Pyruvat-Transaminase [GPT, ALAT])		– Erhöht bei JDM (Sensitivität 80–> 90 %) oder anderen Kollagenosen mit Muskelbeteiligung – Bei JDM zur Diagnose und zum Krankheitsmonitoring Bestimmung von CK, LDH, GOT und GPT, da nicht alle erhöht sein müssen (Cave: im Verlauf Tendenz zur Normalisierung, auch ohne Therapie)
Von Willebrand-Faktor-Antigen		– Marker für Endothelzellschädigung (z. B. erhöht bei JDM, Aktivitätsmarker)
Infektionsserologische Untersuchungen		**Klinische Bedeutung**
Borrelia burgdorferi	Stufendiagnostik: 1. Stufe: ELISA oder vergleichbare Methode. Falls positiv oder grenzwertig 2. Stufe: Immunoblot	– Lyme-Borreliose, Differenzialdiagnose Arthritis
Streptokokken Gruppe A	Rachenabstrich (Kultur, Schnelltest)	– Akutes rheumatisches Fieber (ARF), Poststreptokokkenerkrankung – (bei ARF Rachenabstrich in ca. 25 % positiv)
	Antistreptolysintiter (ASL), Anti-DNase B, Anti-Streptokinase, Antihyaluronidase	– Bei ARF ASL in 80 % erhöht – (alle Antikörper – Sensitivität für abgelaufene Streptokokkeninfektion ca. 95 %) – Anti-DNase persistiert am längsten (bei Chorea bestimmen) – Erythema nodosum
Synoviaanalyse		**Klinische Bedeutung**
Leukozytenzahl und Differenzialzählung		– Differenzialdiagnose Arthritis *nicht-entzündlicher Erguss*: Leukozyten < 2000/mm^3, Neutrophile < 25 % – *JIA, reaktive Arthritis*: Leukozyten ≥ 3000 ≤ 50.000/mm^3, Neutrophile < 90 % – *septische Arthritis, Kristallarthropathie, PAPA*: Leukozyten > 50.000/mm^3, Neutrophile > 95 %
Kristalle (Harnsäure, Kalziumpyrophosphatdihydrat [CPPD])		– Kristallarthropathie

Tab. 2.1: (fortgesetzt)

Laborparameter	Bedeutung
Erregernachweis (Kultur, Gramfärbung)	– septische Arthritis
Urinanalyse	**Klinische Bedeutung**
Protein (Protein/Kreatinin-Quotient, 24 Stunden-Sammelurin, Einzelproteine) Erythrozyten (Zahl, Morphe, Zylinder)	– tubuläre oder glomeruläre Funktionsstörungen, z. B. tubulointerstitielle Nephritis mit Uveitis (TINU-Syndrom), SLE, Poststreptokokkenglomerulonephritis – andere Nierenerkrankungen – Medikamente

ARF = akutes rheumatisches Fieber; CAPS = Cryopyrin-assoziiertes periodisches Syndrom; FMF = Familiäres Mittelmeerfieber; JDM = juvenile Dermatomyositis; JIA = Juvenile idiopathische Arthritis; MAS = Makrophagenaktivierungssyndrom; MCTD = Mixed connective tissue disease; MKD = Mevalonatkinase-Defizienz; NSAR = nichtsteroidale Antirheumatika; PAMI-Syndrom = PSTPIP1-*associated myeloid-related proteinemia inflammatory syndrome*; PAPA = Pyogene Arthritis; Pyoderma gangraenosum und Akne; SLE = Systemischer Lupus erythematodes; TRAPS = Tumor-Nekrose-Faktor-Rezeptor-assoziiertes periodisches Syndrom

Tab. 2.2: Typische Auto-Antikörperbefunde bei rheumatischen Systemerkrankungen [6–11].

Erkrankung	Autoantikörper	Häufigkeit
JIA insgesamt	ANA	50–60 %
Oligoarthritis	ANA	60–80 %
RF-negative Polyarthritis	ANA	40–70 %
RF-positive Polyarthritis	ANA	40–70 %
Enthesitis-assoziierte Arthritis	ANA	10–30 %
Psoriasisarthritis	ANA	50 %
Systemische Arthritis	ANA	10–30 %
Juveniler SLE	ANA	90–95 %
	Anti-dsDNA	60–95 %
	Anti-Sm	10–30 %
	Anti-RNP	20–50 %
	Anti-Ro/SS-A	30–50 %
	Anti-La/SS-B	10–30 %
	Antiphospholipidantikörper	20–40 %
Medikamentös-induzierter Lupus	Antihiston-Antikörper	90 %

