

Młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów – meandry klasyfikacji

Juvenile idiopathic arthritis: twists and turns of classification

Lidia Rutkowska-Sak

Klinika i Poliklinika Reumatologii Wieku Rozwojowego Instytutu Reumatologii im. prof. dr hab. med. Eleonory Reicher w Warszawie

Słowa kluczowe: młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów, klasyfikacja, historia.

Key words: juvenile idiopathic arthritis, classification, history.

Streszczenie

W pracy przedstawiono historię klasyfikacji młodzieńczego idiopatycznego zapalenia stawów.

Istnieje pytanie, czy przewlekłe zapalenie stawów u dzieci o nieudokumentowanej etiologii jest chorobą znaną od niedawna czy też „od zawsze”?

Bardzo niewiele zapisów z dawnych wieków dokumentowało obraz tej choroby. Odkrycie przez archeologów szkieletu dziecka pochowanego w Andach w Peru, a żyjącego ok. 1000 r. n.e. wskazuje na to, że dziecko cierpiało na przewlekłe zapalenie stawów [1]. Chorobę tę przedstawia także obraz Sandro Botticellięgo z XV w. „Młodzieniec”. Zachowała się również publikacja Phaer z 1545 r., w której autor opisywał swoich małych pacjentów w Londynie z objawami *stiffnesse of lymmes* [2].

Dopiero w drugiej połowie XIX w. pojawiły się liczne publikacje autorów angielskich, amerykańskich, portugalskich, francuskich, opisujących obraz kliniczny tej choroby na przykładzie własnych pacjentów.

Długoletnią obserwację pacjenta, który zachorował w wieku 12 lat na młodzieńcze zapalenie stawów i u którego choroba w ciągu 17 lat doprowadziła do licznych deformacji stawowych i powikłań narządowych (zajęcie otrzewnej, opłucnej, nerek – prawdopodobnie w wyniku powikłania choroby skrobiawicą) oraz śmierci, przedstawił wśród innych przypadków w 1864 r. Cornil [3]. Pięć lat wcześniej, w 1859 r., Gar-

Summary

The history of the classification of juvenile idiopathic arthritis was presented.

rod opisał pacjenta, który zachorował na reumatoidalne zapalenie stawów w 3. roku życia [4]. W 1891 r. Diamantberger opisał własne i znane z piśmiennictwa 38 przypadków przewlekłego zapalenia stawów u dzieci, które nie było gorączką reumatyczną [5]. Gorączkę reumatyczną znano bowiem i opisywano już dawno. Występowała w tamtym czasie i później niezwykle często, miała agresywny charakter i nieraz, np. w przypadku zespołu Jaccouda, dawała objawy przewlekłego zapalenia wielu stawów. W 1896 r. Chauffard opisał u chorego przewlekłe zapalenie stawów z zespołem objawów sugerujących uogólnienie choroby [wg 1].

Przełomowym wydarzeniem była w 1897 r. publikacja Stilla. Autor przedstawił pogląd, że przewlekłe zapalenie stawów u dzieci nie jest chorobą jednorodną. Wyróżnił co najmniej 3 postaci tej choroby [6]. Opisał 22 dzieci, a wśród nich te z uogólnioną postacią choroby, gorączkami, zajęciem wątroby, śledziony i węzłów chłonnych (nazwaną później od jego nazwiska – chorobą Stilla lub chorobą Stilla-Chauffarda), a także te o łagodniejszej manifestacji klinicznej choroby, bez objawów narządowych.

W 1910 r. Ohm opisał współistniejące z przewlekłym zapaleniem stawów u dzieci zapalenie błony naczyniowej oczu ze „zmętnieniem” łaśmowatym [7].

