



ΑΡΙΣΤΟΤΕΛΕΙΟ  
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ  
ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ

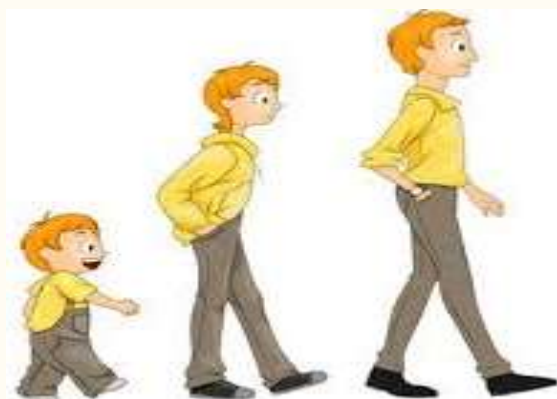


## Νεανική ιδιοπαθής αρθρίτιδα: Απλή και χρηστική αρχική προσέγγιση για τον ρευματολόγο των ενηλίκων

**Μαρία Τραχανά**

Α' Παιδιατρική Κλινική ΑΠΘ

**Παιδιατρικό Ανοσολογικό και Ρευματολογικό Κέντρο Αναφοράς (ΠΑΡΚΑ)**



# Σύγκρουση συμφερόντων

- ABBVIE:Ερευνητικό κονδύλιο
- Bristol-Myers Squibb: Ερευνητικό κονδύλιο
- Novartis Hellas: Ερευνητικά και εκπαιδευτικά κονδύλια,συμβουλευτικές υπηρεσίες
- Pfizer: Ερευνητικά και εκπαιδευτικά κονδύλια
- Roche:Ερευνητικά και εκπαιδευτικά κονδύλια

# Τι είναι η Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα (ΝΙΑ);

Το συχνότερο ρευματικό νόσημα σε παιδιατρικούς ασθενείς

Χρόνια Αρθρίτιδα σε παιδιά ηλικίας  $\leq 18$  ετών

- **Επίπτωση:** 2 -20 νέες περιπτώσεις ΝΙΑ / 100.000 παιδιών ετησίως
- **Επιπολασμός:** 16 - 150 / 100.000 παιδιών (ίδιο με ΣΔ1)



*Φωτογραφίες ασθενών από το αρχείο του ΠΑΡΚΑ  
(κατόπιν συναίνεσης)*

# Τι δεν είναι η Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα ;

Η Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα δεν είναι:

μια μικρογραφία της Ρευματοειδούς Αρθρίτιδας(RA) των ενηλίκων!



7 μορφές στη ΝΙΑ...

....μόνο 1/7 έχει κλινικές εκδηλώσεις και έκβαση ανάλογη της RA

# Η καθιερωμένη κατάταξη ( 7 μορφές) της ΝΙΑ κατά “ILAR” (κριτήρια Edmonton 2001)



- Συστηματική
- Ολιγοαρθρική (< 5 αρθρώσεις)
- Πολυαρθρική οροαρνητική
- Πολυαρθρική οροθετική
- Ψωριασική
- Αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα
- Αναταξινόμηση

# Οδεύοντας προς αναθεώρηση της κατάταξης ...2012 → 2016

## New takes on categorization and treatment 2012

*Alberto Martini*

Υποψήφια κριτήρια για κατάταξη της NIA σε ομοιογενείς ομάδες:

- ✓ ηλικία στην έναρξη των συμπτωμάτων
- ✓ συμμετρική ή ασύμμετρη αρθρίτιδα
- ✓ ANA θετικά

**Ανεξάρτητα αριθμού αρθρώσεων ή ψωρίασης**

# Toward New Classification Criteria for Juvenile Idiopathic Arthritis

## Η υπό επικύρωση προτεινόμενη ταξινόμηση της ΝΙΑ (ομοφωνία της PRINTO 2016)

Στόχος:

προσδιορισμός ομοιογενών μορφών αρθρίτιδας και ειδικότερα, **διάκριση μορφών** που εμφανίζονται **αποκλειστικά στα παιδιά**, από αυτές που είναι κοινές με των ενηλίκων

- α) Συστηματική αρθρίτιδα (δεν είναι απαραίτητη η παρουσία αρθρίτιδας, όπως v. Still)
- β) Πολυαρθρίτιδα RF(+): προσθήκη των αντι-CCP (ανεξάρτητα αριθμού αρθρώσεων)
- γ) ΝΙΑ σχετιζόμενη με ενθεσίτιδα/σπονδυλίτιδα: ορισμός / ονοματολογία όπως ενηλίκων
- δ) Πρώιμη έναρξη ΝΙΑ με ANA (+): μια ομοιογενής ομάδα, μόνο στα παιδιά**
- ε) Άλλης μορφής ΝΙΑ: Δεν ταιριάζει στις μορφές α-δ
- στ) Μη ταξινομούμενη ΝΙΑ: Ταιριάζει σε > 1 μορφές α-δ

