

Nemoci pohybového ústrojí u dětí

Dana Němcová a kolektiv

KPDPM

Centrum dětské revmatologie

1LF UK a VFN Praha

Pohyb pro dítě znamená

- Způsob komunikace
- Způsob seberealizace
- Způsob zdokonalení dovednosti

- -nemoci pohybového ústrojí je až 10% návštěv u pediatra

Anamneza

- Je přítomna bolest?
- Jakou má bolest intenzitu a charakter?
- Vyzařuje bolest a kam?
- Existují úlevové polohy nebo vyvolávající faktory ?
- Kdy je bolest největší (ráno, večer, noc) ?
- Ztuhlost?
- Dysfunkce končetiny?
- Změny na končetinách ?
- Jak dítě zvládá aktivity odpovídající jeho věku

Vyšetření hybnosti

- Rozsah pohybu
- Zkoušíme aktivní i pasivní pohyb
- Chůze, předklon, dřep, výskok turecký sed,
- předpažení v pronaci, pěst, vzpažení, ohlédnutí za rameno

Zobrazovací metody

- 1.Rtg- ukáže nám vztahy mezi segmenty, při podezření na pád , frakturu
- 2.USG- ultrasonografii zejména u kloubních patologií, synoviální ztluštění, tekutinu
- 3. Izotopové vyšetření-použijeme kde je vaskularizace-tumory, záněty
- 4.CT- zobrazí detail kostí
- 5. MR- zobrazí chrupavku, výpotek, synoviální hypertrofie

Onemocnění pohybového ústrojí podle věku

Kojenci a ranný věk:

- Vrozené vady páteře- tortikolis congenita, kongenitální skoliozy
- Vrozené vady horní končetiny- manus vara congenita(úchylka ruky na stranu radia
- Vrozené vady dolní končetiny- vrozená dysplazie nebo luxace kyčelního kloubu (screening – 1. etapa 3.-4.den po narození ,2. etapa 6. týden ,3.etapa- 16. týden
- Náhlé příhody- osteomyelitis, septická artritida
- Syndrom týraných dětí

Předškolní a školní věk

- Aseptické kostní nekrózy-m. Perthes, m. Kohler,m.Osgood-Schlatter
- Tranzientní koxitida- serózní koxitida, po nebo před infekcí, bolest v kyčli po probuzení (USG vyšetření)
- Růstová bolest- (ve 4-12 let), typicky v noci, pomáhají masáže
- Ewingův sarkom- trvalá bolest, progresivní , jednostranná
- Genetické poruchy- kostní dysplazie , kolagenózy
- Hypermobilní syndrom- benigní- kritéria
- Lymfská borelióza

Dospívání

- Bolesti zad- vadné držení těla (počítače, obezita)
- Choroby pojiva
- Úrazy

K pohybovému ústrojí patří kosti ,klouby a svaly

Většina těchto onemocnění jsou chronická

Onemocnění kostí

- V rámci vrozených a dědičných vad (achondroplazie)
- Metabolické vady – osteoporóza, osteomalacie
- Záněty- osteomyelitidy
- Degenerativní procesy

Onemocnění svalů

- Neurologická onemocnění- svalové dystrofie, myastenia gravis
- Infekční záněty-přestup zánětu na sval z okolí
- Systémové onemocnění pojiva – polymyositidy a dermatomyositidy

Onemocnění kloubů

- Vrozené dysplazie kyčelního kloubu
- Artritida
- Zatěž kloubů při obezitě
- Artralgie a myalgie při chřipkových onemocněních

Otok kloubu- charakteristika

- Zmnožení nitrokloubní tekutiny- zánětlivý nebo nezápětlivý výpotek, krev- hemarthros
- Zmnožení intersticiální tekutiny v periartikulárních měkkých tkáních- otok přesahuje anatomické hranice kloubu
- Zmnožení nitrokloubních měkkých tkání- zánětlivý infiltrát, zánětlivá proliferace vazivové tkáně, nádorová benigní nebo maligní

Otok může být provázen

- Barevnou změnou kůže nad kloubem
- Změna teploty kůže nad kloubem
- Bolest kloubu
- Omezení hybnosti

Mylně považované za otok

- Kostní přerůst (při JIA)
- Patologická proliferace při periostoze, zbytnění klíčku při CRMO
- Patologické ukládání metabolitů – při střádavých a jiných chorobách



Náhle vzniklý bolestivý otok (horký a zarudlý)

- Septická artritida
- Reaktivní (postinfekční)-předchází infekt, střední zvýšení, středně zvýšená nespec. zánětlivá aktivita, leukocyty ve výpotku pod 50 000
- Systémová JIA

Recidivující otok kloubu(nejčastěji kolena)

- Lymská artritida
- Iritační synovitida –bolestivý otok kloubu opakovaně se zátěží, bez RZ, ,absence zánětlivé aktivity
- Patelofemorální syndrom, hypermoilní syndrom, kostní léze
- Poúrazové změny- disekující osteochondrotida

Otok kloubu s lokalizovanou palpační citlivostí

- Kostní nádory
- Iritace Hoffova tukového tělesa
- Otok měkkých tkání a bolest pod patelou –pád na koleno

Více jak 6 týdnů trvající otok kloubu s převahou nitrokloubních tkání bez zánětl. aktiviy

- Pigmentová vilonodulární synovitida
- Synoviální nádory- hemangiom, sarkom
- Iritační synovitida cizí těleso, disekující osteochondrtida

Více jak 6 týdnů otok více kloubů s převahou nitroklouňích měkkých tkání a výpotku

JIA

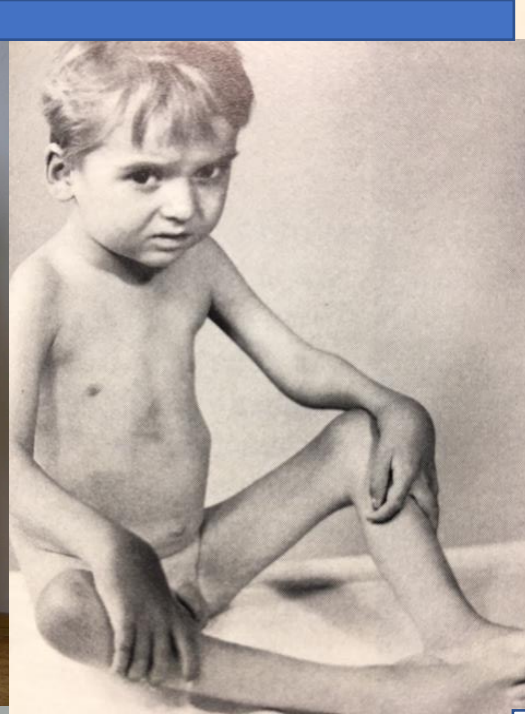
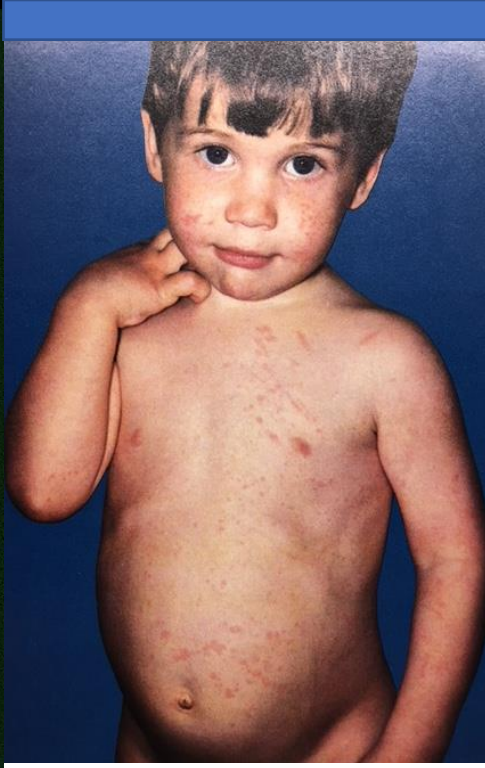
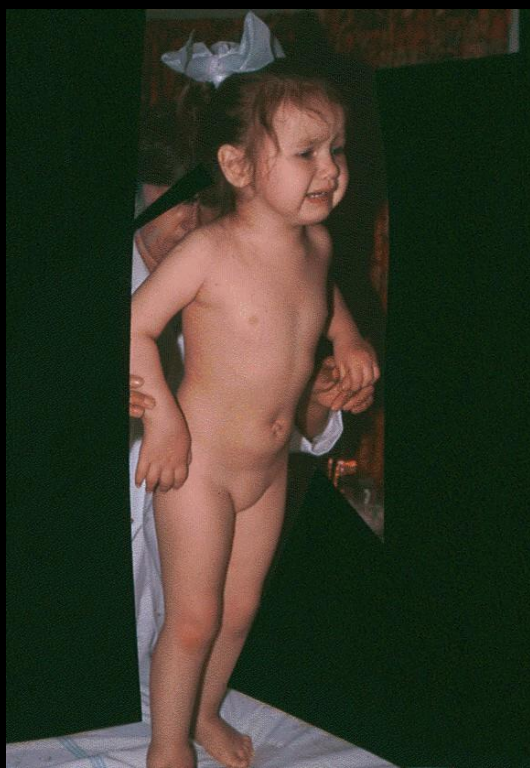
- Všechny věkové skupiny, symetrické nebo asymetrické postižení
- Ranní ztuhlost RZ
- Bolestivost kloubu
- Artritida doprovázející jiná systémová onemocnění

