

Reumatiska sjukdomar hos barn viktigt specialområde

Benmargstransplantation ger ökat hopp för de svårast sjuka

Barnreumatologin, som omfattar alla aspekter av rörelse- och stödjeorganens medicinska sjukdomar, kan grovt indelas i kroniska inflammatoriska led-sjukdomar, inflammatoriska system-sjukdomar – t ex systemisk lupus erythematosus (SLE) och juvenil dermatomyositis – och lokala och generaliserade smärttillstånd i rörelseorganen.

Holistisk syn

Särskilt de generaliserade smärttillstånden kan exemplifiera den holistiska syn som måste prägla omhändertagandet av ett barn med misstänkt reumatisk sjukdom. Föräldrarna söker för ledsmärta, inga objektiva fynd noteras. Bakom kan ligga en reumatisk sjukdom i vardande, en psoriasisartrit eller en entesitrelaterad artrit som under flera år kan gå utan objektiv artrit. En SLE kan debutera smygande, och en akut lymfatisk leukemi kan under några månader gåcka diagnostiska försök genom att endast ge perifer ledsmärta. I andra fall finner man mer eller mindre allvarliga psykosociala problem som förklaring.

Ovanliga sjukdomar hos barn och ungdomar

Många föräldrar till barn som insjuknar i ledgångsreumatism blir förvånade när de hör att barn kan drabbas. De ser framför sig en »vuxenbild» med svår handikappande sjukdom. Mycket tid måste därför läggas ner på att förklara skillnader mellan barns och vuxnas sjukdomsbilder. Många av de reumatis-

ka sjukdomarna hos vuxna är ju vanliga och tillhör våra folksjukdomar. Eftersom reumatisk sjukdom hos barn och ungdomar är mycket mer sällsynt än hos vuxna glöms det lätt bort att även barn kan drabbas av ledgångsreumatism.

Boel Andersson Gäre [1] påvisade i sitt avhandlingsarbete om juvenil kronisk artrit i Västsverige en incidens om 11 per 100 000 barn under 16 år och en prevalens om 86 per 100 000 barn under 16 år. Dvs förekomsten bland barn är mindre än tiodelen av den man finner hos vuxna.

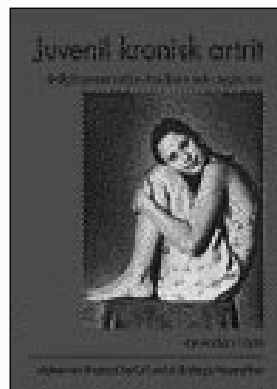
Man kan se ledgångsreumatism som ett samlingsnamn för ett spektrum av sjukdomar med kronisk ledinflammation – artrit – som minsta gemensamma nämnare. Här gör vuxenkollegerna gärna försök att ge olika namn på de olika undergrupperna: t ex reumatoid artrit och psoriasisartrit. Barnreumatologen däremot upplever att svårigheterna, särskilt vid insjuknandet, att separera de olika sjukdomarna ofta är så stora att hon/han väljer att använda en paraplybeteckning – juvenil idiopatisk artrit eller juvenil kronisk artrit. I detta begrepp får sedan de olika undergrupperna samsas.

Nya kriterier och nya namn

Juvenil idiopatisk artrit (JIA) är ett nytt begrepp [2]. I Sverige har

Sammanfattat

- Kroniska inflammatoriska ledsjukdomar drabbar mellan 130 och 180 barn varje år; ca 2 000 barn i Sverige är sjuka.
- En holistisk syn på omhändertagandet är viktig, då sjukdomen inte bara påverkar drabbade leder utan också ger allmänpåverkan, som i sin tur kan ha negativ inverkan på såväl kroppslig som psykologisk och social utveckling.
- Den medicinska behandlingen är likartad den som ges till vuxna med reumatiska sjukdomar.
- Få läkemedelsstudier är gjorda på barn, vilket gör att barn och ungdomar tvingas vänta innan de får chansen att pröva de nya mediciner som utvecklas.
- De nya läkemedlen – som TNF-inhibitorer, COX-2-hämmare och leflunamid – är knappast alls studerade på barn. Undantaget är etanercept, som i en kontrollerad multicenterstudie vid polyartikulär JRA visat en mycket god effekt. För en liten utvald grupp med mycket svår JIA har hematopoietisk stamcellstransplantation gett lovande resultat.
- I Sverige finns en Arbetsgrupp för barnreumatologi inom Svenska barnläkarföreningen. Denna svarar för utarbetande av vårdprogram och har kontakter med motsvarande europeiska barnreumatologiska organisationer. Den högspecialiserade vården finns idag koncentrerad till Astrid Lindgrens barnsjukhus, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus och barnreumatologiska enheten vid reumatologiska kliniken, Lunds universitetssjukhus.