# Αποτίμηση της Νεανικής Ιδιοπαθούς Αρθρίτιδας με σύγχρονα εργαλεία

## Από τη σκοπιά

Ιατρού	Ασθενή (>8χρ) - γονέα
<b>JADAS</b> Juvenile Arthritis Disease Activity Score Ενεργότητα νόσου, score 0-101	<b>C-HAQ (Childhood HAQ)</b> Δείκτης ευεξίας (VAS 0-10) Score πόνου (VAS 0-10) Σωματική μειονεκτικότητα (0-3)
<b>ACRped</b> Παιδιατρικά κριτήρια έκβασης της νόσου (Core set of outcome)	<b>JAMAR</b> (Juvenile Arthritis Multidimensional Assessment Report) Πολυδιάστατη εκτίμηση της ΝΙΑ
<b>JADI</b> Juvenile Arthritis Damage Index Ανάπτυξη βλαβών αρθρικών ( <b>JADI-A</b> ), score 0-72 εξωαρθρικών ( <b>JADI-E</b> ), score 0-17	



# Σύγχρονη αντιμετώπιση της Νεανικής Ιδιοπαθούς Αρθρίτιδας

**“Treat to target”**: Κατευθυνόμενη, στοχευμένη...

αλλά ΚΑΙ εξατομικευμένη αντιμετώπιση

σύμφωνα με την (Ευφυή) Ιατρική Ακρίβειας (Precision Medicine)



# Η αντιμετώπιση: πολυδιάστατη



Φαρμακευτική  
αγωγή



Αποκατάσταση  
Φυσικά μέσα  
θεραπείας

&

Υποστήριξη  
Ψυχοκοινωνική

Άλλες θεραπείες (οφθαλμικές, ορθοπεδικές...)



# Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδας 2018: Βασικές αρχές στοχευμένης αντιμετώπισης

Treating juvenile idiopathic arthritis to target:  
recommendations of an international task force

Angelo Ravelli,<sup>1</sup> Alessandro Consolaro,<sup>1</sup> Gerd Horneff,<sup>2,3</sup> Ronald M Laxer,<sup>4</sup>  
Daniel J Lovell,<sup>5</sup> Nico M Wulffraat,<sup>6</sup> Jonathan D Akikusa,<sup>7</sup> Sulaiman M Al-Mayouf,<sup>8</sup>  
Jordi Antón,<sup>9</sup> Tadej Avčin,<sup>10</sup> Roberta A Berard,<sup>11</sup> Michael W Beresford,<sup>12</sup>  
Ruben Burgos-Vargas,<sup>13</sup> Rolando Cimaz,<sup>14</sup> Fabrizio De Benedetti,<sup>15</sup>  
Erkan Demirkaya,<sup>11</sup> Dirk Foell,<sup>16</sup> Yasuhiko Itoh,<sup>17</sup> Pekka Lahdenne,<sup>18</sup> Esi M Morgan,<sup>5</sup>  
Pierre Quartier,<sup>19</sup> Nicolino Ruperto,<sup>20</sup> Ricardo Russo,<sup>21</sup> Claudia Saad-Magalhães,<sup>22</sup>  
Sujata Sawhney,<sup>23</sup> Christiaan Scott,<sup>24</sup> Susan Shenoi,<sup>25</sup> Joost F Swart,<sup>6</sup> Yosef Uziel,<sup>26,27</sup>  
Sebastiaan J Vastert,<sup>6</sup> Josef S Smolen<sup>28</sup>

## Έγκαιρη, επιθετική, στοχευμένη & ασφαλής θεραπεία για :

- ✓ έλεγχο ενεργότητας νόσου & επίτευξη κλινικής ύφεσης εκτός αγωγής
- ✓ αποφυγή μακροχρόνιας χρήσης συστηματικών στεροειδών
- ✓ αποφυγή φαρμακοτοξικότητας / συννοσηρότητας
- ✓ πρόληψη επιπλοκών/βλαβών
- ✓ απρόσκοπτη σωματική αύξηση, ψυχοκοινωνική ολοκλήρωση & κοινωνική συμμετοχή

## Στόχος:

στο 3μηνο:  $\geq 50\%$  βελτίωση ενεργότητας

στο 6μηνο επίτευξη κλινικής ύφεσης

Τακτική αξιολόγηση ενεργότητας νόσου & προσαρμογή θεραπείας για διατήρηση στόχου

Βασισμένη σε κοινές αποφάσεις γονέων/ασθενών & παιδορευματολογικής ομάδας

# Συστάσεις Θεραπευτικών σχημάτων

Arthritis Care & Research  
Vol. 63, No. 4, April 2011, pp 465-482  
DOI 10.1002/acr.20460  
© 2011, American College of Rheumatology

