

ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ

Λόγω της πολυμορφίας και του ευρύτατου κλινικού φάσματος, στα παρακάτω νοσήματα η διάγνωση, σύμφωνα με τα υπάρχοντα, διεθνή διαγνωστικά κριτήρια για κάθε νόσημα, πρέπει υποχρεωτικά να τίθεται ή να επικυρώνεται από Ιατρό ειδικότητας Ρευματολόγου.

1. ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Νόσος χρόνια, και εξελικτική, φλεγμονώδης, συστηματική, αυτοάνοσης αιτιολογίας, με αγνώστους παθογενετικούς μηχανισμούς που δυνατόν να προσβάλλει κάθε σύστημα.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

Η νόσος μπορεί για μακρύ χρονικό διάστημα να είναι ασυμπτωματική, ή να υπάρχουν περιοδικές εξάρσεις με πυρετό, καταβολή, αρθραλγίες/αρθρίτιδα, φαινόμενο Raynaud, και δερματικές βλάβες. Οι εξάρσεις είναι αλλοτε αλλης διάρκειας. Η διάγνωση είναι κατ' αρχήν κλινική και τίθεται από ειδικό ρευματολόγο, ωστόσο η παρουσία αντιπυρηνικών αντισωμάτων (ANA) είναι σχεδόν καθολικό εργαστηριακό εύρημα. Παρουσία άλλων αυτοαντισωμάτων και υποσυμπληρωματιναιμία είναι συχνά ευρήματα **Χρήζει χρόνιας, περιοδικής παρακολούθησης, ακόμη και σε ασυμπτωματικούς ασθενείς**

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Σε περίπτωση προσβολής δέρματος και αρθρώσεων συνήθως υπάρχει καλή ανταπόκριση στη συντηρητική αγωγή. Λόγω φωτοευαισθησίας, συστήνεται φωτοπροστασία στα εξωτερικά επαγγέλματα.

1ο Επίπεδο

Οι μορφές του Δερματικού Λύκου χωρίς εκδηλώσεις από άλλα συστήματα..
Ποσοστό αναπηρίας (ΠΑ).....10-20%

2ο Επίπεδο

Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος σύμφωνα με τα διεθνή διαγνωστικά κριτήρια, χωρίς εκδηλώσεις από μείζονα όργανα με καλή ανταπόκριση στην ανοσοτροποποιητική θεραπεία (κορτικοειδή > 0,3/Kg, μεθοτρεξάτη, αζαθειοπρίνη, *μουκοφαινολικό* οξύ, μπελιμουμάμπη). **ΠΑ ..25-35%**

Σε περίπτωση νόσου με αποδεδειγμένη δραστηριότητα παρά την αγωγή και αναλόγως του επαγγέλματος **ΠΑ..50-67 % για 1-2 έτη**

3ο Επίπεδο

Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος σύμφωνα με τα διεθνή διαγνωστικά κριτήρια, με προσβολή μείζονος οργάνου ρυθμιζόμενη με ανοσοτροποποιητική θεραπεία (κορτικοειδή > 0,3/Kg, μεθοτρεξάτη, αζαθειοπρίνη, *μουκοφαινολικό* οξύ, κυκλοφωσφαμίδη, μπελιμουμάμπη)

ΠΑ. 50-67 %

Τυχόν ποσοστά από συνοσηρότητα και τυχόν παρενέργειες της ανοσοτροποποιητικής αγωγής συνυπολογίζονται για την διαμόρφωση του συνολικού ποσοστού

4ο Επίπεδο

Συστηματικός Ερυθματώδης Λύκος σύμφωνα με τα διεθνή διαγνωστικά κριτήρια και με ενεργό προσβολή μείζονος οργάνου παρά την αγωγή και ή με μη αναστρέψιμες βλάβες π.χ. προσβολή νεφρών (σπειραματονεφρίτιδα, νεφρωσικό σύνδρομο, νεφρική ανεπάρκεια), ΚΝΣ (οργανικό ψυχοσύνδρομο, επιληψία, αγγειακό επεισόδιο, εγκάρσια μυελίτιδα), πνευμόνων (πνευμονική υπέρταση, πνευμονική ίνωση), καρδίας και αγγείων

• ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση εξατομικεύεται ανάλογα με τη βαρύτητα και το είδος της συστηματικής προσβολής, αλλά και της ανταποκρίσεως στη ανοσοτροποποιητική θεραπεία. Σε ορισμένους ασθενείς χωρίς ικανοποιητικά αποτελέσματα από τη θεραπεία η προσβολή των εσωτερικών οργάνων είναι μη-αναστρέψιμη

• ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Κατά τη διάρκεια των εξάρσεων για διάστημα 1-2 έτη ΠΑ..... $\geq 67\%$

Σε περίπτωση μη αναστρέψιμων οργανικών βλαβών (π.χ, χρόνια νεφρική ανεπάρκεια, πνευμονική υπέρταση, αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια κ.λ.π.), ή σε περίπτωση νευροψυχιατρικών εκδηλώσεων (οργανικό ψυχοσύνδρομο, επιληψία) τα ποσοστά αναπηρίας καθορίζονται ανάλογα (βλ. αντίστοιχα οικεία κεφάλαια)

2. ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗ ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΙΑ

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Νόσος χρόνια, και εξελικτική, αυτοάνοσης αιτιολογίας, με αδιευκρίνιστους παθογενετικούς μηχανισμούς και πολύ σημαντική νοσηρότητα και θνητότητα. Η πρώτη εκδήλωση σχεδόν πάντα είναι το φαινόμενο Raynaud. Ανάλογα με την έκταση της δερματικής προσβολής (πάχυνση του δέρματος) χωρίζεται σε συστηματική σκληροδερμία περιορισμένου τύπου (παλαιότερα αναφέρεται ως σύνδρομο CREST) και διαχύτου τύπου. Προσβάλλει το μυοσκελετικό σύστημα, το ανώτερο και κατώτερο πεπτικό σύστημα, τους πνεύμονες (πνευμονική ίνωση, πνευμονική υπέρταση), την καρδιά, και τους νεφρούς, ενώ ισχαιμικά έλκη και φαινόμενα που μπορεί να καταλήξουν σε γάγγραινα είναι συχνά, ενώ είναι συχνά ισχαιμικά έλκη και φαινόμενα που μπορεί να καταλήξουν σε γάγγραινα

• ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η συντηρητική αγωγή έχει στόχο την επιβράδυνση της νόσου και βελτίωση των κλινικών φαινομένων. Ωστόσο, η εξελιξη της νόσου εξατομικεύεται και μπορεί να είναι ταχύτατη, ενώ οριστική θεραπεία δεν υπάρχει. Η νοσηρότητα και η θνητότητα εξαρτώνται από το χρονικό στάδιο της νόσου και την την έκταση της προσβολής του δέρματος και των εσωτερικών οργάνων.

• ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Στα αρχικά στάδια το ΠΑ μπορεί να κυμαίνεται από 25 – 50%.

Το επάγγελμα παίζει καθοριστικό ρόλο στον υπολογισμό του ΠΑ, π.χ. στα επαγγέλματα που απαιτούν χειρωνακτική εργασία σε ψυχρό περιβάλλον.

Όταν η κατάσταση είναι μη βελτιούμενη και υπάρχει μη αναστρέψιμη προσβολή εσωτερικών οργάνων **ΠΑ ≥ 67%** με τα ποσοστά αναπηρίας καθορίζονται κατά περίπτωση (βλέπε αντίστοιχα κεφάλαια)

3. ΔΕΡΜΑΤΟΜΥΟΣΙΤΙΔΑ-ΠΟΛΥΜΥΟΣΙΤΙΔΑ

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Νόσος χρόνια, αυτοάνοσης αιτιολογίας, με σημαντική νοσηρότητα. Σε μεγαλύτερες ηλικίες συχνά εμφανίζεται ως παρανεοπλασματική εκδήλωση. Προσβάλλει κυρίως μύς των άκρων, με βαθμιδωτή φλεγμονή, εκφύλιση και ατροφία τους, ενίοτε και το δέρμα και τις αρθρώσεις, καθώς και το ανώτερο πεπτικό σύστημα, τους πνεύμονες (πνευμονική ίνωση, πνευμονική υπέρταση) και την καρδιά. Εάν ανταποκριθεί αρχικά σε ανοσοτροποποιητική θεραπεία είναι δυνατόν να τεθεί σε μακρόχρονη ύφεση.

• ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση είναι μη προβλέψιμη λόγω της πορείας της νόσου και εξατομικεύεται ανάλογα με την ανταπόκριση του ασθενούς στην ανοσοτροποποιητική θεραπεία. Η συντηρητική αγωγή έχει στόχο την ύφεση της νόσου και επί ανταποκρίσεως η μακροχρόνια λειτουργική έκπτωση μπορεί να είναι μικρή.

• ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Επί ενεργότητας της νόσου και όσο διαρκεί αυτή **ΠΑ ≥ 67%**. Σε ύφεση **ΠΑ 20-40 %**. Όταν η κατάσταση είναι μη βελτιούμενη ή υπάρχει μη αναστρέψιμη προσβολή μείζονος οργάνου **ΠΑ ≥ 67%**, και κατά περίπτωση (βλέπε αντίστοιχα κεφάλαια)

Η νόσος γενικά δεν επιτρέπει μεγάλη μυϊκή κόπωση και γι 'αυτό το επάγγελμα παίζει καθοριστικό ρόλο στον υπολογισμό του ποσοστού αναπηρίας.

4. ΧΡΟΝΙΕΣ ΦΛΕΓΜΟΝΩΔΕΙΣ ΑΡΘΡΙΤΙΔΕΣ

Ρευματοειδής αρθρίτιδα, Ψωριασική Αρθρίτιδα, Αγκυλοποιητική Σπονδυλαρθρίτιδα και λοιπές οροαρνητικές σπονδυλαρθρίτιδες (Εντεροπαθητική Αρθρίτιδα, Σύνδρομο Reiter,μη Ακτινολογική Αξονική Σπονδυλαρθρίτιδα)

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Η χρόνια φλεγμονή των περιφερικών αρθρώσεων που χαρακτηρίζει τις ανωτέρω παθήσεις θεωρείται αυτοάνοσου αρχής. Αν και στην πορεία των νοσημάτων αυτών δυνατόν να υπάρχουν εξάρσεις και υφέσεις, πρόκειται για εξελικτικά νοσήματα που δυνατόν να οδηγήσουν σε πληρη καταστροφή και αγκύλωση των αρθρικών δομών. Αντίθετα, η μακροχρόνια λειτουργική έκπτωση μπορεί να είναι ελάχιστη ή μικρή στους ασθενείς με καλή ανταπόκριση στην θεραπευτική αγωγή.

• ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η συντηρητική θεραπευτική αγωγή, που περιλαμβάνει σήμερα και τους βιολογικούς παράγοντες, φαίνεται ότι είναι σε θέση να επιβραδύνει πολύ σημαντικά της εξέλιξη των νοσημάτων αυτών στα 2/3 των ασθενών και να οδηγήσει σε κλινική ύφεση, άλλοτε άλλης διάρκειας σε σημαντικό ποσοστό αυτών. Αντίθετα, στους ασθενείς με πτωχή ανταπόκριση στη θεραπεία δυνατόν να υπάρχει σημαντική και μόνιμη ενεργότητα του νοσήματος που, εκτός των ανώτερων αρθρικών καταστροφών, δυνατόν να προκαλεί συνεχή λειτουργική αναπηρία.

• ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Το επάγγελμα του ασθενούς παίζει καθοριστικό ρόλο στον υπολογισμό του ποσοστού αναπηρίας.