Adres do korespondencji:

dr hab. med., prof. nadzw. Lidia Rutkowska-Sak, Klinika i Poliklinika Reumatologii Wieku Rozwojowego, Instytut Reumatologii im. prof. dr hab. med. Eleonory Reicher, ul. Spartańska 1, 02-637 Warszawa, tel. +48 22 844 87 74, e-mail: kiprwr@ir.ids.pl

Praca wpłynęła: 1.08.2011 r.

W 1943 r. opisano zespół Wisslera-Fanconiego, jako jedną z postaci klinicznych przewlekłego zapalenia stawów u dzieci, o obrazie klinicznym podobnym do zespołu Stilla, z mało nasilonymi objawami stawowymi, natomiast ze znacznie nasilonymi wysypkami skórными – *subsepsis allergica* [8, 9].

Wraz z poznaniem etiologii bakteryjnej, a następnie ze zmniejszeniem się częstości występowania przypadków gorączki reumatycznej, rosło zainteresowanie przewlekłym zapaleniem stawów u dzieci o nieznanym przyczynie. Pacjenci z przewlekłym zapaleniem stawów leczeni byli wówczas, podobnie jak chorzy na gorączkę reumatyczną, związkami salicylowymi, zalecano im również odpoczynek w łóżku, co prowadziło szybko do trwałych usztywnień stawów.

W piśmiennictwie polskim do 1955 r. ukazały się tylko trzy doniesienia kazuistyczne na temat przewlekłego zapalenia stawów u dzieci: Kramsztyka w 1922 r., Mestera w 1938 r. oraz Brokmana i Hirszfeldowej także w 1938 r. [10–12].

W 1955 r. Marczyńska-Robowska pierwsza w Polsce opracowała na dużym własnym materiale obraz choroby Stilla u dzieci [13].

Jeszcze 50 lat temu samo nazwanie tej choroby było problemem. Obrazowała to znakomicie publikacja Wilkoszewskiego pt. *Etiologia, patogeniza i klinika gościca wieku rozwojowego*. Autor pod nazwą gościca wieku dziecięcego umieścił zarówno gorączkę reumatyczną (nazywaną chorobą reumatyczną, ostrym gościcem wielostawowym, ostrym reumatyzmem stawów, zespołem reumatyzującym, wtórnie przewlekłym gościcem stawów), jak i przewlekłe zapalenie stawów (nazwane pierwotnie przewlekłym gościcem stawów) [14]. Nadal odrębnie opisywał zespół Stilla.

W publikacjach w latach 1965 i 1970 Reicher i Lewenfisch-Wojnarowska wyjaśniły, że nie należy stosować nazwy gościca pierwotnie przewlekły, z uwagi na to, że choroba nie zawsze ma od początku przewlekły charakter. Przedstawiały obowiązujące nazwy – gościca przewlekły postępujący lub choroba reumatoidalna. Chorobę Stilla wyodrębniły jako jedną z jej odmian [15, 16].

W przedstawionej w 1957 r. przez Międzynarodową Ligę Towarzystw Reumatologicznych (*International League of Associations for Rheumatology* – ILAR) na IV Kongresie w Toronto klasyfikacji chorób i zaburzeń uważanych za reumatyczne zaproponowano już nazwę reumatoidalne zapalenie stawów na dawne określenie gościca przewlekłego postępującego lub choroby reumatoidalnej, dodając przymiotnik młodzieńcze (*juvenile rheumatoid arthritis*). Choroba Stilla-Chauffarda nazwana była postacią atypową reumatoidalnego zapalenia stawów młodocianych.

Reicher w swoim podręczniku z 1965 r. nadal jednak „po staremu” wyróżniała postać dziecięcą i młodzieżową gościca przewlekłego postępującego. Opisywała istniejące niekiedy podobieństwa z chorobą Stilla-Chauffarda [15].