SPECIAL ARTICLE

## 2011 American College of Rheumatology Recommendations for the Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis: Initiation and Safety Monitoring of Therapeutic Agents for the Treatment of Arthritis and Systemic Features

## 2013 Update of the 2011 American College of Rheumatology Recommendations for the Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis: Recommendations for the Medical Therapy of Children With Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis and Tuberculosis Screening Among Children Receiving Biologic Medications

SARAH RINGOLD,<sup>1</sup> PAMELA F. WEISS,<sup>2</sup> TIMOTHY BEUKELMAN,<sup>3</sup> ESI MORGAN DEWITT,<sup>4</sup> NORMAN T. ILOWITE,<sup>5</sup> YUKIKO KIMURA,<sup>6</sup> RONALD M. LAXER,<sup>7</sup> DANIEL J. LOVELL,<sup>8</sup> PETER A. NIGROVIC,<sup>9</sup> ANGELA BYUN ROBINSON,<sup>9</sup> AND RICHARD K. VEHE<sup>10</sup>

MEDITERRANEAN JOURNAL  
OF RHEUMATOLOGY  
ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΑ | 1  
1  
2015

## ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ REVIEW

Συστάσεις θεραπευτικών σχημάτων στις διάφορες μορφές της διαγνωσμένης Νεανικής Ιδιοπαθούς Αρθρίτιδας.

Φλωρεντία Κανακοόδη-Τσακαλίδου, MD, PhD, Παυλένη Πρατσίδου-Γκέρτση, MD, PhD, Μαρία Τραχανά, MD, PhD

Α΄ Παιδιατρική Κλινική, Ιατρική Σχολή, Αριστοτέλειο Πανεπιστήμιο Θεσσαλονίκης

Arthritis Rheum 2013

# 5 οι θεραπευτικές ομάδες ασθενών με ΝΙΑ

## Ασθενείς με:

1. Ιστορικό αρθρίτιδας σε  $\leq 4$  αρθρώσεις (Ολιγοαρθρίτιδα)
2. Ιστορικό αρθρίτιδας σε  $\geq 5$  αρθρώσεις (Πολυαρθρίτιδα)
3. Ενεργό αρθρίτιδα των ιερολαγονίων
4. Συστηματική ΝΙΑ και ενεργείς συστηματικές εκδηλώσεις , διαφόρου βαθμού ενεργό αρθρίτιδα (Νο προσβεβλημένων αρθρώσεων: 0, 1-4, >4)
5. Συστηματική ΝΙΑ όπου προέχει η ενεργός αρθρίτιδα και απουσιάζουν οι συστηματικές εκδηλώσεις

# Σύγχρονη θεραπεία 1<sup>ης</sup> 2<sup>ης</sup> & 3<sup>ης</sup> θεραπευτικής ομάδας (ολιγο- ή πολυαρθρικής ή ενεργού ιερολαγονίτιδας)

## 1<sup>ο</sup> βήμα:

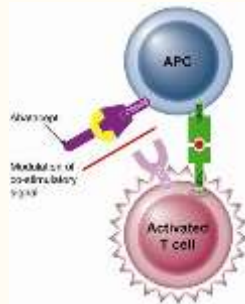
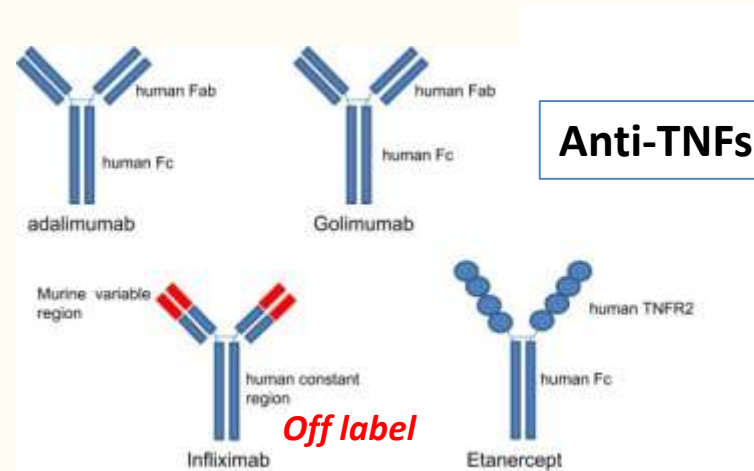
Ενδαρθρικές τριαμσινολόνης

DMARDs: Μεθοτρεξάτη  
(μόνη / ή συνδυασμό)