Co může způsobovat bolest pohybového ústrojí u dětí

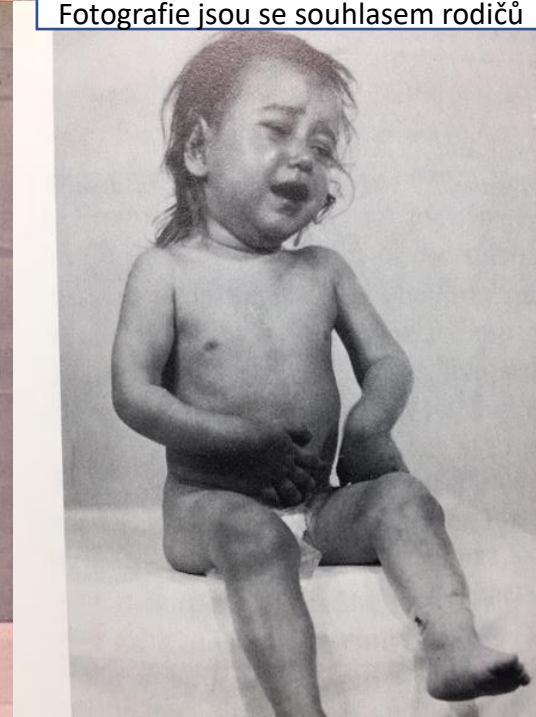
- Avaskulární nekróza a degenerativní onemocnění. M Perthes, osteochondritida, Osgood –Schlatter, Scheuermannova choroba, chondromalatie čéšky
- Hypermobilita
- Hematologický problém (leukemie, neuroblastom, lymfom, hemofilie)
- Skolioza, hyperkyfóza, křivice
- Infekce(septická artritida, osteomyelitida, tbc)
- Nádor (chrupavky, kosti, svalů)
- idiopatický bolestivý syndrom
- Systémová onemocnění pojivové tkáně (SLE, vaskulitidy, dermatomyozitidy, JIA)

Častá bolestivost pohybového aparátu u dětí

- Plochá noha- chybějící vnitřní část klenby nohy(klenba nohy se vyvíjí kolem 3. roku) klenba je neobyčejně ohebná- flexibilní plochá noha hlavně u obezních dětí-léčba vložky
- Osgood-Schlatterova choroba- postihuje část holenní kosti pod kolem v místě úponu čtyřhlavého stehenního svalu mezi 10.a 15. rokem u sportujících dětí - odpočinek a chlazení
- . Severova choroba- zánět kosti patní v oblasti Achilovy šlachy



Fotografie jsou se souhlasem rodičů



Juvenilní idiopatická artritida

JIA je systémové autoimunitní zánětlivé

onemocnění vedoucí:

- k progresivním změnám
- bolesti
- únavě
- snížení pohyblivosti a omezením aktivity v denním životě

Diagnoza per exclusionem

- objektivní známky artritidy
- trvání alespoň 6 týdnů v jedné lokalitě

Charakteristika artritidy

- artritida trvající 6 a více týdnů
- bolest kloubní
- omezení hybnosti
- přítomnost kloubního výpotku
- proteplení
- normální zbarvení

- Přítomnost rizikových faktorů:

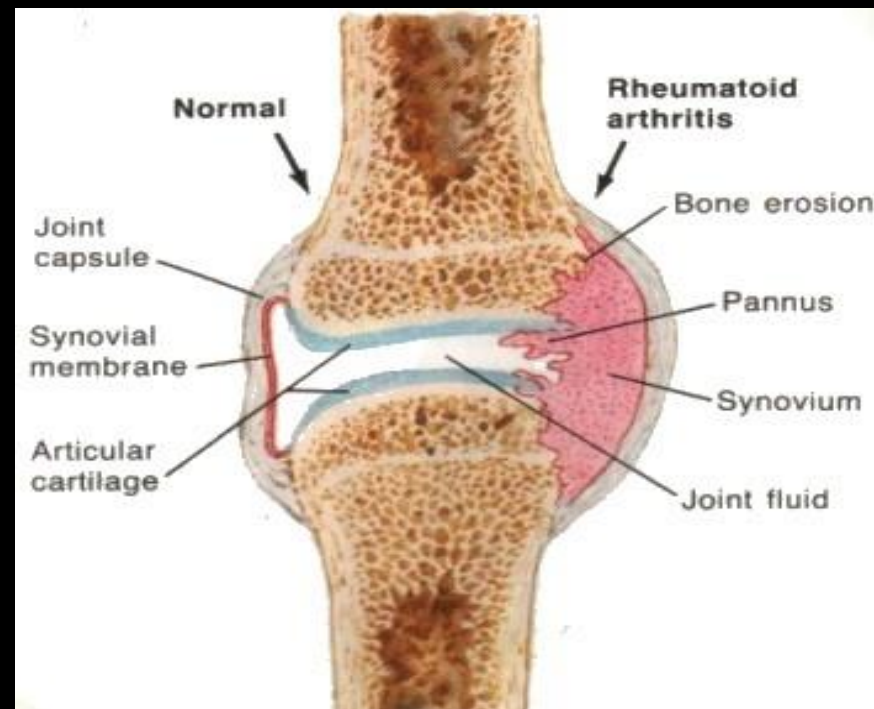
dívky

věk pod 6 roků

HLA polymorfismus

autoimunitní onemocnění v rodině

teplota- 1 až 2 septické špičky , trvající minimálně 2 týdny je podmínkou u syst.JIA



Juvenilní idiopatická artritida (JIA)

Etiologie

Předpokládá se působení podnětu vnějšího prostředí na imunogeneticky disponovaném terénu.