W podręczniku W. Brühla z 1968 r., pomimo przedstawionej wyżej klasyfikacji i nazewnictwa, E. Wilkoszewski nadal pod nazwą gościca przewlekły postępujący wieku rozwojowego opisał 5 postaci klinicznych tej choroby:

- postać o początku wielostawowym,
- postać o początku jednostawowym,
- postać rozpoczynającą się zespołem opisanym przez Stilla,
- postać rozpoczynającą się zespołem Wisslera-Fanconiego,
- postać rozpoczynającą się lokalizacją pozastawową, głównie w narządzie wzroku [17].

Warto nadmienić, że w tym okresie w Anglii nazwą choroba Stilla określano nadal wszystkie postaci kliniczne tej choroby.

W marcu 1977 r. w Oslo w czasie Kongresu EULAR (*European League Anti Rheumatism*) i WHO (*World Health Organisation*), na specjalnej sesji poświęconej ujednoczeniu nomenklatury i klasyfikacji reumatoidalnego zapalenia stawów u dzieci, przyjęto nazwę młodzieńcze przewlekłe zapalenie stawów (*juvenile chronic arthritis*). Zdefiniowano kryteria rozpoznania i podział na następujące typy w początkowym stadium choroby:

- układowy,
- wielostawowy,
- nielicznostawowy.

Mimo że nazwa *juvenile chronic arthritis* miała wielu zwolenników, w krajach europejskich budziła liczne zastrzeżenia, a w Stanach Zjednoczonych nie została wcale zaakceptowana.

W 1979 r. Amerykanie zrzeszeni w ACR (*American College of Rheumatology*), a wcześniej ARA (*American Rheumatism Association*), zaproponowali nazwę młodzieńcze reumatoidalne zapalenie stawów (*juvenile rheumatoid arthritis*) [18]. Wykluczyli z tej grupy tłuszczycowe zapalenie stawów.

Trudności związane ze znalezieniem właściwej nazwy obrazowały złożoność i niejednorodność obrazu klinicznego choroby. W piśmiennictwie polskim, w podręcznikach i artykułach, nadal długo postęgiwano się nazwą młodzieńcze reumatoidalne zapalenie stawów [19].

Europejską i amerykańską nazwę zapalenie stawów u dzieci i młodzieży ujednoczono podczas Światowego Kongresu Reumatologicznego ILAR w Durban w 1997 r. Powstała nazwa młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów (MIZS). Tak określona choroba ma 6 postaci klinicznych, które obowiązują do dzisiaj [20]:

- MIZS o początku uogólnionym;
- MIZS o początku skąpostawowym:
 - postać przetrwała,
 - postać rozszerzająca się;
- MIZS o początku wielostawowym:
 - z ujemnym odczynem reumatoidalnym,
 - z dodatnim odczynem reumatoidalnym;

- łuszczycowe zapalenie stawów;
- zapalenie stawów z towarzyszącym zapaleniem przyczepów ścięgien;
- postaci niesklasyfikowane.

Nie jest to chyba jednak koniec sporów. O ile postać wielostawowa choroby i łuszczycowe zapalenie stawów, a także zapalenie stawów z towarzyszącym zapaleniem przyczepów ścięgniastych (najczęściej wczesna manifestacja kliniczna późniejszego obrazu zeszywniającego zapalenia stawów kręgosłupa) znajdują swoje odpowiedniki w przewlekłych chorobach reumatycznych u chorych dorosłych, o tyle postać nielicznostawowa z zajęciem narządu wzroku i częstą obecnością przeciwciał przeciwjądrowych budzi liczne kontrowersje co do jej miejsca w klasyfikacji. Pojawiły się publikacje, w których próbuje się wyodrębnić z tego podziału postać uogólnioną choroby i zaliczyć ją nie do chorób autoimmunizacyjnych, jak pozostałe postaci, lecz do chorób autozapalnych. Ta postać kliniczna choroby ma też swój odpowiednik u chorych dorosłych. Bywaters dokładnie udokumentował jej obraz kliniczny i morfologiczny u dzieci, a później opisał jej przebieg u dorosłych [21, 22].