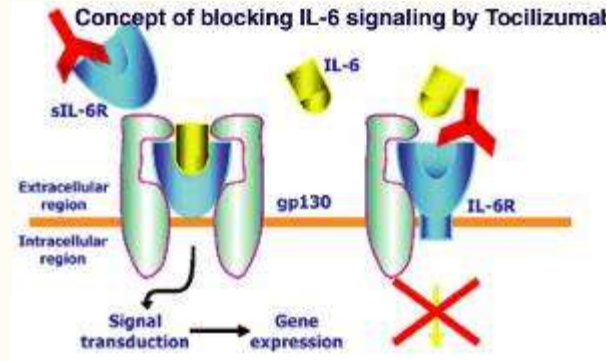
Σουλφασαλαζίνη

(σε Αρθρ.σχετιζ. με ενθεσίτιδα)

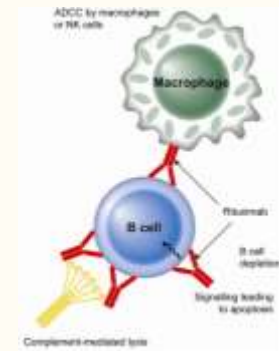
## 2<sup>ο</sup> βήμα: bio-DMARDs



CTLA4 (Abatacept)



αντι-IL-6



Off label...

αντι-CD20 (Rituximab)

## 4<sup>η</sup> & 5<sup>η</sup> θεραπευτική ομάδα: Τρέχουσες συστάσεις για ασθενείς με ΣΝΙΑ

Έναρξη: ΚΣ ή ΜΣΑΦ για 2-4 εβδομάδες ή με anti-IL-1 για ένα μήνα

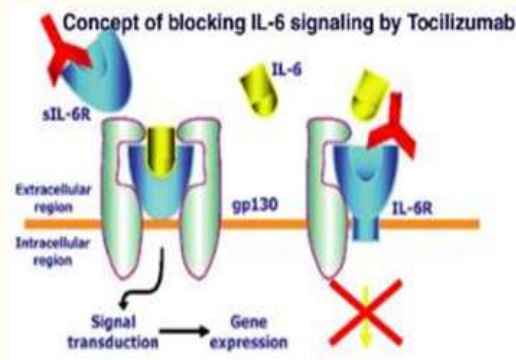
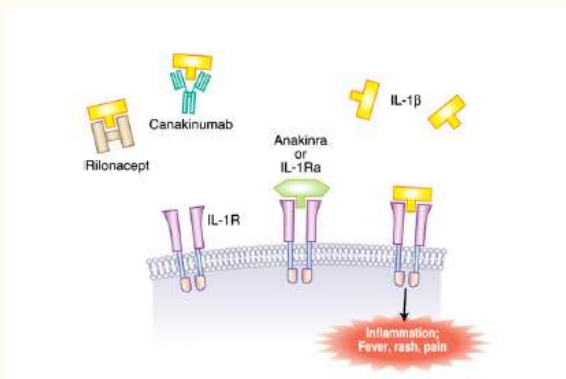
> 2-4 εβδομάδες: Σε απουσία απάντησης: συνθετικά ή βιολογικά DMARDs

1. εάν προέχουν οι συστηματικές εκδηλώσεις:

– Anti-IL-1(Anti-IL-1β,canakinumab) ή anti- IL-6

2. εάν προέχει η ενεργός αρθρίτιδα:

– συνθετικά DMARDs ,anti-IL-1β, anti- IL-6 , anti-TNF παράγοντες ή Abatacept



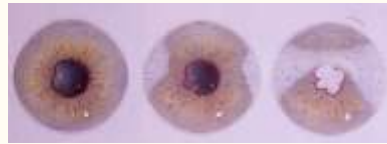


# Τι μπορεί να συναντήσει ο/η ρευματολόγος ενηλίκων σε ασθενείς με Νεανική Ιδιοπαθή Αρθρίτιδα...

## Επιπτώσεις της νόσου

### Σωματικές

- Διαταραχή αύξησης (συνολική ή τοπική) & ωρίμανσης φύλου
- Επιπλοκές ραγοειδίτιδας
- Οστεοπόρωση-οστεονέκρωση
- Συνέπειες ανοσοκαταστολής...



Ιστορικό αρχείο ΠΑΡΚΑ

### Ψυχοκοινωνικές

- Ανεπαρκής αυτονομία
- Άγχος/κατάθλιψη
- Προβλήματα κοινωνικοποίησης και ανθρώπινων σχέσεων
- Προσαρμογή επαγγελματικών στόχων