Skriften, utgiven av Reumatikerförbundet och Riksförbundet Unga Reumatiker, vänder sig till dem som vill veta mer om ledgångsreumatism hos barn och ungdomar.

Författare

ANDERS FASTH

docent, överläkare i pediatrik immunologi, verksamhetsområde onkologi/immunologi, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg

E-post: anders.fasth@pediat.gu.se

BOEL ANDERSSON-GÄRE

med dr, verksamhetschef, barn- och ungdomsmedicinska kliniken, Länssjukhuset Ryhov, Jönköping.

E-post: boel.andersson-gare@ryhov.lj.kg.se

man använt, och använder fortfarande, framför allt beteckningen juvenil kronisk artrit (JCA). JCA definierades av EULAR (European League against Rheumatism) 1977 [3] som *artrit med kontinuerlig duration av minst tre månader hos ett barn under 16 år och där annan orsak till artriten utesluts*.

I Nordamerika används i stället American College of Rheumatism (ACR) kriterier, som skiljer sig från EULARs genom att kräva endast sex veckors artritduration [4]. Till detta kommer att i JCA inkluderas artrit associerad till psoriasis och inflammatorisk tarmsjukdom, liksom barnens motsvarighet till vuxnas ankyloserande spondylartrit – juvenil entesitrelaterad artrit – medan juvenile reumatoid artrit (JRA) exkluderar dessa grupper. ACR anger alltså ett mer vuxenreumatologiskt synsätt.

Detta kan tyckas vara små skillnader, men de är vetenskapligt betydelsefulla när t ex förekomst och prognos mellan olika populationer skall jämföras. Till detta kommer problemen att en psoriasis kanske debuterar först i vuxen ålder och att säkra tecken på sakroileit sällan förekommer under barneåren.

För överbrygga skillnaderna har på försök nya kriterier och ett nytt namn skapats av ILAR (International League against Rheumatism) [2]. Kriterierna motsvarar EULARs JCA, men med skillnaden att den korta durationen om sex veckor som ingår i kriterierna för JRA har valts. Ett intensivt arbete har också lagts ner på att definiera fler undergrupper och göra dessa mer kliniskt förankrade än de tidigare använda subgrupperna oligoartrit, polyartrit och systemisk form av JCA/JRA.

Vi ser det som värdefullt att man försöker få bort ord som »kronisk» och »reumatoid» för att inte i onödan ge associationer till den i allmänhet sämre prognosen hos vuxna med reumatoid artrit. Arbetet med att validera de nya kriterierna och de olika undergrupperna pågår bl a i Norden, där ett epidemiologisk projekt utgånget från Göteborg har valideringen av de nya kriterierna som en deluppgift [5].

Ett spektrum av sjukdomar – olika hos barn och vuxna

Kanske underlättar det att se de kroniska inflammatoriska ledsjukdomarna som just ett spektrum av sjukdomar där »blandningen» av undergrupper varierar med livscykel. En profil ses hos barn, en annan hos vuxna. De flesta ledsjukdomar som ses hos vuxna kan dock också ses hos barn och vice versa.

Reumatoid artrit, dvs en polyartrit som drabbar framför allt småleder och som är reumatoidfaktorpositiv, börjar uppträda hos flickor i tonåren; till-

ståndet ses mycket sällan tidigare. Systemisk JIA finns i alla åldrar, även hos vuxna, och kallas då ofta för adult Still. Psoriasisassocierad artrit och HLA-B27-associerade artriter finns också hos barn, men är mer sällsynta under tidig barndom.