Incidence

2-20/100 000 dětí

Prevalence

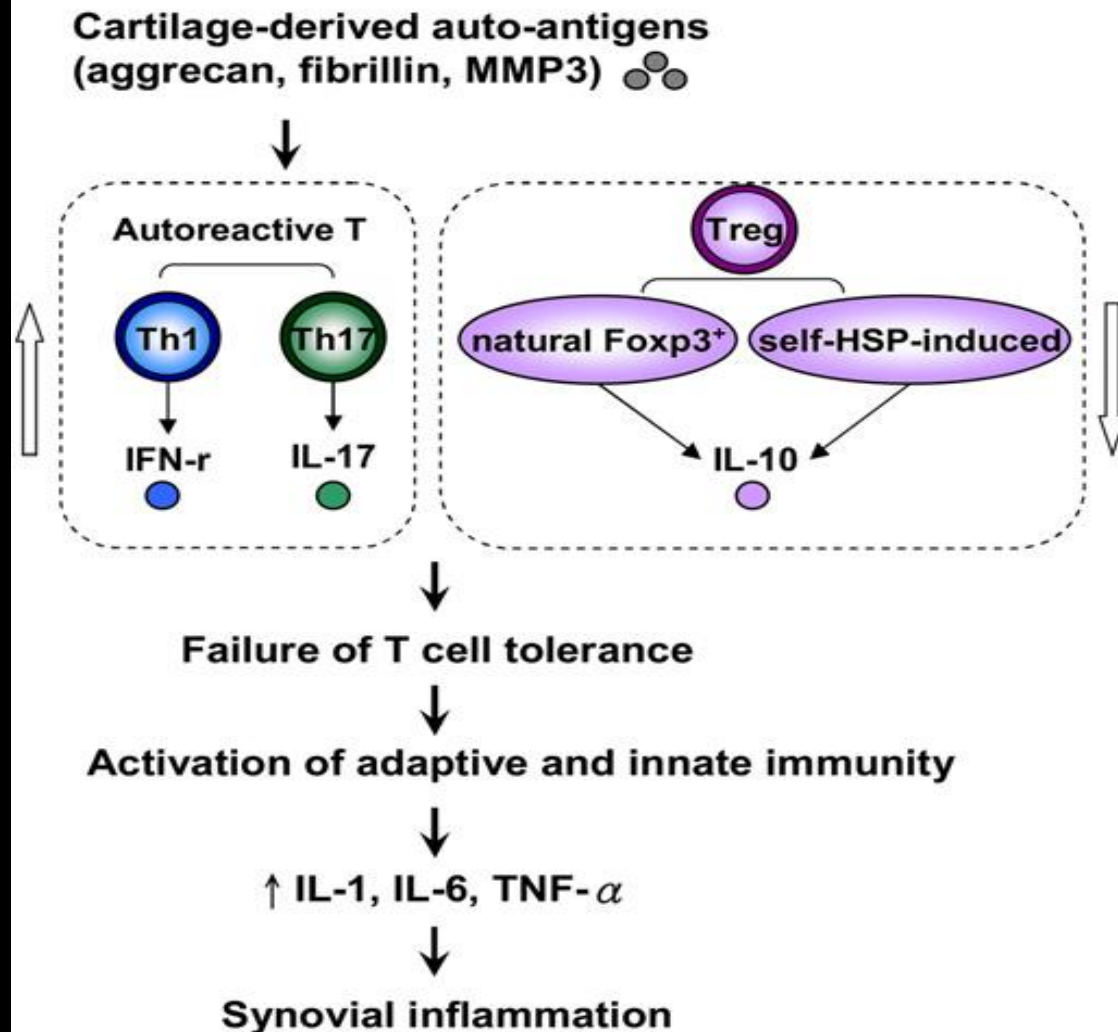
odhaduje se na 1/1000 jedinců do 18 let

The pathogenesis of oligoarticular/polyarticular vs systemic juvenile idiopathic arthritis

Yu-Tsan Lin et al.: Autoimmunity Reviews, 10, (2011), 482-489

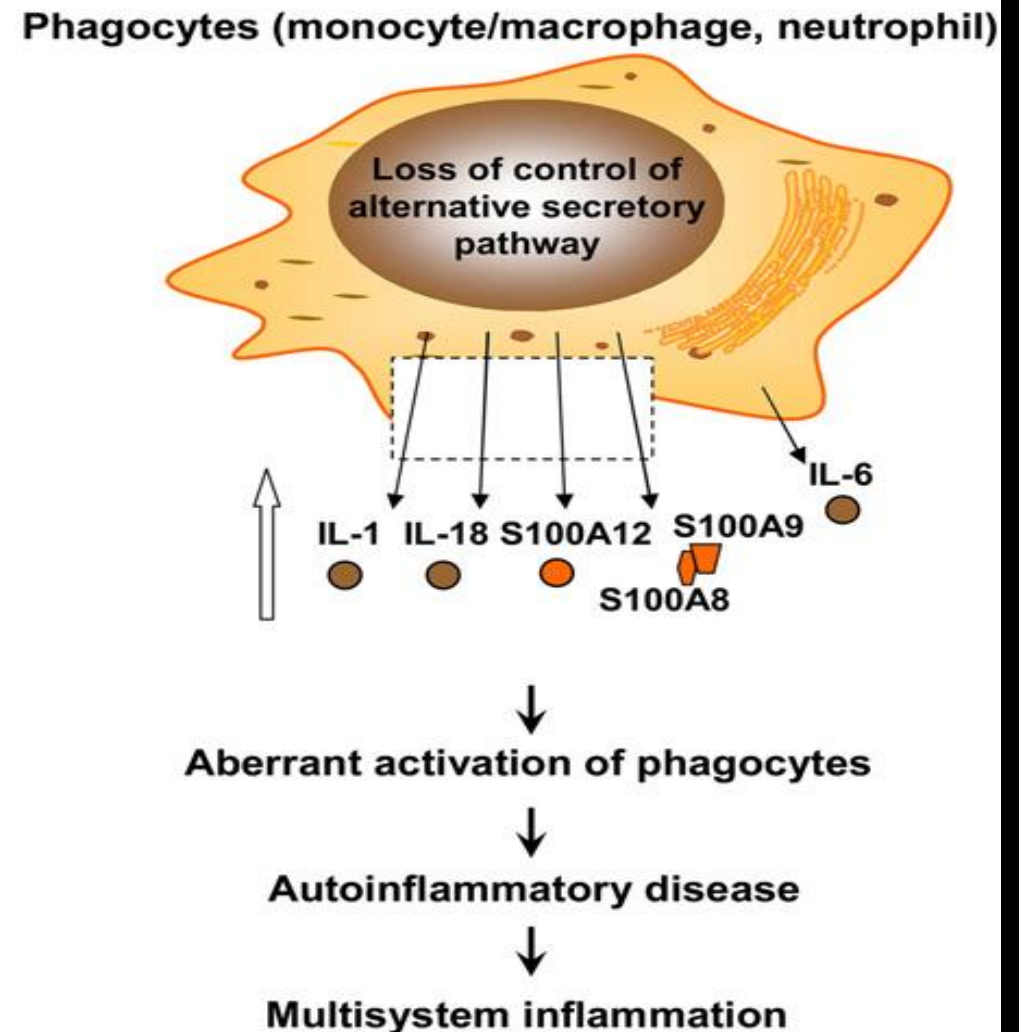
A. Oligo/Polyarticular JIA

Adaptive immunity



B. Systemic JIA

Innate immunity



Juvenilní idiopatická artritida – vývoj kriterií

ACR (1972)
revize 1977

EULAR (1978)

ILAR (1997)
revize 1997-Durban a 2001 Edmonton

Juvenilní revmatoidní artritida (JRA)