Tab. 2.2: (fortgesetzt)

Erkrankung	Autoantikörper	Häufigkeit
MCTD (mixed connective tissue disease, Sharp-Syndrom)	Anti-U_1RNP	100 %
	ANA	80–90 %
	Anti-Ro/SS-A	40–70 %
	Anti-La/SS-B	30–50 %
Juvenile Myositis	ANA	> 70 %
	Myositis-spezifische Antikörper (MSA), ggf. zusammen mit MAA	50–60 %
	MSA Anti-TIF1γ (anti-transcription intermediary factor gamma)	15–29 %
	Anti-NXP2 (anti-nuclear matrix protein 2)	15–25 %
	Anti-MDA5 **(**anti-melanoma differentiation associated protein 5)	3–7 %
	Anti-Mi2 (NuRD helicases: Mi-2α, Mi-2β)	3–10 %
	Anti-Aminoacyl-tRNA-Synthetasen (Anti-Jo1, -PL7, -PL12, -EJ, -OJ, -KS, -Ha, -Zo)	< 5 %
	Anti-SRP (anti-signal recognition peptide)	< 2 %
	Anti-SAE (anti-small ubiquitin-like modifier activating enzyme)	< 1 %
	Anti-HMGCR (anti-3-hydroxy-3-methyl-glutaryl-coenzyme A reductase)	keine Angabe
	Myositis-assoziierte Antikörper (MAA)	11–16 %
	MAA Anti-PmScl (anti-Polymyositis Scleroderma)	4–6 %
	Anti-U_1RNP (anti-U_1 Ribonucleoprotein)	4–6 %
	Anti-Ro52	4–6 %
	Anti-Ku	keine Angabe
Juvenile systemische Sklerodermie	ANA	81–97 %
Diffuse systemische Sklerodermie	Anti-DNA-Topoisomerase (Scl70)	28–34 %
	Anti-RNA-Polymerase III	ungewöhnlich

Tab. 2.2: (fortgesetzt)

Erkrankung	Autoantikörper	Häufigkeit
Limitierte systemische Sklerodermie (CREST-Syndrom)	Anti-Centromer	selten
Overlap Syndrom	Anti-PmScl, anti-U1RNP	keine Angabe
Zirkumskripte Sklerodermie	ANA	50 %
	Anti-DNA-Topoisomerase (Scl70), Anti-Centromer	< 5 %
Sjögren-Syndrom	Anti-Ro/SS-A	70–100 %
	Anti-La/SS-B	40–95 %
	Anti-SP-1, anti-CA6, anti-PSP	40–67 %
Primäre Vaskulitis	cANCA/pANCA	s. Tab. 2.3

Antineutrophile zytoplasmatische Antikörper (ANCA) sind Antikörper gegen Antigene der Granula neutrophiler Granulozyten und werden mittels Immunfluoreszenz nachgewiesen. Drei Fluoreszenzmuster werden unterschieden: zytoplasmatisch (c-ANCA), perinukleär (p-ANCA) und homogen zytoplasmatisch mit Färbung der perinukleären Zone (a-ANCA). Ein ELISA differenziert bei positivem Nachweis von ANCA weiter in Antikörper gegen Proteinase 3 (PR3) oder Myeloperoxidase (MPO). Während c-ANCA spezifisch für die Granulomatose mit Polyangiitis sind, finden sich p-ANCA bei verschiedenen Vaskulitiden (Mikroskopische Polyangiitis, Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis), aber auch bei Kollagenosen, chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen (insbesondere Colitis ulcerosa) und der primär-sklerosierenden Cholangitis.

Tab. 2.3: Antineutrophile zytoplasmatische Antikörper bei Vaskulitiden [12,13].

Juvenile systemische Vaskulitis	ANCA-Nachweis	Häufigkeit
Granulomatose mit Polyangiitis*	PR3-ANCA und/oder c-ANCA	67 %
	MPO-ANCA und/oder p-ANCA	26 %
Mikroskopische Polyangiitis*	PR3-ANCA und/oder c-ANCA	17 %
	MPO-ANCA und/oder p-ANCA	55 %
Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis*	MPO-ANCA und/oder p-ANCA	25 %
Polyarteriitis nodosa	selten ANCA	
Sonstige Vaskulitiden	selten ANCA	

* ANCA-assoziierte Vaskulitiden

2.1.2 Labor-Basisuntersuchungen

Basisuntersuchungen bei Verdacht auf bestimmte rheumatische Erkrankungen schließen Laborparameter ein, die zur Differenzialdiagnose bzw. Diagnose und Klassifikation der Erkrankung beitragen und die Krankheitsaktivität oder auch den Ausgangsbefund vor Einleitung einer antirheumatischen Therapie bewerten helfen. Im Folgenden werden mögliche Basisuntersuchungen bei juvenilen rheumatischen Erkrankungen aufgeführt.