Nadal więc aktualne pozostaje pytanie, od jak dawna znamy młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów. Podobnie jak kryteria kwalifikacyjne MIZS, również kryteria diagnostyczne i standardy lecznicze tej choroby stale wywołują dyskusje i nie są jednoznaczne.

Piśmiennictwo

1. Tuchocka A. Historia reumatologii. W: Reumatologia kliniczna. Zimmermann-Górska I (red.). Wyd. Lek. PZWL, Warszawa 2008: 15-17.
2. Phaer T. The boke of Chyldren. London 1545.
3. Cornil V. Memoire sur le coincidence pathologique du rhumatisme articulaire chronique. CR Soc Biol (Paris) 1864; 4: 2-25.
4. Garrod AB. The nature and treatment of gout and rheumatic gout, Walton and Maberley, London 1859.
5. Diamantberger MS. Du Rheumatisme nouveau (polyarthrite deformante) chez les enfants. Lecrosner – Babe, Paris 1891.
6. Still GF. On a form of chronic joint disease in children. Med Chir Trans 1897; 80: 47 (reprint in: Arch Dis Child 1941; 16: 156).
7. Ohm J. Bandfoermige Hornhauttrübung bei einen neunjaehrigen Maedchen und ihre Behandlung mit subconjunctivalen Jodkaliumeinspritzungen. Klein Monatsbl Augenheilkd 1910; 1.
8. Fanconi G, Wissler H. Die Rheumatismus versus im Kindesalter und seine Differentialdiagnose. Dresden 1943, teil 1.
9. Wissler H. Uber eine besondere form supsähnlicher Krankheiten (subsepsis hyperergica). Monatschrift Kinderheilkunde, Berlin 1943; 94: 1-15.
10. Kramsztyk J. Ped Pol 1922; 2: 28 (wg poz. 15).
11. Mester A. Med i Przyr 1938; 2: 34 (wg poz. 15).
12. Brokman H, Hirszfildowa H. Nietypowe postaci gośćca u dzieci. Ped Pol 1938; 16: 1.
13. Marczyńska-Robowska M. Postępy Ped 1955; 1: 101.
14. Wilkoszewski E. Etiologia, patogeniza i klinika gośćca wieku dziecięcego. W: Zagadnienie gośćca. Warszawa 1949; 95-123.
15. Reicher E. Choroba Stilla-Chauffarda. W: Choroby reumatyczne (gościec przewlekły postępujący). PZWL, Warszawa 1965; 280-282.
16. Lewenfisz-Wojnarowska T, Kubicka K. Choroba reumatyczna i inne choroby tkanki łącznej u dzieci (gościec przewlekły postępujący; choroba Stilla, młodzieńcze reumatoidalne zapalenie stawów). PZWL, Warszawa 1970, 178-193.
17. Wilkoszewski E. Gościec przewlekły postępujący wieku dziecięcego. W: Choroby układu ruchu. Brühl W (red.). PZWL, Warszawa 1969; 268-281.
18. Cassidy JT, Levison JE, Bass JC, et al. A study of classification criteria for a diagnosis of juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum 1986; 29: 274-281.
19. Szymańska-Jagiełło W. Reumatoidalne zapalenie stawów. W: Zapalne układowe choroby tkanki łącznej u dzieci i młodzieży, Wilkoszewski. E (red.). PZWL, Warszawa 1985; 108-137.
20. Petty RE, Southwood TR, Baum J, et al. Revision of the proposed classification criteria for juvenile idiopathic arthritis. Durban 1997. J Rheumatol 1998; 25: 1991-1995.
21. Bywaters EGL. Diagnostic criteria for Still's disease. In: Population studies of the rheumatic diseases, eds. Bennet PH, Wood PHN. Excerpta Medica Foundation, New York 1968.
22. Bywaters EGL. Still's disease in the adult. Ann Rheum Dis 1971; 30: 121-133.