Systemová
Polyartikulární

Pauciartikulární

Juvenilní chronická artritida (JCA)

Systemová
Polyartikulární
Revmatoidní artritida
Pauciartikulární

Juvenilní psoriatická artritida
Juvenilní ankylozující spondylitida

Juvenilní idiopatická artritida (JIA)

Systemová
Polyartikulární RF-negativní
Polyartikulární RF-positivní
Oligoartikulární
 Persistentní
 Rozšířená
Psoriatická artritida
Entezopatická forma
Ostatní artritidy

ACR-American College of Rheumatology, EULAR-European League Against Rheumatism, ILAR- International League of Association for Rheumatology ,RF- revmatoidní faktor

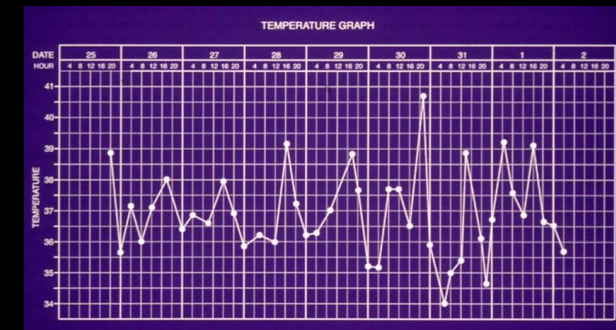
Systémová forma JIA

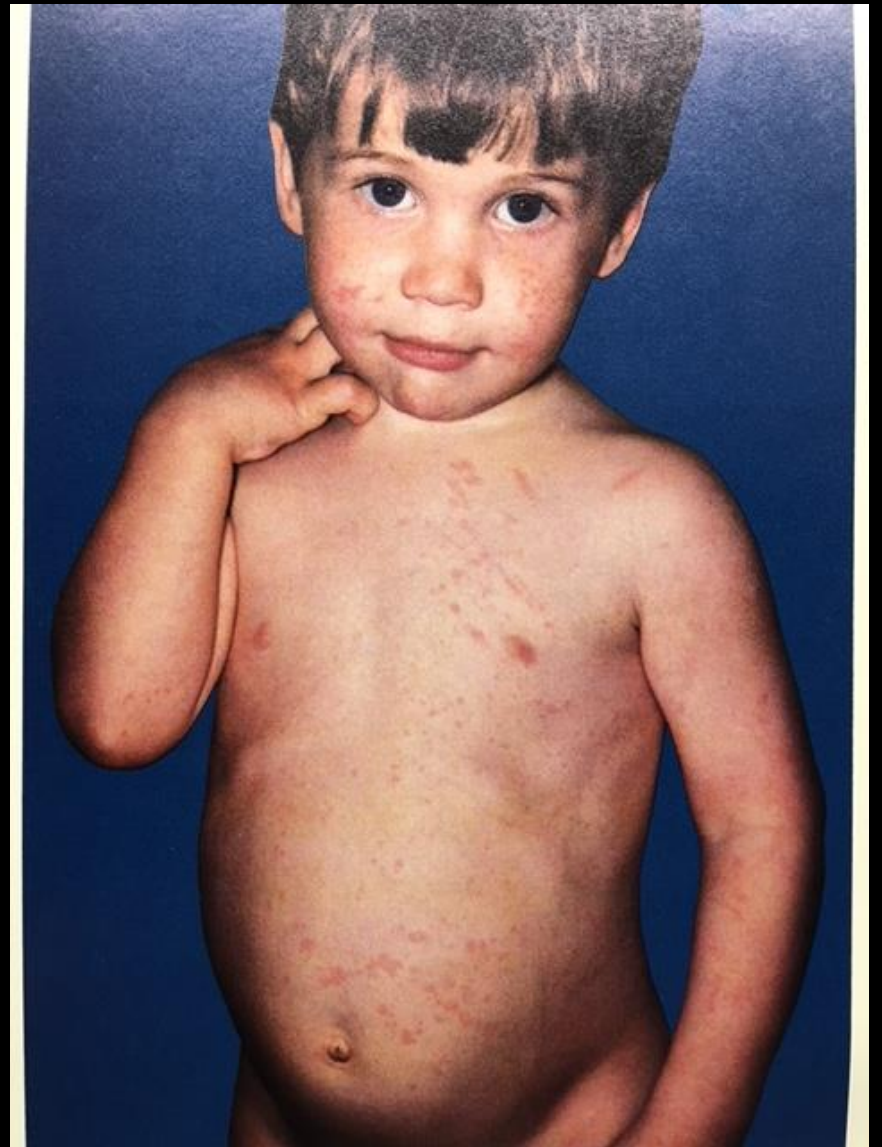
5–10 % všech případů JIA
kolísavá horečka s jednou nebo dvěma špičkami nad 39 °C
provázena výsevem prchavé vyrážky
artritida různého počtu kloubů

generalizovaná lymfadenopatie
hepato- nebo splenomegalie
serozitida (nejčastěji perikarditida)

laboratorní nálezy : neutrofilní leukocytózou
trombocytózou
mikrocytární anémie

Dif.dg: malignity , systémová onemocnění
Závažnou život ohrožující komplikací je MAS (tzv. syndrom aktivace makrofágů)







3 roky (nemocná od 1 a půl roku)



12,5 letech



18 roků

JIA- oligoartikulární forma

Oligoartritida je nejčastějším podtypem JIA ve 40%

Postižení ≤ 4 kloubů (nejčastěji koleno a hlezno)

časná forma : věk do 6- ti let

pohlaví -dívky

pozitivita ANA

Petrzistující oligoartritida s dobrou prognózou.

Rozšířená oligoartritida -vysoké zánětlivé parametry a rozšíření počtu kloubů



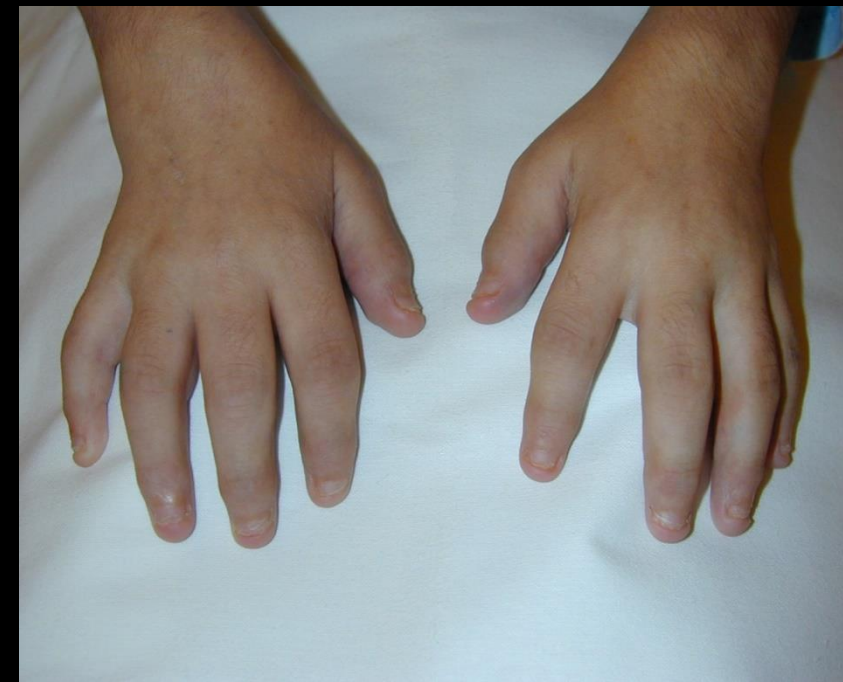
do obrazu polyartritidy

Častá chronická přední uveitida



JIA- polyartikulární forma seropozitivní (RF v IgM)