Σε διαγνωσμένη χρόνια φλεγμονώδη αρθρίτιδα που δεν υφίσταται με την θεραπεία και για όσο χρόνο διαρκεί η ενεργότητα της νόσου **ΠΑ 50-67 %**.

Σε παραμορφώσεις περιφερικών αρθρώσεων και απώλεια λειτουργικότητας βλ. αντίστοιχα κεφάλαια περί κινητικότητας.

Σε αρθροπλαστικές ισχίου ή/και γόνατος βλ. αντίστοιχα κεφάλαια.

Σε παρουσία νευρολογικών διαταραχών συνεπεία υπεξαρθρημάτων αυχενικών σπονδύλων βλ. αντίστοιχα κεφάλαια.

Σε περιπτώσεων καταργήσεως όλων των κινήσεων της σπονδυλικής στήλης με παραμονή μικρής μόνον στροφικής κινήσεως της κεφαλής με βαριές κυφοσκολιωτικές παραμορφώσεις ή και επίσημο περιοριστικό αναπνευστικό σύνδρομο **ΠΑ ≥ 67%**.

Σε παρουσία πνευμονική ίνωσης ή καρδιαγγειακών επιπλοκών βλ. αντίστοιχα κεφάλαια.

5. ΠΡΩΤΟΠΑΘΕΙΣ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΕΣ ΑΓΓΕΙΪΤΙΔΕΣ

[Γιγαντοκυτταρική-κροταφική αρτηρίτιδα, αρτηρίτιδα Takayasu, οζώδης πολυαρθρίτιδα, Νόσος Kawasaki, μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα, Κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (Wegener), Ηωσινοφιλική κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (Churg-Strauss), IgA αγγειίτιδα (Πορφύρα Henoch-Schönlein), Νόσος Αδαμαντιάδη Behcet's, σύνδρομο Cogan]

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Νοσήματα χρόνια, φλεγμονώδη, αυτοάνοσης αιτιολογίας, με αδιευκρίνιστους παθογενετικούς μηχανισμούς που χαρακτηρίζονται από φλεγμονώδεις διηθήσεις των μεγάλου, μέσου και μικρού μεγέθους αρτηριών (η νόσος Αδαματιάδη-Behcet's προσβάλλει και φλέβες) και δυνατόν να προσβάλλουν το δέρμα, τις αρθρώσεις και οποιοδήποτε εσωτερικό όργανο. Η βιοψία των προσβεβλημένων οργάνων ή ιστών επιβεβαιώνει τη διάγνωση. Σε ορισμένους τύπους συστηματικής αγγειίτιδας η θνησιμότητα παραμένει υψηλή.

• ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση εξατομικεύεται ανάλογα με τα όργανα/συστήματα που προσβάλλονται, την έκταση και βαρύτητα της οργανικής προσβολής, αλλά κυρίως ανάλογα με την ανταπόκριση του ασθενούς στη ανοσοτροποιοτική θεραπεία που δυνατόν να οδηγήσει και σε πλήρη ύφεση. Σε ορισμένους ασθενείς δυνατόν να υπάρξουν μη-αναστρέψιμες συνέπειες, όπως π.χ.

τύφλωση επι κροταφικής αρτηρίτιδος η νόσου Αδαμαντιάδη-Behcet's, χρόνια νεφρική ή αναπνευστική ανεπάρκεια επι αγγειίτων μικρού και μέσου μεγεθους αγγείων, προσβολή ΚΝΣ.

- **ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ**

Κατα τη διάρκεια ανοσοτροποποιητικής θεραπείας και όσο διαρκεί η ενεργότητα της νόσου.....**ΠΑ ≥.67%**

Όταν υπάρχουν μη αναστρέψιμες οργανικές βλάβες (π.χ, τύφλωση, αναπνευστική ανεπάρκεια, χρόνια νεφρική ανεπάρκεια, κ.λ.π.) τα ποσοστα αναπηρίας καθορίζονται κατά περίπτωση (βλ. στα αντίστοιχα οικεία κεφάλαια).