Typisk hos barn är en asymmetrisk fåledssjukdom som påverkar stora leder med samtidig hög frekvens av antinukleära antikroppar (ANA) i serum. Sjukdomsgruppen drabbar framför allt förskolebarn, med klar övervikt för flickor, och uppträder normalt varken hos äldre barn eller hos vuxna. Typiskt för denna form är en kronisk irit som kräver att barnen regelbundet – var tredje månad – kontrolleras hos ögonläkare. Intressant nog saknas dock denna undergrupp nästan helt i populationer med tropiskt klimat utanför den industrialiserade världen, något som förklarar mycket av den lägre frekvens av JIA som vi funnit i Costa Rica [6].

Särskilt hos mindre barn, i sällsynta fall med debut redan vid några månaders ålder, uppträder reumatoidfaktor-negativ polyartrit med ofta intensivt förlopp. Än mer sällsynt är att enstaka barn, vart tredje till vart femte år, kan drabbas av en inflammatorisk multiorgan-sjukdom med utomordentligt svår artrit redan neonatalt. Sjukdomen, som har fått akronymen NOMID (neonatal onset multiorgan inflammatory disease), har mer än 60 procents mortalitet.

Vid en sammanfattning av olika epidemiologiska studier finner man att ungefär 55–65 procent av barnen insjuknar i olika fåledssjukdomar, ca 20–30 procent drabbas av polyartriter, och 5–10 procent i den systemiska formen. Endast ett fåtal fall kan vid debuten klassificeras som juvenil psoriasisartrit, juvenil entesitrelaterad artrit eller artrit associerad till kronisk tarmsjukdom. Under sjukdomens förlopp minskar andelen oligoartriter, mångledssjukdomarna ökar och ett antal barn diagnostiseras ha artrit associerad med psoriasis, tarmsjukdom och entesopati.

Prognosen kanske inte så god som litteraturen vanligen anger

Från uppföljningsstudier av JIA-patienter under 1960-talet kan man få uppfattningen att en stor andel av patienterna utvecklar svåra funktionsnedsättningar. Dessa studier är dock sjukhusbaserade, de handlar om de sämst ställda patienterna och är inte representativa för hela gruppen. Å andra sidan anges i moderna läroböcker att 70–90 procent av patienterna skulle vara av med sin sjukdomsaktivitet när de når vuxen ålder, en utsago som inte har stöd i några studier.

Vid en uppföljning av incidensfallen i den tidigare nämnda västsvenska epi-

demiologiska studien [1] visade sig 60 procent av patienterna ha inaktiv sjukdom efter fem års sjukdomsduration, medan 40 procent fortfarande behövde regelbunden medicinering. I samma geografiska område gjordes även en uppföljning av samtliga patienter med JCA födda 1968–1972 när de var ca 18 år; sjukdomsdurationen var då i medeltal sju år. Syftet med studien var att se hur den grupp som lämnar pediatriken och övergår till vuxenvården ser ut.

Det visade sig att 50 procent av patienterna hade fortsatt sjukdomsaktivitet som krävde medicinering, medan 50 procent var fria från symtom och klarade sig utan medicinering; 60 procent uppgav någon form av funktionsinskränkning enligt frågeinstrument (Child Health Assessment Questionnaire), medan svår funktionsnedsättning fanns hos drygt 10 procent. Riskfaktorer för funktionsnedsättning var framför allt att vara flicka med aktiv sjukdom under tonårstiden, kontinuerlig sjukdomsaktivitet och förekomst av IgM reumatoid faktor [7].

Industrin ointresserad

Då dagens behandling av de kroniska inflammatoriska ledsjukdomarna i första hand är inriktade på att dämpa inflammationen (och därmed också förhoppningsvis stoppa ledförstörelsen), och inte mot själva sjukdomsorsaken (den är ju ännu okänd), finns det inget som säger att mediciner verksamma mot de sjukdomar som ingår i ett vuxenspektrum inte skulle vara verksamma mot JIA. Detta kan tyckas vara en pragmatisk inställning, men ointresset från industrins sida att göra läkemedelsstudier på barn, särskilt när det gäller sällsynta kroniska sjukdomar, är alltför välkänt. Vi får helt enkelt utgå från att farmakokinetiken, åtminstone avseende större barn, är likartad den hos vuxna.