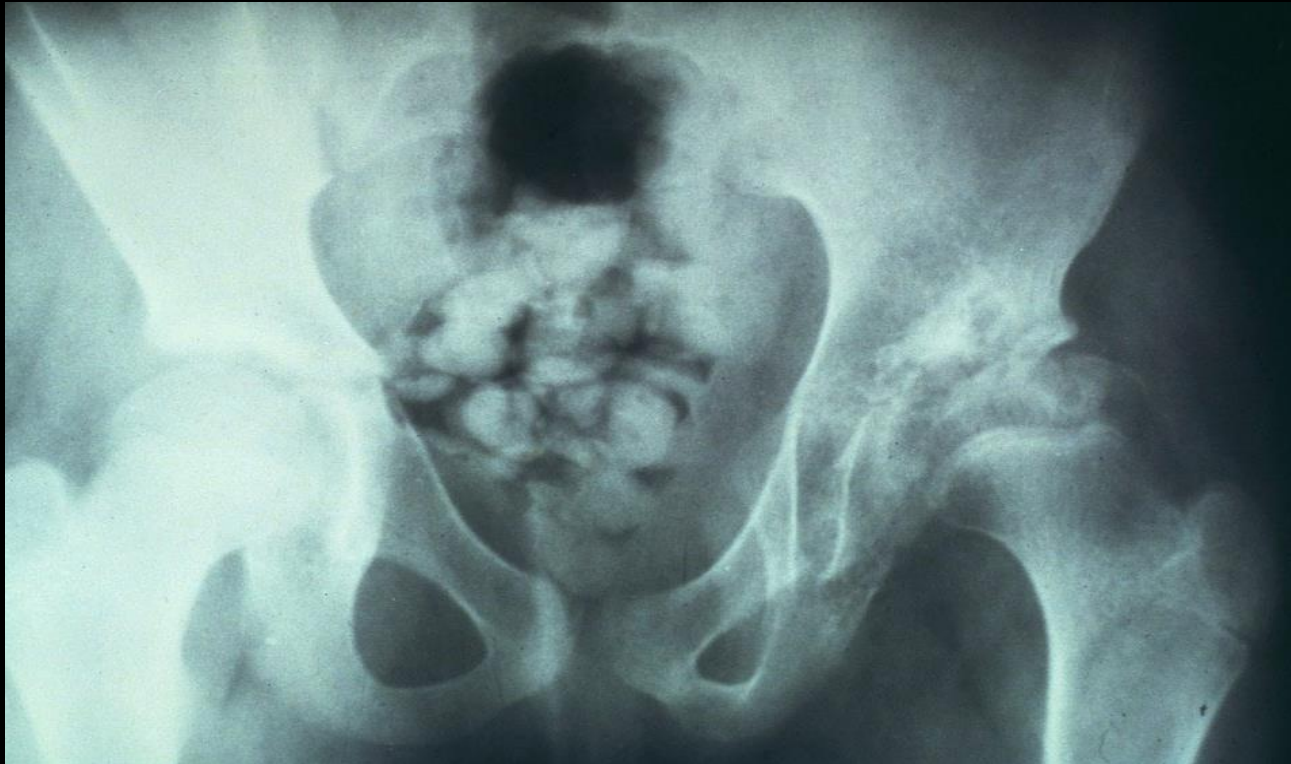
séropozitivní poly. JIA je nejméně častým typem JIA
projevuje se zpravidla symetrickou polyartritidou velkých i malých kloubů
typický je začátek v dospívání
významně častěji u děvčat
podobná dospělé RA



JIA- polyartikulární forma seronegativní

děvčata
věk-průměrně 6–7 let
postižení velkých i malých kloubů včetně TMK
prognóza je variabilní
časná agresivní léčba
relapsy po ukončení léčby jsou však časté





JIA-psoriatická forma

artritida s psoriázou

nebo

artritida provázená alespoň **dvěma z následujících kritérií:**

- daktylitida (postižení drobných kloubů i šlachových pochev prstu ruky či nohy)
- psoriatické změny nehtů (neil pitting)
- psoriáza u nejbližšího příbuzného
- PsA je až ve **20 % případů komplikována chronickou uveitidou**
(podobně jako u oligoartikulární JIA)



Přítomnost ANA riziko chronické uveitidy zvyšuje.

Artritida spojená s entezitídou (ERA)

Artritida a entezitida

nebo artritida nebo entezitida s nejméně 2 z následujících:

- Anamneza nebo projevy postižení SI kloubů nebo LS bolest-ztuhlost
- HLA B 27 +
- chlapci starší 6.let
- **Akutní přední uveitida**
- Anamneza AS, ERA, SI+IBD, Reiter sy., akutní přední uveitida u příbuzenstva 1.generace

Artritida nediferencovaná

Nesplňuje kritéria žádné kategorie nebo splňuje kritéria 2 a více kategorií



Diferenciální diagnóza bolesti pohybového aparátu

Avaskulární nekrózy a degenerativní stavy:

Perthes, osteochondritidy, chondromalacie pately, hypermobilita

Reaktivní artritidy: post:-streptokokové, -enteritické, -virové

Trauma, non-akcidentální poranění

Hematologická onemocnění: hemoblastózy, hemofilie, lymfomy

Rachitidy, jiné poruchy metabolismu a endokrinopatie

Infekce: septická artritida, osteomyelitida

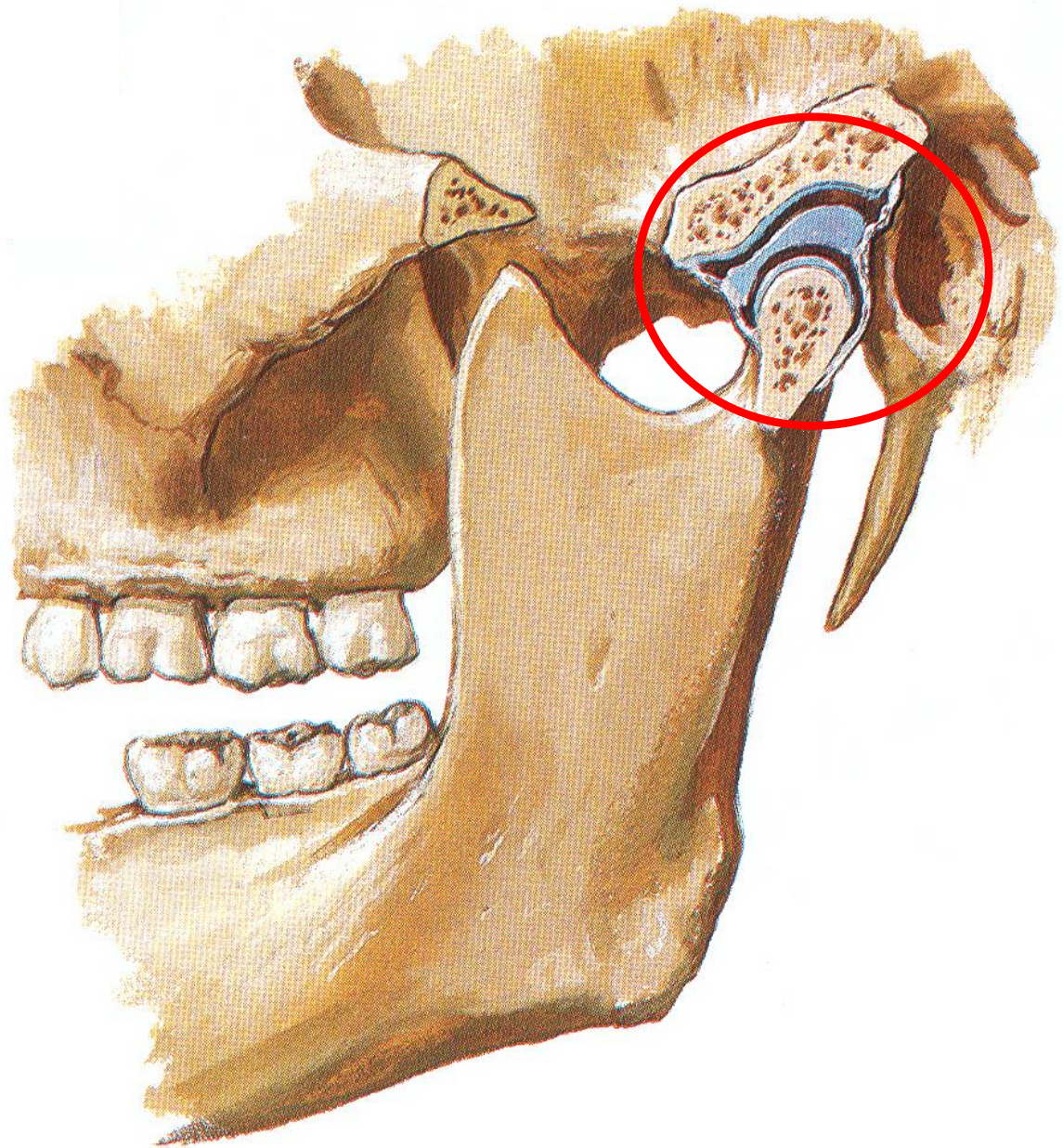
Tumory: chrupavky, kosti, svalů, synovie, hemangiomy