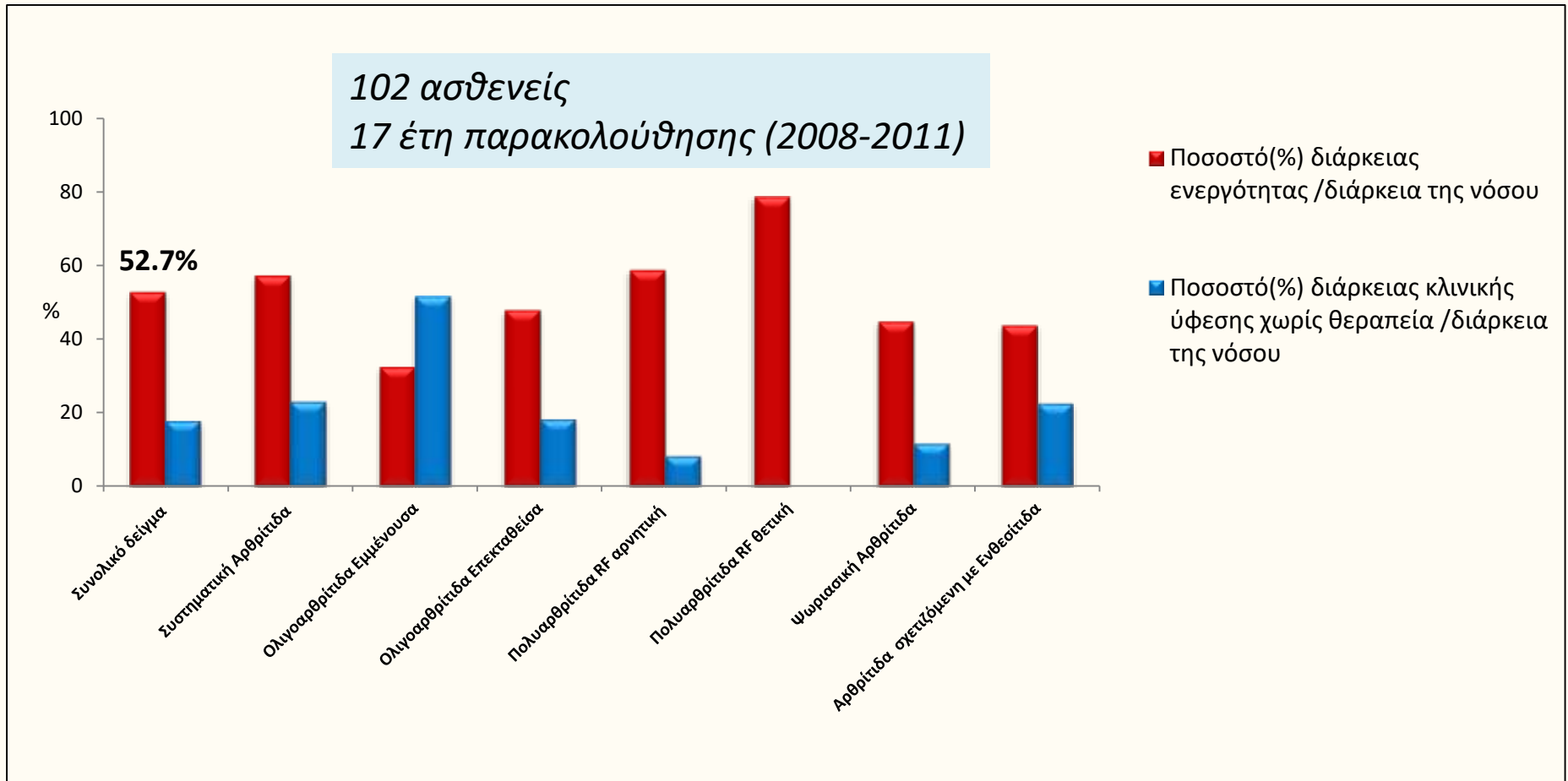


## Η Ελληνική πραγματικότητα μέσα από τη μελέτη ασθενών του ΠΑΡΚΑ

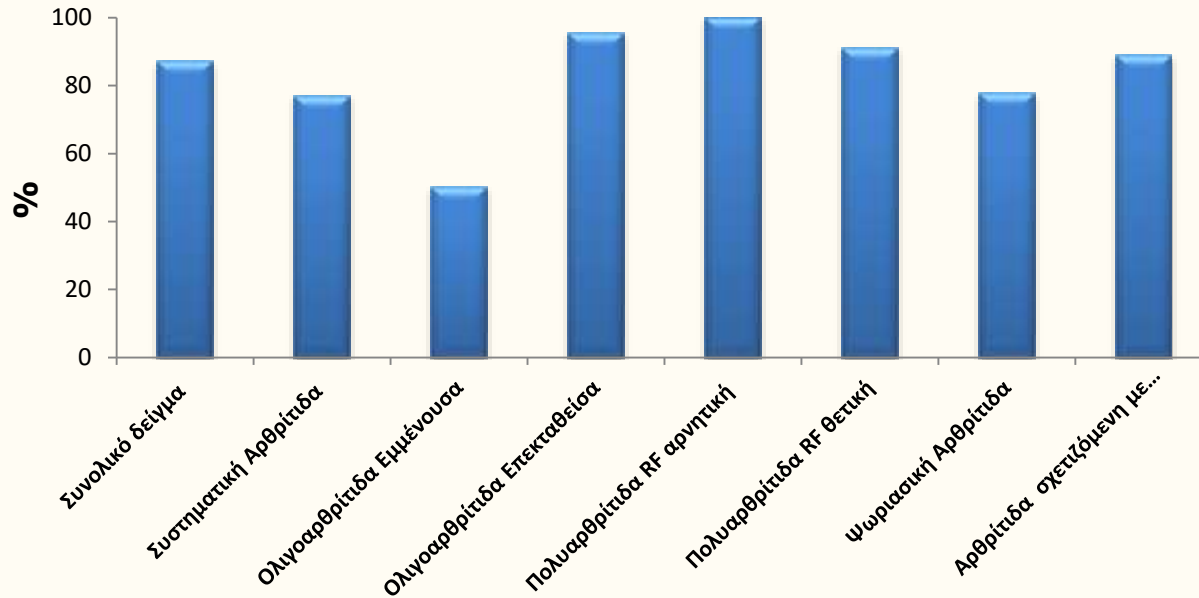


*Hippokration Hospital, Thessaloniki  
Since 1904*