Precis som inom vuxenvården har den farmakologiska terapin de senaste åren gått från en vänta-och-se-attityd till ett mycket mer aktivt handlande. Tanken bakom är, förutom att en intensiv behandling skulle kunna förhindra skada på lederna, också att minska eller helst stoppa den inflammatoriska sjukdomens allmänpåverkan. För barnen som växande individer är detta avgörande.

Utvecklingen försenas

Vid en svår sjukdom kan en generell tillväxthämning leda till minskad slutlängd och en försenad pubertetsutveckling. Det är också lätt att glömma bort att minst lika viktigt är den trötthet, initiativlöshet och minskade fysiska förmåga som följer med den inflammatoriska sjukdomsprocessen, något som påverkar också den psykosociala ut-

vecklingen och socialiseringsprocessen. Barn med svår JIA orkar helt enkelt inte leka och ha kontakter med jämnåriga som förväntat. De blir mer beroende av vuxna; särskilt i tonåren finns det risk för att den normala frigörelseprocessen från föräldrarna och steget till ett oberoende vuxenliv kraftigt påverkas.

Hörnstenar i behandlingen

Hörnstenar i behandlingen idag är en aktiv farmakoterapi med NSAID-preparat, »non steroidal anti-inflammatory drugs», som naproxen, idobrufen och diklofenak plus i många fall metotrexat per os eller subkutant i lågdos. För metotrexat finns goda barnstudier som visar på effekt och god tolerans med få biverkningar även vid så långa behandlingstider som tio år; även positiva farmakokinetiska studier har gjorts avseende metotrexat. Behandlingen kompletteras med lokala steroidinjektioner i drabbade leder, medan systemisk steroidbehandling, även i lågdos som ofta används i vuxenvården, undviks.

Några kontrollerade studier hur man skall förfara vid otillräcklig effekt av kombinationen NSAID-preparat-metotrexat finns ej. I praxis provas dock ofta ciklosporin eller äldre DMARD som salazopurin och klorokinpreparat i tillägg till kombinationen NSAID-metotrexat. Guld används inte längre, då inga studier finns som visar dess effekt på JIA.

Systemiska steroider som basterapi är endast aktuella vid den systemiska formen av JIA. Samtidigt måste medges att även andra grupper av barn behandlas med steroider som en sista utväg när all annan terapi visat sig verkningslös eller som överbryggande terapi i avvaktan på effekt av t ex metotrexat.

Nya läkemedel och barn

Det som sagts ovan om standardfarmakologisk terapi gäller i allt väsentligt även de många nya läkemedel som nu i raskt takt registreras. Ju mer vi närmar oss terapi riktad mot etiologiska faktorer desto viktigare är det dock att också de sjukdomsgrupper som är specifika för barn (som ANA-positiv fåledssjukdom och systemisk JIA) blir föremål för särskild läkemedelsforskning. Särskilt viktigt blir detta med tanke inte bara på att farmakokinetiken för mindre barn kan vara annorlunda utan också på det faktum att vi saknar kunskaper om vad immunmodulerande terapi kan innebära för barnets ännu inte färdigutvecklade immunsystem.

Av de nya läkemedlen är leflunamid, inflixinab och COX-2-hämmarna, överhuvudtaget inte studerade på barn med reumatisk sjukdom. Endast någon fallbeskrivning har publicerats. För En-

brel (etanercept) finns en placebokontrollerad randomiserad studie [8]. I denna randomiserades 51 barn med polyartikulär JRA till Enbrel 0,4 mg/kg subkutant två gånger per vecka eller placebo. Dessa 51 (74 procent) barn hade valts från en ursprunglig grupp om 69 barn som gavs Enbrel i en öppen studie, då de svarat på behandlingen.