Idiopatická bolest: lokalizovaná, generalizovaná

Systémové choroby pojiva: SLE, vaskulitidy, dermatomyozitída, sklerodermie







Zvláštností a přednosti čelistního kloubu:

- jako jediný kloub lidského těla vykonává dva druhy pohybů

 - pohyb *otáčivý* (rotační)

 - a pohyb *posuvný* (translační)

- oba čelistní klouby jsou spojeny dolní čelistí

- pohyb vykonávají vždy oba současně

- postižení jednoho kloubu se mnohdy projevuje i a druhostranném kloubu

- patří k nejvytíženějším kloubům lidského těla :

 - spolupodílí se na příjmu potravy

 - mluvě

 - na vytváření mimiky

Člověk vykonává denně v průměru 2000 pohybů čelisti.

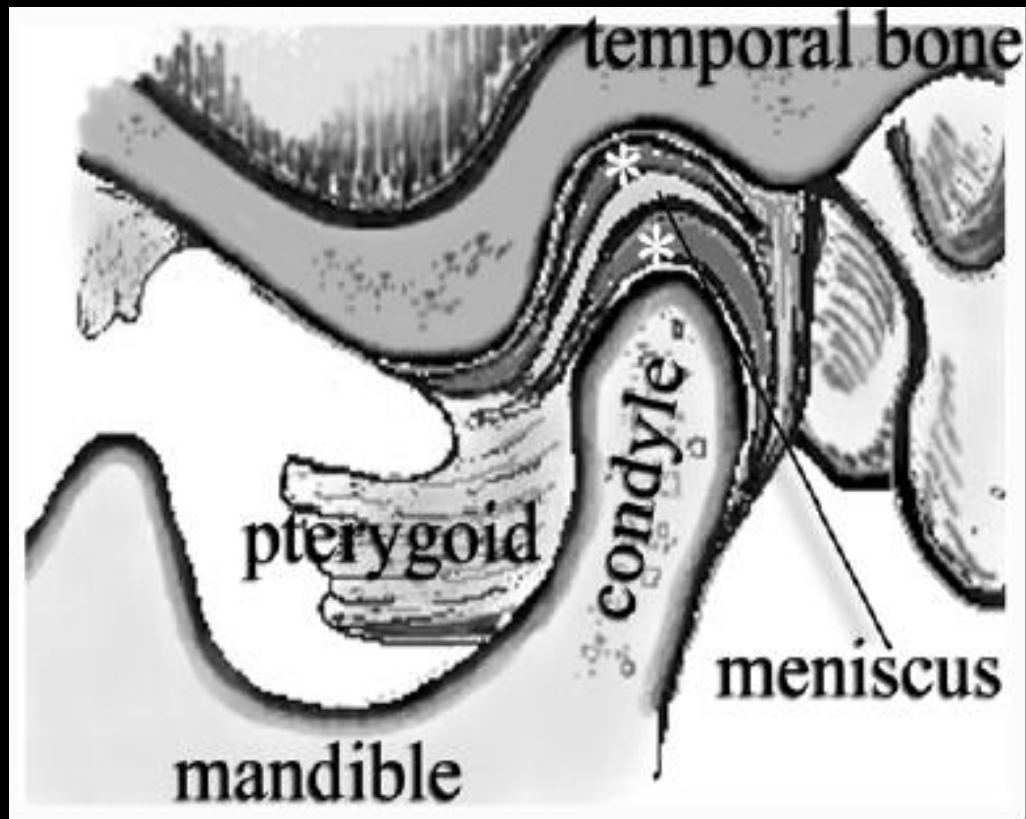
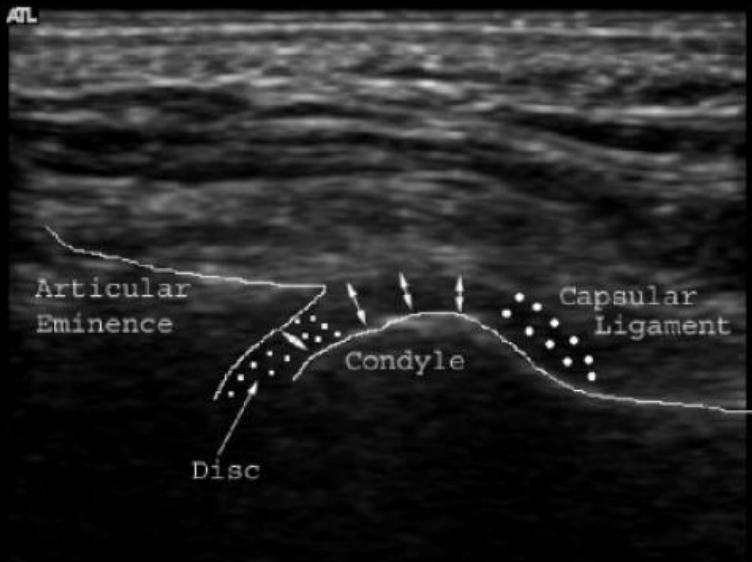
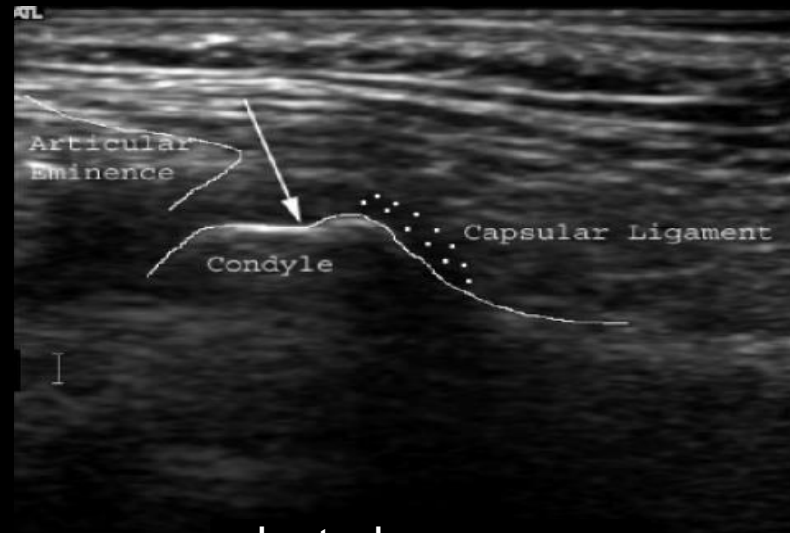