# Ποσοστό (%) ενεργότητας & κλινικής ύφεσης /διάρκειας νόσου

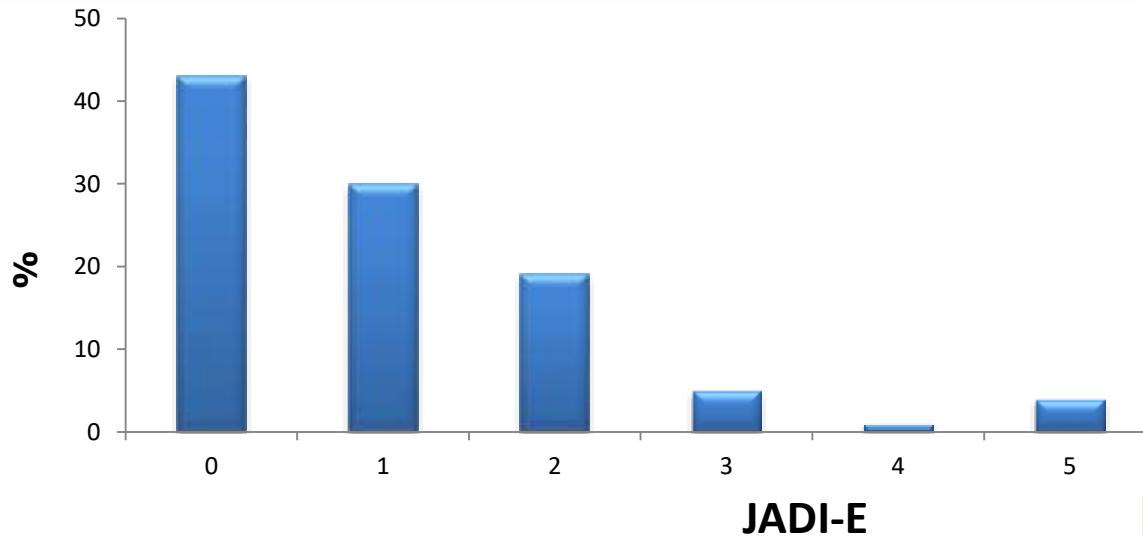


# Ποσοστό (%) αρθρικής & εξωαρθρικής βλάβης



% ασθενών με ανάπτυξη αρθρικής βλάβης

JADI-A >0: 87.2%  
(score 0-74, 6 ± 18.3)