Under det halvår som studien pågick hade de som randomiserats till Enbrel fortsatt god effekt, medan sjukdomen snabbt försämrades igen för dem som gavs placebo. I en öppen försättningsstudie, där säkerheten studerades vid långtidsbehandling, gavs de barn som getts placebo möjlighet att på nytt få Enbrel. Samma goda effekt på sjukdomen sågs då, dvs mellan 70 och 80 procent av barn med polyartikulär JIA hade god effekt av Enbrel. Inga kontrollerade studier finns för andra subgrupper av JIA.

Stamcellstransplantation ger ökat hopp för en liten grupp

En ny behandlingsform är autolog hematopoetisk stamcellstransplantation, benmärgstransplantation (SCT), vars möjligheter studeras i ett samarbetsprojekt mellan barnsjukhusen i Utrecht, Leiden och Göteborg. Bakgrunden till denna studie, liksom andra där SCT används vid autoimmun sjukdom, är observationer på patienter med leukemi eller aplastisk anemi som genomgått en allogen SCT. En del av dessa patienter har samtidigt haft reumatiska sjukdomar och efter SCT blivit botade från både sin leukemi/aplastiska anemi och sin reumatiska sjukdom. De kliniska observationerna har sedan följts upp djurexperimentellt; man har då kunnat visa att även en autolog SCT under vissa betingelser kan inducera tolerans och bot [9].

I vår studie förbehandlas barnen med inriktning främst att ge maximal immunsuppression. Den autologa mörgen skördas, T-cellsrenas och fryses in i avvaktan på transplantation. Förbehandlingen består av cyklofosamid, total kroppsbestrålning i lågdos och antitymocytglobulin. Barnen ges därefter den egna mörgen.

För studien accepteras enbart barn som inte svarar på trippelkombinationen metotrexat, cyklosporin och steroider. Alternativt skall de ha oacceptabla biverkningar av någon av dessa mediciner. Om möjligt skall de också ha behandlats med tumörnekrosfaktor- (TNF)-inhibitor utan effekt.

För tolv barn finns uppföljningstider på mellan sex månader och tre år; korttidsresultaten är lovande [10]. Sju barn är i remission och har kunnat sluta med all terapi, tre har vissa symtom som förvärras i samband med infektioner men

som kan lindras med enbart NSAID-preparat.

Komplikationsrisker

Viktigt att observera är dock att två barn i studien har avlidit i ett makrofagaktiverande syndrom i samband med infektion.

Ytterligare ett barn utanför studien, som genomgått transplantation vid annat centrum, har dött i liknande bild [11]. Vi tror oss idag förstå varför dessa dödsfall inträffade. Makrofagaktiverande syndrom, en komplikationsrisk som tillhör den systemiska formen av JIA även utan transplantation, ses inte sällan vid akuta skov. Dessa tre barn transplanterades alla under pågående skov och fick en mer intensiv T-cellsrening än övriga. Sannolikt har dessa faktorer, plus en tillstötande infektion, bidragit till denna tragiska utgång. Särskilda försiktighetsåtgärder ingår numera i studien för att säkerställa att inget barn med okontrollerade systemiska symtom genomgår transplantation.

Barnreumatologins organisation i Europa

Sedan mer än tio år tillbaka finns en arbetsgrupp för barnreumatologi inom Svenska barnläkarföreningen. Arbetsgruppen skriver vårdprogram, där både en kunskapsdel och en organisationsdel ingår som uttrycker den syn medlemmarna har på hur den barnreumatologiska vården skall organiseras i landet. Gruppen har också kontakter med europeiska organisationer som PRES (Pediatric Rheumatology European Organisation), PRINTO (Pediatric Rheumatology International Trials Organization), och är också representerad i EULAR.

Arbetsgruppen anser att det är viktigt att en helhetssyn på patienten ligger till grund för vårdbeslut. Detta kräver bedömning och behandling av en rad olika medicinska och paramedicinska grupper, och det är därför naturligt och önskvärt att den barnreumatologiska vården är organiserad i team.

Basen för det barnreumatologiska omhändertagandet ligger på barnkliniker på länsnivå, då närheten till vård är viktig för patienten. Befolkningsunderlaget är också stort nog på länsnivå – mellan 50 000 och 80 000 barn/ungdomar från 0 till 18 år – för att tillräcklig erfarenhet av diagnostik och behandling av flertalet av dessa sjukdomstillstånd skall kunna byggas upp.