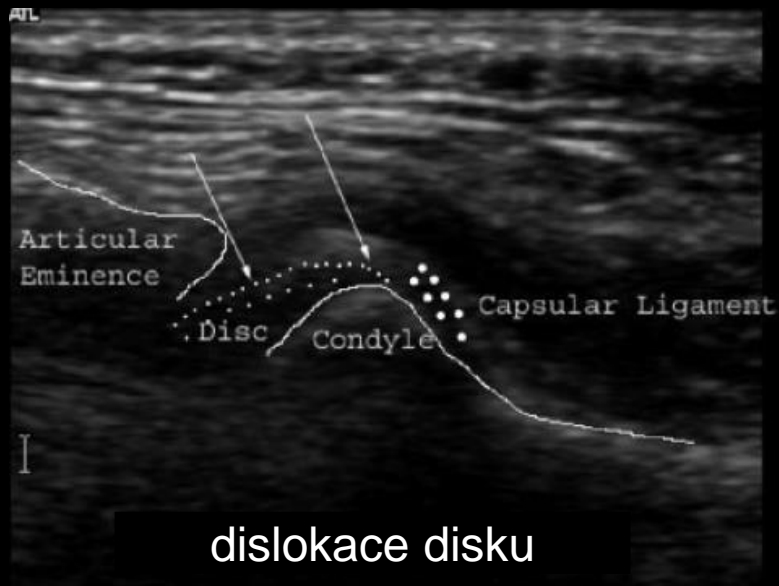
Fig. 1—Drawing shows complex articulation of mandible with temporal bone at temporomandibular joint, combining hinge, gliding, and lateral motions during mastication. Saddle-shaped, fibrous meniscus separates mandibular condyle from articular fossa and eminence of squamous temporal bone. Meniscus also separates temporomandibular joint into superior and inferior compartments (*asterisks*) bounded by synovial membrane.



normální nález



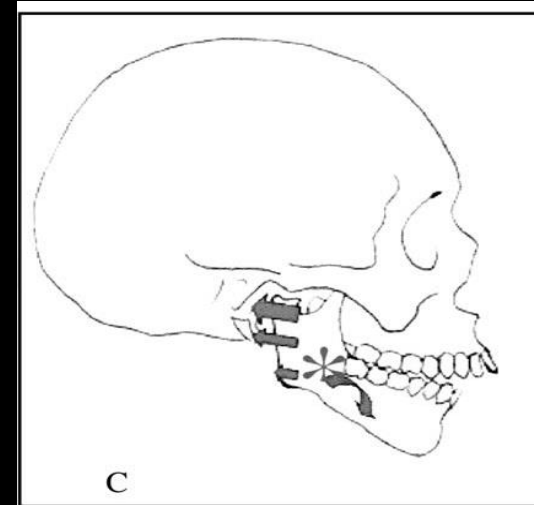
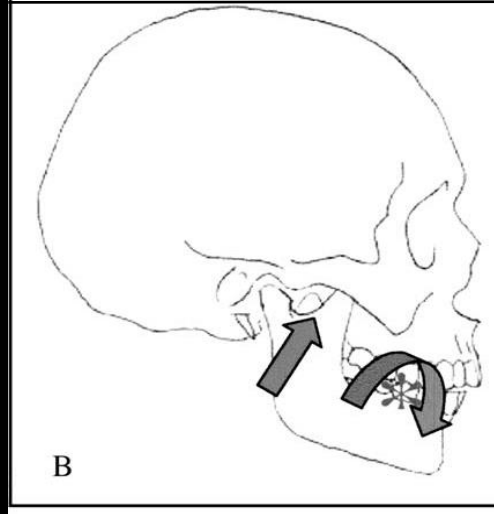
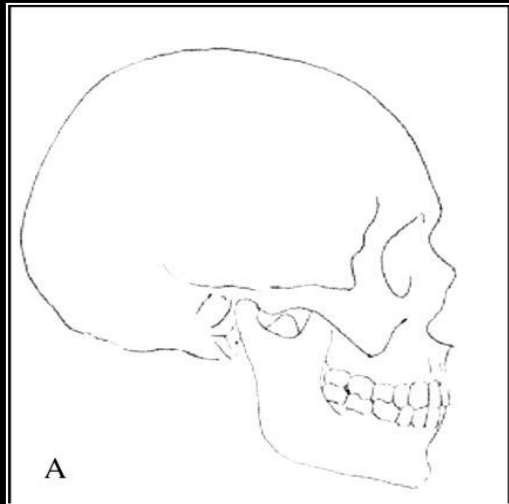
destrukce , eroze



dislokace disku

Dentofaciální morfologie

Mechanismus změn v čelistním kloubu v průběhu artritidy s poškozením kondylu



A) Normální nález před nástupem JIA

B) U čelistního kloubu s artritidou dochází ke strmějšímu sklonu dolní čelisti v důsledku oploštění kondylu

C) Remodelace rámu mandibuly a vzniku mikrognatie

TMK

- Kdy ?
- Jak diagnostikovat ?
- Jak léčit?
- Prevence ?
- Diskuse

Klinická diagnóza aktivní artritidy TMK

minimálně dva z:

bolesti TMK

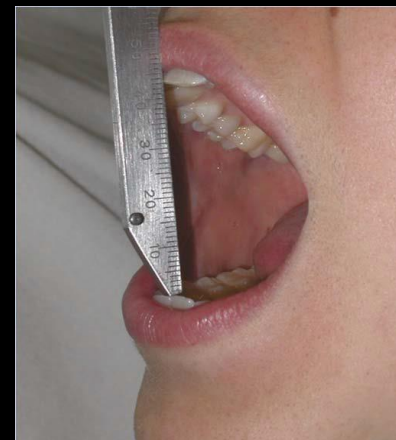
maximální otevření úst <40 mm

odchylka k otevření / zavření dolní čelisti

praskání (krepitace)