6. Σύνδρομο Sjogren

Το σύνδρομο Sjogren είναι ένα χρόνια αυτοάνοσο νόσημα του συνδετικού ιστού, που προσβάλλει κατεξοχήν τους εξωκρινείς αδένες. Η διάγνωση της νόσου γίνεται σύμφωνα με τα διεθνή διαγνωστικά κριτήρια, η κύρια κλινική έκφραση του συνδρόμου είναι η ξηροστομία και η ξηροφθαλμία. Σε απουσία άλλων εκδηλώσεων **ΠΑ 10%-20%**. Όταν υπάρχει βαριά ξηροφθαλμία με εγκατεστημένη οφθαλμική βλάβη βλ. αντίστοιχα κεφάλαια.

Σε ασθενείς με φλεγμονώδη αρθρίτιδα βλ. το αντίστοιχο εδάφιο 4, “ΧΡΟΝΙΕΣ ΦΛΕΓΜΟΝΩΔΕΙΣ ΑΡΘΡΙΤΙΔΕΣ” του παρόντος κεφαλαίου.

Σε ασθενείς με συστηματικές εκδηλώσεις (αγγειίτιδα, προσβολή αιμοποιητικού, ήπατος, πνεύμονα, κεντρικό και περιφερικό νευρικό σύστημα, νεφρίτιδα) υπό ανοσοτροποποιητική αγωγή και ενεργότητα νόσου αλλά και σε μη αναστρέψιμες οργανικές βλάβες **ΠΑ ≥ 67%**

7. Υποτροπιάζουσα πολυχονδρίτιδα, αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο, σαρκοείδωση, παθήσεις εναποθήκευσης και εναπόθεσης, αμυλοείδωση, νεοπλάσματα αρθρώσεων, νόσος Paget

Σε ασθενείς με φλεγμονώδη αρθρίτιδα βλ. το αντίστοιχο εδάφιο 4, “ΧΡΟΝΙΕΣ ΦΛΕΓΜΟΝΩΔΕΙΣ ΑΡΘΡΙΤΙΔΕΣ” του παρόντος κεφαλαίου.

Δεδομένου ότι τα διάφορα αυτά νοσήματα δυνατόν να παρουσιάζουν ποικίλλες εκδηλώσεις με σοβαρή νοσηρότητα απο αλλα όργανα ή/και συστήματα, αναπνευστική, ή καρδιακή ανεπάρκεια, ή νευρολογική προσβολή στα πλαίσια σαρκοειδώσεως, ηπατική ανεπάρκεια στα πλαίσια παθήσεων εναποθήκευσης και εναπόθεσης, κώφωση στα πλαίσια νόσου Paget, κ.λ.π., για τα ποσοστά αναπηρίας που καθορίζονται ανα περίπτωση βλ. αντίστοιχα κεφάλαια

8. ΟΣΤΕΟΑΡΘΡΙΤΙΔΑ

Η οστεοαρθρίτιδα είναι η πιο κοινή μορφή αρθρίτιδος. Τυπικά προσβάλλει τις αρθρώσεις των γονάτων, ισχίων της σπονδυλικής στήλης την πρώτη καρπομετακάρπια καθώς και τις εγγυς και απώ μεσοφαλλαγικές αρθρώσεις των χεριών.

Δεν προκειται για νόσο που προκαλεί μόνιμη κινητική αναπηρία εκτός μεμονωμενων περιπτώσεων που δεν δύνανται να υποστούν αρθροπλαστική επεμβαση. Επί σοβαρών δυσλειτουργιών βλ. αντίστοιχα κεφάλαια περί κινητικότητας. Επί αρθροπλαστικών επεμβάσεων ισχιου ή/και γόνατος βλ. αντίστοιχα κεφάλαια.