Undantag utgör de inflammatoriska systemsjukdomarna, där den snabba utvecklingen av förfinad diagnostik och aktivare behandling ställer ökade krav på bred erfarenhet, som är omöjlig att uppnå med det patientunderlag man kan få på länsnivå. Arbetsgruppen menar att ►

ANNONS

en optimal modell för denna patientgrupp vore att efterlikna den barnonkologiska vården, där en »växelvård» mellan region- och länsnivå sker, dvs diagnostik, behandlingsuppläggning och utvärdering kan ske centralt medan genomförandet av behandlingen sker lokalt. Detsamma gäller för komplicerade fall av kroniska inflammatoriska ledsjukdomar.

På grundval av epidemiologiska studier kan man räkna med att en medelstor barnklinik har ansvar för ca 50 patienter med juvenil kronisk artrit, och att mellan sju och åtta barn nyinsjuknar varje år. För gruppen inflammatoriska systemsjukdomar är prevalensen låg; varje barnklinik ansvarar för högst fem patienter. Ett växande antal barnpatienter med idopatiska muskuloskeletala smärtor har tillkommit under senare år, precis som inom den vuxenreumatologiska vården.

Många ingår i teamet

Arbetsgruppen menar att det barnreumatologiska teamet på länsnivå bör bestå av en till två barnläkare profilerade inom barnreumatologi, av sjuksköterska, sjukgymnast, arbetsterapeut, kurator samt psykolog. Barnen/ungdomarna bör vara inskrivna vid barnhabiliteringen för att, förutom kontakten med den huvudansvariga sjukgymnasten, få hjälp nära hemorten. Till teamet bör även knytas en vuxenreumatolog för samarbete omkring överföringsprocessen från barnsjukvård till vuxenvården.

Ögonläkare involveras också, då alla barn/ungdomar kontrolleras regelbundet med tanke på uveit. En »barnprofilerad» ortoped är en viktig samverkanspartner vid differentialdiagnostiska överväganden, skoliosbedömning etc, medan eventuella operativa ingrepp bör centraliseras. Likaså är ett samarbete med barntandläkare med kännedom om patientgruppens behov viktig. Möjlighet till handkirurgisk bedömning bör finnas genom remiss till regionklinik.

Barnreumatologisk verksamhet på regionnivå har under de senaste dryga tio åren utvecklats på Astrid Lindgrens Barnsjukhus i Stockholm och på Drottning Silvias Barnsjukhus i Göteborg. Sedan länge finns barnreumatologiska enheten vid vuxenreumatologiska kliniken i Lund. Uppgiften för dessa tre enheter är att hålla en hög kunskaps- och erfarenhetsnivå för omhändertagande av de komplicerade fallen av JIA och de sällsynta inflammatoriska systemsjukdomarna. Dessutom måste forskning och utveckling inom barnreumatologi samt uppföljning av resultat av den barnreumatologiska vården vara centrala uppgifter för dessa centra.

Arbetsgruppen inom barnläkarföre-

ningen ser en möjlighet för en uppdelning av olika intresseområden mellan centra då patientunderlaget på regional nivå är litet. Exempel på sådana områden är insättande av ledproteser på unga individer, som man har lång erfarenhet av i Lund, och stamcellsstransplantationverksamheten som startats i Göteborg.

Kunskapsuppbyggnad och kunskapsspridning

Någon nationellt överenskommen tydlig struktur för utbildningsvägar inom barnreumatologi finns inte idag. Arbetsgruppen för barnreumatologi arbetar tillsammans med den motsvarande europeiska föreningen, PRES, framförslag till önskvärda kunskaper/erfarenheter på olika nivåer, exempelvis för specialistkompetent barnläkare, för barnläkare profilerad inom barnreumatologi på länsnivå liksom för barnläkare verksam på barnreumatologiskt centrum.