2.1.2.1 Neu aufgetretene Arthritis mit Verdacht auf eine JIA

- Blutbild + Differenzierung
- BSG, CrP
- Kalzium, Phosphat, Kreatinin, Harnstoff, Harnsäure, GOT, GPT, Kreatinkinase, LDH, Alkalische Phosphatase (AP), Ferritin
- Immunglobuline (IgA, IgM, IgG)
- ggf. Gerinnung (Quick, PTT, Fibrinogen)
- Auto-Antikörper: Antinukleäre Antikörper, Rheumafaktoren, ggf. Anti-CCP-Antikörper
- Genetik: HLA-B27
- Infektionsserologie, je nach klinischem Verdacht:
  - Borrelien
  - Parvovirus B19
  - Yersinien, Salmonellen, Shigellen, Chlamydien und andere
- ggf. Impfantikörper (z. B. Masern-, VZV-, anti-HBs-Antikörper bei unsicherem Impfstatus und vor geplanter immunmodulierender Therapie)
- ggf. geeigneter Test zum Ausschluss einer Tuberkulose bzw. vor Start eines Biologikums, z. B. Quantiferon- oder Elispot Tb-Test bei Kindern > 5 Jahren bzw. Tuberkulin-Hauttest bei Kindern < 5 Jahren
- Urin: Urinstatus und Protein/Kreatinin-Quotient

2.1.2.2 Erstmals aufgetretene Uveitis (in Abhängigkeit von Lokalisation der Uveitis)

Tab. 2.4: Labordiagnostik zur Abklärung einer Uveitis.

Laborparameter	Uveitis anterior	Uveitis intermedia	Uveitis posterior
allgemeine Basis-untersuchungen	Blutbild + Differenzierung BSG, CrP Ca, P, Kreatinin, Harnstoff, Harnsäure, GOT, GPT, CK, LDH, AP, Ferritin, Immunglobuline (IgA, IgM, IgG)		
Auto-Antikörper	ANA	ANA	ANA, dsDNA-Ak, ENA, ANCA
Komplement			C3, C4
HLA-Allele	HLA-B27, HLA-B51		HLA-B51
andere	ACE Löslicher Interleukin-2-Rezeptor	ACE Löslicher Interleukin-2-Rezeptor	ACE Löslicher Interleukin-2-Rezeptor
indirekter/(direkter) Erregernachweis	HSV, VZV Borrelia burgdorferi Mycobacterium tuberculosis (Elispot Tb- oder Quantiferon-Test) Treponema pallidum Bartonella henselae	Borrelia burgdorferi	Toxoplasma gondii Toxocara canis CMV, HSV, VZV, HIV, Rötelnvirus Mycobacterium tuberculosis Treponema pallidum Bartonella henselae
Urinparameter	Urinstatus β2-Mikroglobulin Protein-/Kreatinin-Quotient		

2.1.2.3 Verdacht auf eine Kollagenose

- Blutbild + Differenzierung
- BSG, CrP
- Kalzium, Phosphat, Kreatinin, Harnstoff, Harnsäure, GOT, GPT, Kreatinkinase, LDH, AP, Ferritin, C3, C4
- Immunglobuline (IgA, IgM, IgG)
- Gerinnung, einschließlich von Willebrand-Faktor-Antigen und Lupusantikoagulans
- Auto-Antikörper: ANA, ENA, dsDNA-Antikörper (ELISA, Crithidia), Rheumafaktoren, Anticardiolipin-Antikörper, Anti-β2-Glykoprotein-I Antikörper
- Bei Verdacht auf Myositis zusätzlich Myositis-Antikörper-Panel (Nachweis z. B. anti-NXP-2, anti-TIF1γ, anti-MDA-5, anti-SRP, anti-Mi-2, anti-OJ, anti-EJ, anti-PL-7, anti-PL-12, anti-Jo-1, anti-SAE, anti-Ku, anti-PM-75, anti-PM-100, anti-Ro-52), da ein negativer ANA-Test myositisspezifische Auto-Antikörper nicht ausschließt