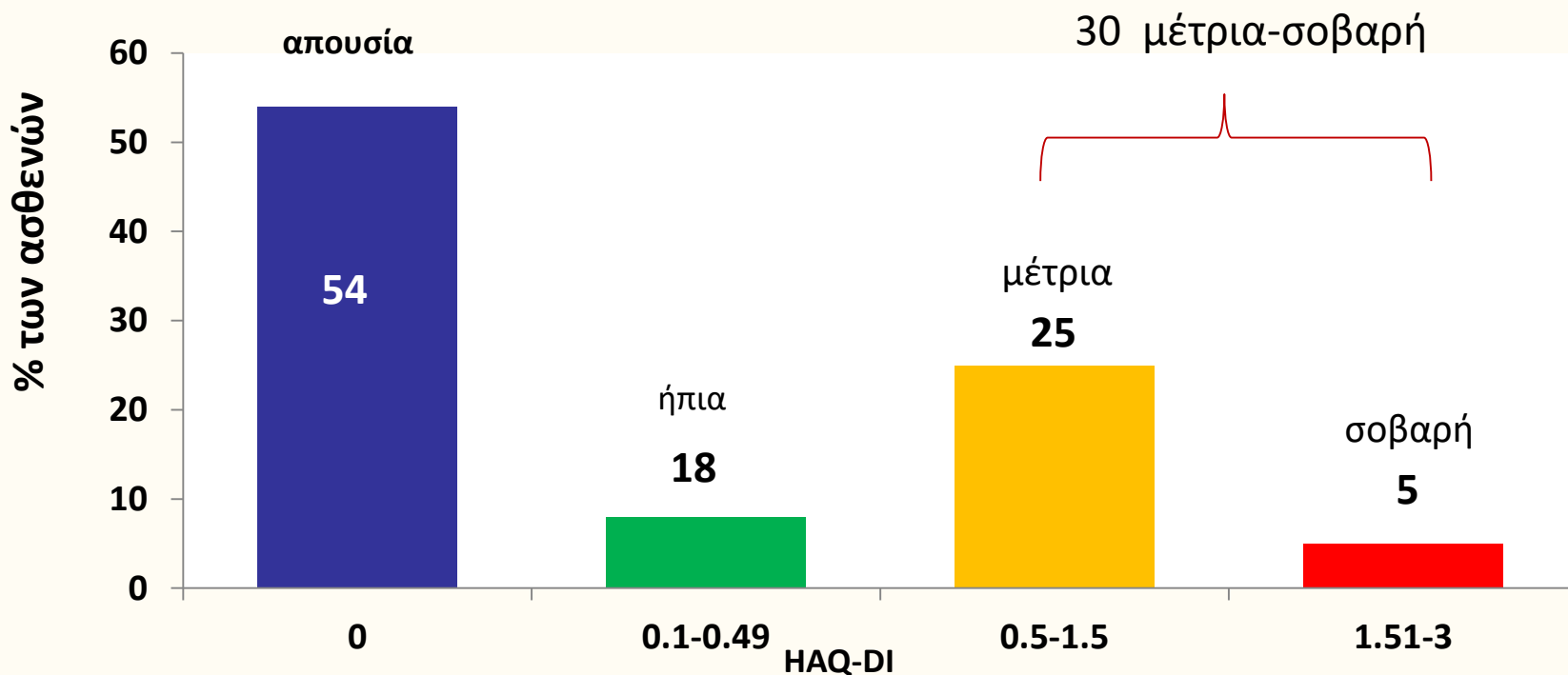


% ασθενών με ανάπτυξη εξωαρθρικής βλάβης

JADI-E >0: 57.8%  
(score: 0-17, 1 ± 1.2)

# Σωματική Λειτουργική Ικανότητα ενηλίκων ασθενών με ΝΙΑ μετά από 17 έτη παρακολούθησης

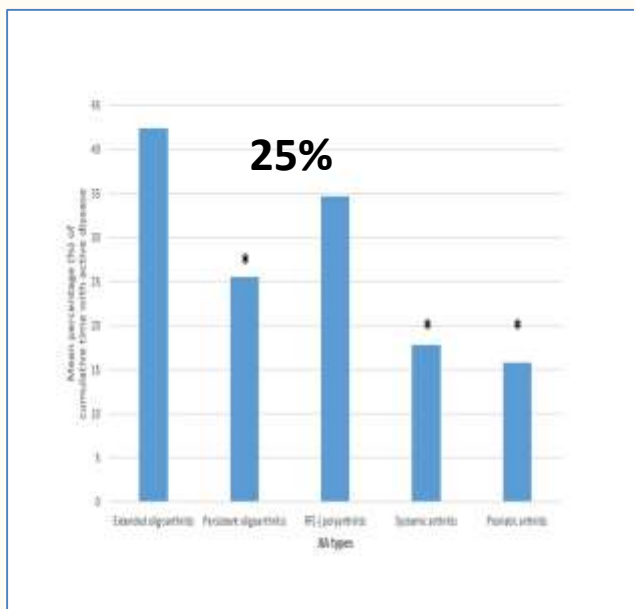
Σωματική λειτουργική ικανότητα



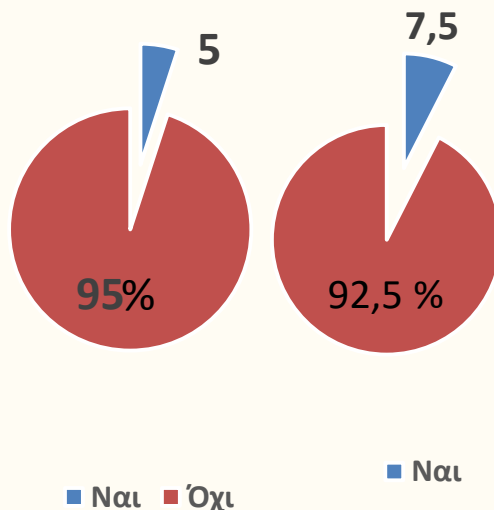
# Εμπειρία ΠΑΡΚΑ στην εποχή των βιολογικών (2000-2014)