Den kontinuerliga uppdateringen av barnreumatologisk kompetens sker bl a genom samarbete med flera internationella organisationer på europeisk nivå: PRES, PRINTo och EULAR. Via dessa internationella nätverk deltar Sverige även i flera forskningsprojekt med huvudsakligen klinisk inriktning. Ett register för JIA-barn, kallat BART, har byggts upp tillsammans med övriga nordiska länder, och ett nationellt register för inflammatoriska systemsjukdomar är under uppbyggnad. Denna typ av register kommer förhoppningsvis att ge både ökade kunskaper om vårdbehov och möjlighet till utvärdering av den vård som ges.

Överföring till vuxenvården

Utvecklingen från tonåring till vuxenliv är en period fylld av utmaningar. Stora förändringar äger rum fysiskt, psykiskt och emotionellt. Förväntningar inom familjen, i skolan, bland jämnåriga och i samhället i stort medför krav som kan stressa tonåringen i allmänhet och den som har en kronisk sjukdom i synnerhet. Sjukdomen kan upplevas ge mindre utrymme för den självständighet tonåringen önskar uppnå.

Att vården klarar att följa med och stötta den unga individen i denna utvecklingsfas kan ha stor betydelse för att minimera sjukdomens konsekvenser på kort och på lång sikt. En förutsättning för att klara denna utmaning är att pediatriken och vuxenvården uppnår en samsyn på individens utveckling och mognad i denna fas samt har en gemensam kunskapsbas för det medicinska omhändertagandet.

I studier som utvärderat olika modeller för överföring till vuxenvården poängterar man vikten av att se det hela

som en process snarare än som en enskilda händelse. För att överbrygga hinder för denna process är det viktigt att barnläkaren inser den perspektivförskjutning som sker vid övergången till vuxenvården: från ett familjecentrerat omhändertagande, där barnsjukvården agerar som ännu en »förälder» för barnet, till vård av en autonom individ som själv tar ansvar för sig och sin sjukdom.

En annan viktig aspekt är att vuxenreumatologin ofta har mycket begränsade resurser; många av våra ungdomar måste förberedas på att de kommer att omhändertas inom primärvården. Kritik mot hur övergången fungerar idag kommer från patienterna själva genom Föreningen Unga reumatiker, som menar att övergången från barnläkare/barnreumatolog till vuxenreumatolog inte är optimal. Denna kritik ser vi som ett viktigt incitament till ökat samarbete och kunskapsutbyte mellan barnläkare och vuxenreumatolog.

Samarbete och forskning bör prioriteras

Den snabba kunskapsutveckling som skett inom barnreumatologin kräver dels att vården är väl organiserad, dels att rätt kompetens finns inom olika vårdområden. Detta mål kräver uppbyggnad av nationella register som ger möjlighet att följa behandlingseffekter, prognos och de barnreumatologiska sjukdomarnas effekt på individ och familj.

Vidare behövs ett samarbete med vuxenkolleger och grundforskare. Viktig är att etiologisk och immunpatologisk forskning inom barnreumatologin förstärks, nu när den farmakologiska terapin närmar sig ett mer etiologiskt angreppssätt.

Referenser

1. Andersson-Gäre B, Fasth A. Epidemiology of juvenile chronic arthritis in south-western Sweden: A 5-year prospective population study. *Pediatrics* 1992; 90: 950-8.
2. Petty RE, Southwood TR, Baum J, Bhettay E, Glass DN, Manners P et al. Revision of the proposed classification criteria for juvenile idiopathic arthritis: Durban, 1997. *J Rheumatol* 1998; 25: 1991-4.
3. Wood PH. Nomenclature and classification of arthritis in children. In: Munthe E, ed. *The care of rheumatic children*. Basel: EULAR Publishers, 1978: 47.
4. Cassidy JT, Levinson JE, Bass JC, Baum J, Brewer EJ Jr, Fink CW et al. A study of classification criteria for a diagnosis of juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1986; 29: 274-81.
5. Berntsson L for the Nordic Study Group of pediatric Rheumatology. JCA in the Nordic countries; A population based multicenter study of incidence, disease course and outcome in relation to classification criteria. Abstract. Yearly Pediatric Rheumatology Meeting (in conjunction with EULAR meeting). June, 1999.
6. Arguedas O, Fasth A, Porras O, Andersson