9. ΟΥΡΙΚΗ ΑΡΘΡΙΤΙΔΑ ΚΑΙ ΑΛΛΕΣ ΚΡΥΣΤΑΛΛΟΓΕΝΕΙΣ ΑΡΘΡΙΤΙΔΕΣ

Η χρόνια εναπόθεση κρυστάλλων ουρικού μονονατρίου και άλλων (πχ πυροφωσφορικού ασβεστίου) σε άτομα με υπερουριχαιμία οδηγεί, με ποικίλη συχνότητα σε οξείες κρίσεις αρθρίτιδας. Λόγω βραχυχρόνιου διαρκείας των κρίσεων δεν επέρχεται μόνιμη αλλά μόνο πρόσκαιρη αναπηρία.

Σε ορισμένους ασθενείς στους οποίους δυνατόν να συμβαίνουν αλληπάλληλες κρίσεις μακράς διάρκειας που προκαλούν δυσκινησία, ή καταστροφή και αγκύλωση συγκεκριμένων αρθρώσεων και μυϊκή ατροφία ο βαθμός της ανικανότητας καθορίζεται όπως στα κεφάλαια περί δυσκινησίας ή αγκύλωσης άνω ή κάτω άκρων αντίστοιχα (βλ. αντίστοιχο κεφάλαιο). Σε περίπτωση χρόνιας πολυαρθρικής μορφής βλ. το αντίστοιχο εδάφιο 4, 'ΧΡΟΝΙΕΣ ΦΛΕΓΜΟΝΩΔΕΙΣ ΑΡΘΡΙΤΙΔΕΣ» του παρόντος κεφαλαίου.

10. ΟΣΤΕΟΠΩΡΩΣΗ

Οστική νόσος κατά την οποία ελατώνεται η μάζα του οστού σε σχέση με τον όγκο του με αποτέλεσμα την εύκολη δημιουργία παθολογικών καταγμάτων. Η οστεοπόρωση δεν προκαλεί μόνιμη κινητική αναπηρία εκτός, α) εαν επιπλακει με παθολογικά κατάγματα σπονδυλικών σωμάτων που προκαλούν νευρολογικές διαταραχές (βλ. αντίστοιχο κεφάλαιο) και β) με παθολογικά κατάγματα του αυχένος του μηριαίου οστού και ο ασθενής δεν δύναται να υποστεί χειρουργική επεμβαση με αποτέλεσμα μόνιμη απώλεια κινητικότητας (βλ. αντίστοιχο κεφάλαιο).

11 ΟΙΚΟΓΕΝΗΣ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΟΣ ΠΥΡΕΤΟΣ

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Είναι το συχνότερο κληρονομούμενο αυτοφλεγμονώδες νόσημα. Η έναρξη νόσου είναι ως τα 10 χρόνια στο 60% των ασθενών και ως τα 20 χρόνια στο 90% των ασθενών.

Στην τυπική του εικόνα, χαρακτηρίζεται από υποτροπιάζοντα αυτοπεριοριζόμενα επεισόδια πυρετού, ορογονίτιδας και /ή υμενίτιδας. Στη διάρκεια των κρίσεων (1-3 ημέρες) δυνατόν να εμφανίζεται αρθρίτιδα, κυρίως μονοαρθρίτιδα κάτω άκρων σε ποσοστό περίπου 75% των ασθενών, ενώ παρατεινόμενη αρθρίτιδα ή οροαρνητική Σπονδυλοαρθρίτιδα έχει αναφερθεί στο 5% των περιπτώσεων. Η διάγνωση είναι κλινική, στηρίζεται στα κριτήρια Tel Hashomer (1967) και στις άτυπες περιπτώσεις υποστηρίζεται από τη γενετική αναζήτηση των καθιερωμένων μεταλλάξεων στο γονίδιο MEFV αλλά δεν αποκλείεται αν δεν ανευρεθούν μεταλλάξεις.