120 ασθενείς για ~ 8 χρόνια

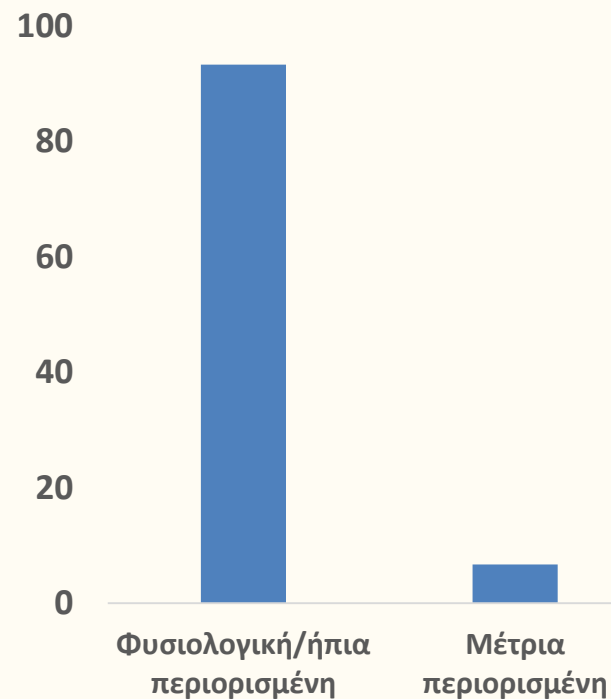
## 1. Διάστημα (%) ενεργού νόσου/ συνολική παρακολούθηση



## 2. Ανάπτυξη βλάβης Αρθρικής & Εξωαρθρικής



## 3. Σωματική Λειτουργική Ικανότητα



# Μετάβαση ασθενών με ΝΙΑ σε ιατρείο ενηλίκων



## Ορθή Πρακτική Ομάδας Μετάβασης (Παιδο-Ρευματολόγων & Ρευματολόγων)



Προϋποθέσεις:

1. Συνέχιση ποιοτικής περίθαλψης για εξασφάλιση /διατήρηση ύφεσης
2. Προσβασιμότητα σε υπηρεσίες υγείας, εκπαίδευση προσωπικού στην ολιστική διαχείριση του νεαρού ενήλικα
3. Συμβουλευτική για:
  - επαγγελματικό προσανατολισμό
  - εργασιακές συνθήκες ως προς νόσο και αξιοποίηση ελεύθερου χρόνου
4. Υποστήριξη ασθενών μέσω ενημέρωσης εκπαιδευτικού προσωπικού, εργοδοτών και κοινωνικού περιβάλλοντος

**Ποιος Ρευματολόγος  
είναι ο κατάλληλος;**

Δίπλα στον ασθενή για:

- αντιμετώπιση της αβεβαιότητας σχετικά με επιλογές θεραπείας και μακροπρόθεσμη ασφάλεια
- ενθάρρυνση συναπόφασης
- διασφάλιση εμπιστευτικότητας

*Coulson EJ et al. Rheumatology 2014*

*Mc Donagh JE et al. Arch Dis Child Educ Pract Ed 2015*



# Προετοιμασία του εφήβου - νεαρού ενήλικα με ΝΙΑ για επιτυχή μετάβαση

Διεθνείς συστάσεις:

Αρχίζει νωρίς (~ 11 ετών)

μετακίνηση (16-19 ετών) και επεκτείνεται στη νεαρή ενήλικη ζωή (~ 25 ετών)

## I. Γνώσεις σχετικά με:

- ✓ ΝΙΑ: επιπτώσεις, θεραπεία & ανεπιθύμητες αντιδράσεις
- ✓ Ειδικά θέματα: λοιμώξεις, εμβόλια, σεξουαλική ζωή & αναπαραγωγή
- ✓ Υγιεινή διαβίωση (piercing, τατουάζ, εθισμός)
- ✓ Ακαδημαϊκή εκπαίδευση/κλίσεις

## II. Δεξιότητες για μετάβαση

- ✓ Αυτοδιαχείριση της ατομικής υγείας απουσία γονέων
- ✓ Ανεξάρτητη σωματική & ψυχοκοινωνική διαβίωση (μετακινήσεις, κοινωνικότητα / παρέες και εκπαίδευση/εργασία)
- ✓ Συμμόρφωση σε οδηγίες θεραπείας/επανελέγχων



# Επομένως...

## Προσέγγιση ασθενούς με ΝΙΑ από το Ρευματολόγο

προϋποθέτει:

1. Βαθιά γνώση του σύγχρονου προφίλ της νόσου
2. Εφαρμογή της ορθής πρακτικής από τη σκοπιά του ιατρού
3. Εκπαίδευση του ασθενή στη διαβίωση με τη ΝΙΑ



ώστε να διατηρηθεί η ικανοποιητική  
έκβαση ΚΑΙ στο ιατρείο ενηλίκων