- ggf. Impfantikörper (s. 2.1.2.1)
- ggf. geeigneter Test zum Ausschluss einer Tuberkulose (s. 2.1.2.1)
- Urin: Urinstatus und Protein/Kreatinin-Quotient

2.1.2.4 Verdacht auf eine Vaskulitis

- Blutbild + Differenzierung
- BSG, CrP
- Kalzium, Phosphat, Kreatinin, Harnstoff, Harnsäure, GOT, GPT, Kreatinkinase, LDH, AP, Ferritin, C3, C4
- Immunglobuline (IgA, IgM, IgG)
- Gerinnung einschließlich von Willebrand-Faktor-Antigen, ggf. Faktor XIII
- Auto-Antikörper: ANCA (s. Tab. 2.4), Antinukleäre Antikörper, ENA, dsDNA-Antikörper (ELISA, Crithidia), Rheumafaktoren
- ggf. Impfantikörper (s. 2.1.2.1)
- ggf. geeigneter Test zum Ausschluss einer Tuberkulose (s. 2.1.2.1)
- Urin: Urinstatus und Protein/Kreatinin-Quotient

2.1.2.5 Verdacht auf Antiphospholipidsyndrom

Es wird die Bestimmung des Lupus Antikoagulans, von Anticardiolipin IgG und IgM-Antikörpern sowie Anti-β2-Glykoprotein-I IgG und IgM-Antikörpern empfohlen. Bestimmung zweimal im Abstand von mindestens 3 Monaten [7,14].

2.1.2.6 Verdacht auf Makrophagenaktivierungssyndrom

- Blutbild + Differenzierung
- BSG, CrP
- Natrium, GOT, GPT, LDH, Ferritin, Albumin
- Triglyzeride
- Gerinnung mit Quick, PTT, Fibrinogen, D-Dimere
- ggf. löslicher Interleukin-2-Rezeptor

2.2 Bildgebung

Daniel Windschall

Bildgebende Methoden spielen beim Nachweis von Gelenk- und Muskelerkrankungen, Ausschluss anderer Diagnosen, Nachweis und Monitoring von Krankheitskomplikationen und in der Beurteilung des Therapieansprechens eine große Rolle. Die Bildgebung allein reicht für die Diagnose einer rheumatischen Erkrankung nicht aus, aber sie kann durch Visualisierung von entzündlichen Anomalien, wie Synovitis und osteochondralen Schäden, eine frühzeitige Diagnose und die Beurteilung von Schwere und Ausmaß von Gelenkerkrankungen erleichtern [17,18].

Geht es um die Abklärung von Differenzialdiagnosen, müssen die bildgebenden Verfahren anhand der Fragestellung ausgewählt werden (Tab. 2.5). Einige Differenzi-

Tab. 2.5: Bildgebung in der Differenzialdiagnostik.

Diagnose	Bildgebung
Coxitis fugax	Ultraschall Hüftgelenk (bei Nachweis immer sonografische Kontrolle)
infektassoziierte Arthritiden	Ultraschall und Kernspintomografie, je nach Gelenkbefall
Osteosarkom/Ewing Sarkom	Röntgen, Kernspintomografie
Osteoidosteom	Röntgen, Kernspintomografie, selten CT notwendig
Neuroblastom	Kernspintomografie, MIBG-Szintigrafie
Epiphyseolysis capitis femoris	Röntgen Beckenübersicht und in Lauenstein-Technik (primäre Untersuchung), Kernspintomografie, Ultraschall
Morbus Perthes	Kernspintomografie (Frühstadium), Röntgen in Lauenstein-Technik
weitere aseptische Knochennekrosen	Röntgen, Kernspintomografie (Frühstadium)
Osteochondrosen	Röntgen, Kernspintomografie
Bakterielle Osteomyelitis	Kernspintomografie, Röntgen, Ultraschall
chronische nicht-bakterielle Osteitis	MRT, Ganzkörper-MRT
Frakturen	Röntgen, Ultraschall, Kernspintomografie
Weichteiltrauma	Ultraschall, Kernspintomografie
Weichteilentzündungen	Ultraschall
Sarkoidose	Ultraschall, Kernspintomografie, Röntgen, Lungen-CT
Stoffwechselerkrankungen, wie Mukopolysaccharidosen	Röntgen, Ultraschall