Η θεραπεία εκλογής είναι η δια βίου από του στόματος λήψη κολχικίνης, με την οποία οι περισσότεροι ασθενείς συμπτωμάτων και αποτρέπεται ο κίνδυνος ανάπτυξης αμυλοείδωσης. Με την προϋπόθεση καλής συμμόρφωσης με την αγωγή, ο ασθενής διάγει μια φυσιολογική ζωή. Στους ενήλικες, η ελάχιστη ημερήσια δόση κολχικίνης για αποτροπή της αμυλοείδωσης είναι 1mg, και η μέγιστη εάν δεν υπάρχουν συννοσηρότητες, 3mg. Στους προεφηβικούς ασθενείς, η μέγιστη δόση είναι τα 2mg. Με την καθιερωμένη δόση η αποτελεσματικότητα της κολχικίνης φθάνει στο 90-95% των περιπτώσεων και μόνο 5-10% παραμένουν ανθεκτικοί. Ειδικότερα, πλήρης ύφεση και εξαφάνιση των συμπτωμάτων επιτυγχάνεται στο 60-70% των περιπτώσεων και μερική ύφεση στο 20-25%. Ωστόσο, και σ' αυτούς που έχουν μερική ανταπόκριση στην κολχικίνη, συστήνεται η λήψη της για την αποφυγή της αμυλοείδωσης. Αναπροσαρμογή της δόσης της κολχικίνης συστήνεται: Εάν οι κρίσεις είναι συχνότερες από 3μηνο ή εάν παραμένουν οι ενδείξεις υποκλινικής φλεγμονής, δηλαδή επίμονα αυξημένοι οι δείκτες φλεγμονής (ΤΚΕ, ESR, Serum Amyloid A) ανεξάρτητα από τη συχνότητα των συμπτωμάτων. Στις περιπτώσεις ανθεκτικότητας στην κολχικίνη (υπό πλήρη συμμόρφωση) και συγκεκριμένα, >6 τυπικές κρίσεις/12μηνο ή >3 κρίσεις σε διάστημα 3-4μηνών, καθώς και στις περιπτώσεις παραμένουσας υποκλινικής φλεγμονής στα μεσοδιαστήματα των κρίσεων, έχει ένδειξη η συγχορήγηση ανταγωνιστών της IL-1 για τον έλεγχο των κρίσεων και την αποτροπή της αμυλοείδωσης.

1. Σε πλήρη ύφεση υπό αγωγή **ΠΑ 10-20 %**
2. Σε μερική ύφεση υπό αγωγή **ΠΑ 20-40%**
3. Σε περιπτώσεις ανθεκτικότητας ή δυσανοχής στην κολχικίνη (συχνές διάρροιες αποδιδόμενες στην κολχικίνη) **ΠΑ 50-67%** για διάστημα 1 έτους και επανεκτίμηση μετά τη χορήγηση νέας θεραπείας.

ΝΕΑΝΙΚΗ ΙΔΙΟΠΑΘΗΣ ΑΡΘΡΙΤΙΔΑ (ΝΙΑ)

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Χρόνιο νόσημα, με κλινική ετερογένεια. στις 6 από τις 7 μορφές του αυτοάνοσο και στη συστηματική μορφή αυτοφλεγμονώδες. Διακρίνονται 7 μορφές με άλλοτε άλλη πορεία και έκβαση. Στις 6 από τις 7 μορφές συμπεριφέρεται ως αυτοάνοσο και σε ένα υποσύνολο της συστηματικής μορφής ως αυτοφλεγμονώδες.

Πέραν του μυοσκελετικού μπορεί να εμπλακούν και άλλα όργανα, συχνότερα ο οφθαλμός, ενώ στη συστηματική μορφή, συνυπάρχουν τουλάχιστον στην έναρξη συστηματικές εκδηλώσεις και συμμετοχή του ΔΕΣ (ηπατοσπληνικό, λεμφαδένες) η και ορογόνων .