- Gäre B. Epidemiology of juvenile chronic arthritis in Costa Rica. A prospective 2-year population study. *J Rheumatol* 1998; 25: 1844-50.
7. Andersson Gäre B, Fasth A. The natural history of juvenile chronic arthritis: A population based cohort study. II. Outcome. *J Rheumatol* 1995; 22: 308-19.
8. Lovell DJ, Giannini EH, Reiff A, Cawkwell GD, Silverman ED, Nocton JJ et al. Etanercept in children with polyarticular juvenile rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 2000; 343: 763-9.
9. van Bekkum DW. Effectiveness and risks of total body irradiation for conditioning in the treatment of autoimmune disease with autologous bone marrow transplantation. *Rheumatology* 1999; 38: 757-61.
10. Nico Wulfraat N, van Royen A, Bierings M, Vossen J, Kuis W. Autologous haemopoietic stem-cell transplantation in four patients with refractory juvenile chronic arthritis. *Lancet* 1999; 353: 550-3.
11. Vlieger M, Brinkman D, Quartier P, Prieur AM, ten Cate R, Bierings M et al. Macrophage activating syndrome: an unusual and fatal complication in 3 patients receiving autologous stem cell transplantation for refractory juvenile chronic arthritis. Abstract 1574. Annual meeting, American Society of Hematology, December 1999.

Se även medicinsk kommentar
i detta nummer.

Summary

Juvenile rheumatoid arthritis

Anders Fasth, Boel Andersson-Gäre

Läkartidningen 2000; 97: 2968-73.

Chronic inflammatory joint disorders can be viewed as a spectrum of disease presenting one set of characteristics during childhood and another in adulthood. Few of the disorders are specific for children of a specific age, even if some conditions might be very rare in certain age groups. Juvenile idiopathic arthritis is a new name suggested for pediatric chronic inflammatory joint disorders. Drug therapy is based on the same principles as for adults: an aggressive approach with NSAID-drugs and low dose methotrexate in combination with local steroid injections. New drugs like TNF-blockade and COX-2 inhibitors are almost untested in children, with the exception of etanercept which has been studied in children with polyarticular disease and proven to be very effective. For rare cases with very severe joint disease hematopoietic stem cell transplantation is under evaluation.

Correspondence: Anders Fasth, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, SE-416 85 Göteborg, Sweden.

E-mail: anders.fasth@pediat.gu.se

SÄRTRYCK ur LÄKARTIDNINGEN

■ TILLVÄXTFAKTORER

Alla kroppens celler reagerar på olika signalämnen i omgivningen. De kallas tillväxtfaktorer. 12 artiklar speglar forskning och tillämpning. 56 sidor. 90 kr.

■ MISSÖDEN, MISSTAG, MISSBRUK

Hur löser man konflikter vid missöden i vården? 21 artiklar om problemläkare, läkarproblem, ansvarsfrågor och patientförsäkringen. 80 sidor. 75 kr.

■ VÅLD OCH AGGRESSIVITET

Våldet möter läkare på skilda nivåer inom vården. Det kan också drabba dem själva. 26 artiklar ger ett brett perspektiv på våld och aggressivitet. 84 sidor. 95 kr.

■ ENLIGT MIN ERFARENHET

32 korta, praktiskt inriktade artiklar med anknytning till vårdens vardag. Diagnostik, terapi, exempel på prevention och ledningsfrågor. 48 sidor. 55 kr.

■ LUNGCANCER

Kunskaperna om lungcancers biologi har ökat väsentligt på senare år, vilket innebär nya möjligheter för både prevention och behandling. Kombinationen av flera terapeutiska principer innebär bot, eller lindring, för fler patienter. Sex artiklar ger överblick över möjligheter och begränsningar med dagens terapimetoder. 36 sidor. 60 kr.

Härmed beställs

..... ex Tillväxtfaktorer

..... ex Missöden, misstag, missbruk

..... ex Våld och aggressivitet

..... ex Lungcancer

..... ex Enligt min erfarenhet

Namn

Adress

Insändes till Läkartidningen, Box 5603, 114 86 Stockholm. Telefax 08 - 20 76 19