Κοινωνικά προβλήματα: Τα προβλήματα που βιώνει ο ασθενής με ΝΙΑ είναι:

- Δυσκαμψία αρθρώσεων (κυρίως πρωινή και μετά από παρατεταμένο κάθισμα)
- Πόνος
- Περιορισμένη κινητικότητα
- Αλλοιωμένη σωματική εμφάνιση (δυσμορφία αρθρώσεων, παθολογική ανάπτυξη πχ κοντό ανάστημα), εάν δεν επέλθει πρώιμη ολιστική αντιμετώπιση

Τα προβλήματα αυτά έχουν επίπτωση στις καθημερινές δραστηριότητες και πιθανόν και στην ακαδημαϊκή επίδοση του ασθενή αλλά και στην οικογενειακή ζωή :

Αυξάνεται ο χρόνος εκτέλεσής τους και πιθανώς το αποτέλεσμα της εκτέλεσης να μην είναι το επιθυμητό. Σε προσβολή της ΑΜΣΣ και των καρπών/άκρων χειρών, δυσχεραίνεται η διενέργεια των γραπτών καθηκόντων του. Απουσίες από το σχολείο λόγω επανελέγχων, υποτροπών, νοσηλειών με ενδεχόμενη επίπτωση στις επιδόσεις του.

Επίσης λόγω της αναγκαιότητας των επανελέγχων και καθημερινών ασκήσεων για την αποκατάσταση και διατήρηση του εύρους των κινήσεων των προσβεβλημένων αρθρώσεων (στο φυσικοθεραπευτήριο ή στο σπίτι), είναι μικρότερος ο ελεύθερος χρόνος για παιχνίδια και χαλάρωση.

Σε σωματική δυσλειτουργία δυσκολία ως αδυναμία για σωματική άσκηση και δραστηριότητες με την παρέα του.

Άγχος νευρικότητα και διαταραχές του θυμικού, στις φάσεις υποτροπών ή αλλαγής θεραπειών ή προγραμματισμένων νοσηλειών.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

Επίπεδα βαρύτητας:

Η ΝΙΑ όταν δεν αντιμετωπιστεί έγκαιρα και σύμφωνα με τα σύγχρονα πρωτόκολλα, υπάρχει το ενδεχόμενο να εγκατασταθούν σημαντικά υπολείμματα που επηρεάζουν αρνητικά την ποιότητα ζωής και την τελική έκβαση της νόσου.

Η ονομασία της νόσου ΔΕΝ αλλάζει, ούτε μετονομάζεται σε Ρευματοειδή Αρθρίτιδα με την ενηλικίωση.

1ο Επίπεδο

Απουσία εγκατεστημένου περιορισμού της κινητικότητας ή παραμορφώσεων στις αρθρώσεις, αλλά μέγιστη διάρκεια Κλινικής Ύφεσης υπό θεραπεία 51-60%. **ΠΑ: 20-40%**

Σε περίπτωση ιστορικού ραγοειδίτιδας με μόνιμη μείωση της όρασης ή προηγηθείσα χειρουργική αντιμετώπιση (πχ καταρράκτης), βλ αντίστοιχα κεφάλαια

2ο Επίπεδο

Νόσος με εγκατεστημένο περιορισμό της κινητικότητας των αρθρώσεων που επιτρέπει όμως τη μερική εκτέλεση σχολικών ή εργασιακών καθηκόντων και μέγιστη διάρκεια Κλινικής Ύφεσης υπό θεραπεία: 50% ως προς το συνολικό διάστημα πορείας της νόσου **ΠΑ: 50%**

3ο Επίπεδο

Νόσος με εγκατεστημένες παραμορφώσεις περιφερικών αρθρώσεων και δυσλειτουργίες

Νόσος με μέγιστη διάρκεια Κλινικής Ύφεσης υπό θεραπεία: 30% αναφορικά με το συνολικό διάστημα πορείας της νόσου

Νόσος με σοβαρή ή μη αναστρέψιμη εξωαρθρική προσβολή (π.χ, τύφλωση),

Στις ανωτέρω περιπτώσεις προτεινόμενο ΠΑ $\geq 67\%$

-Για τα λοιπά ρευματικά νοσήματα της παιδικής ηλικίας τα ποσοστά αναπηρίας διαμορφώνονται σύμφωνα με τα ισχύοντα για τους ενήλικες