bolest při maximálním otevření úst, při tlaku nebo na pohmat TMK

bolest na pohmat v žvýkacích svalů

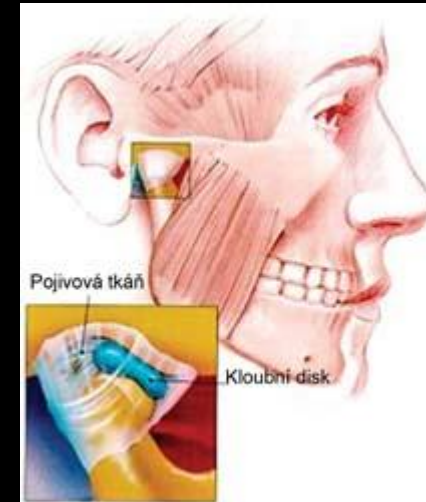


Artritida TMK

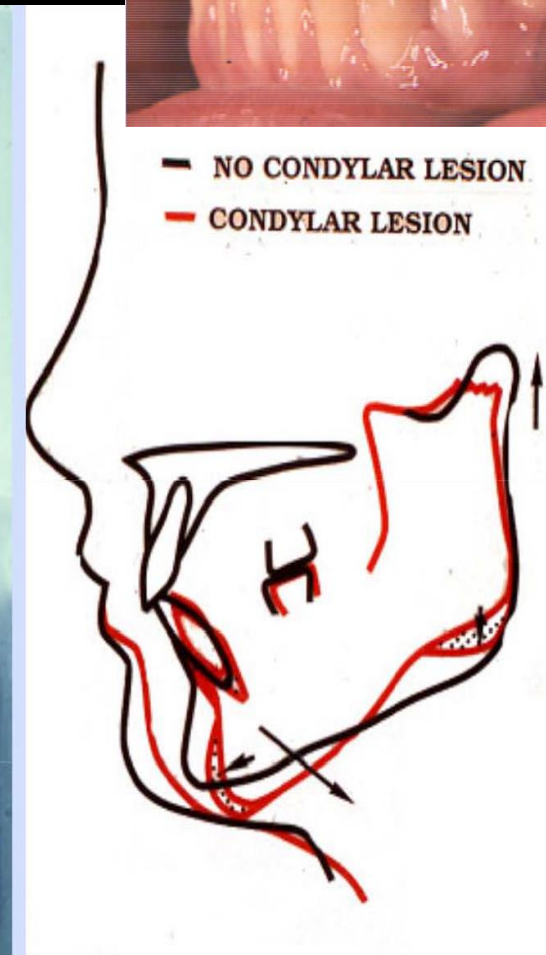
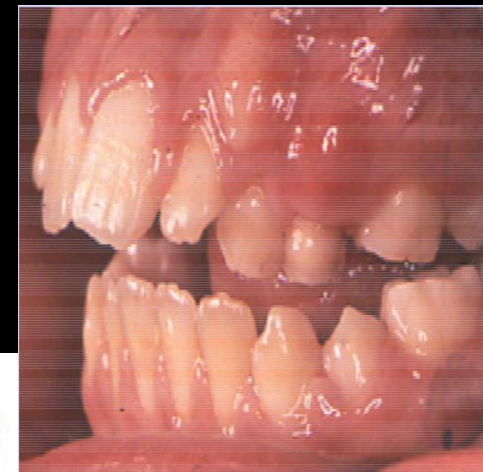
- Artritida TMK je u JIA často asymptomatická
- Na rozdíl od jiných synoviálních kloubů je mandibulární růstová chrupavka uložena pod tenkou vrstvou fibroartilaginozní vrstvou na povrchu kondylu
- Roste od prenatálního období až do doby těsně po pubertě
- Poškození v důsledku zánětu vede ke změnám růstu mandibuly

TMK u JIA

- JIA – nejčastější revmatické onemocnění v dětském věku s postižením synoviálních kloubů včetně TMK.
- TMK zajišťuje spojení mezi bází lebny a dolní čelistí
- Je to párový kloub, umožňující pohybovat ústy, přijímat potravu, žvýkat a mluvit



Morfologie obličeje, čelistí a skus může být výrazně ovlivněn



Doporučení

- Sledování cílených skupin pacientů
- Malý věk v počátku onemocnění
- Systémová forma , nebo polyartitida a pozitivita ANA
- Včasné vyšetření MRI
- Zvážit ortopantomografii a laterální cefalogram

Monitorování TMK

- **Systemová forma** – v prvním roce vyšetření TMK MRI ?
(ale nutnost anestezie)
Další kontroly sono , event OPG a LCP
- **Polyartikulární forma** – RTG orthopantomogram a lateral cephalogram
Kdy? Při změnách? Při zahájení léčby?V průběhu léčby?

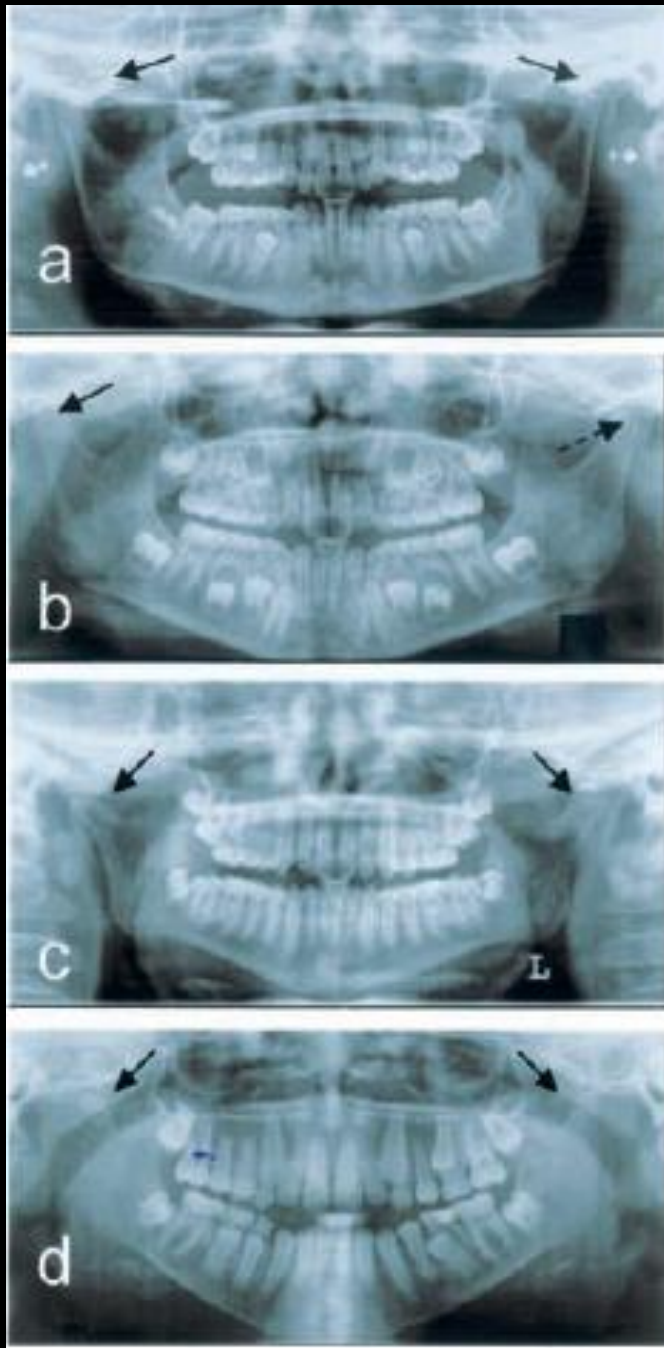
Rutině zařadit vyšetření u orthodontického vyšetření?

Jak často ? Jednou ročně v počátku onemocnění a pak lx za 3 roky?

Interval snad dle aktivity onemocnění.

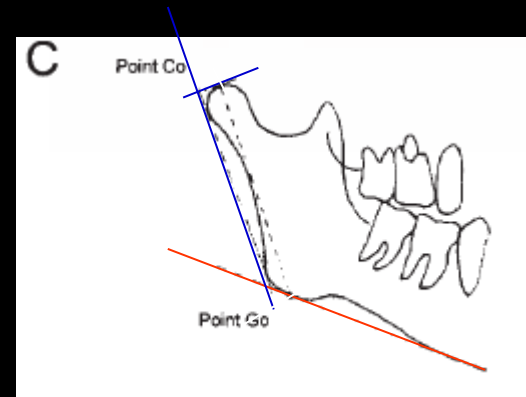
Zobrazovací metody

- **Sialoendoskopie.**
- je endoskopická metoda, která zobrazuje vnitřek vývodů slinných žláz s jejich patologickými stavy.
- **Scintigrafie slinných žláz.**
- **Biopsie** přítomnost klastrů zánětlivých buněk, což **může naznačovat Sjogrenův syndrom.**
- Magnetická rezonance



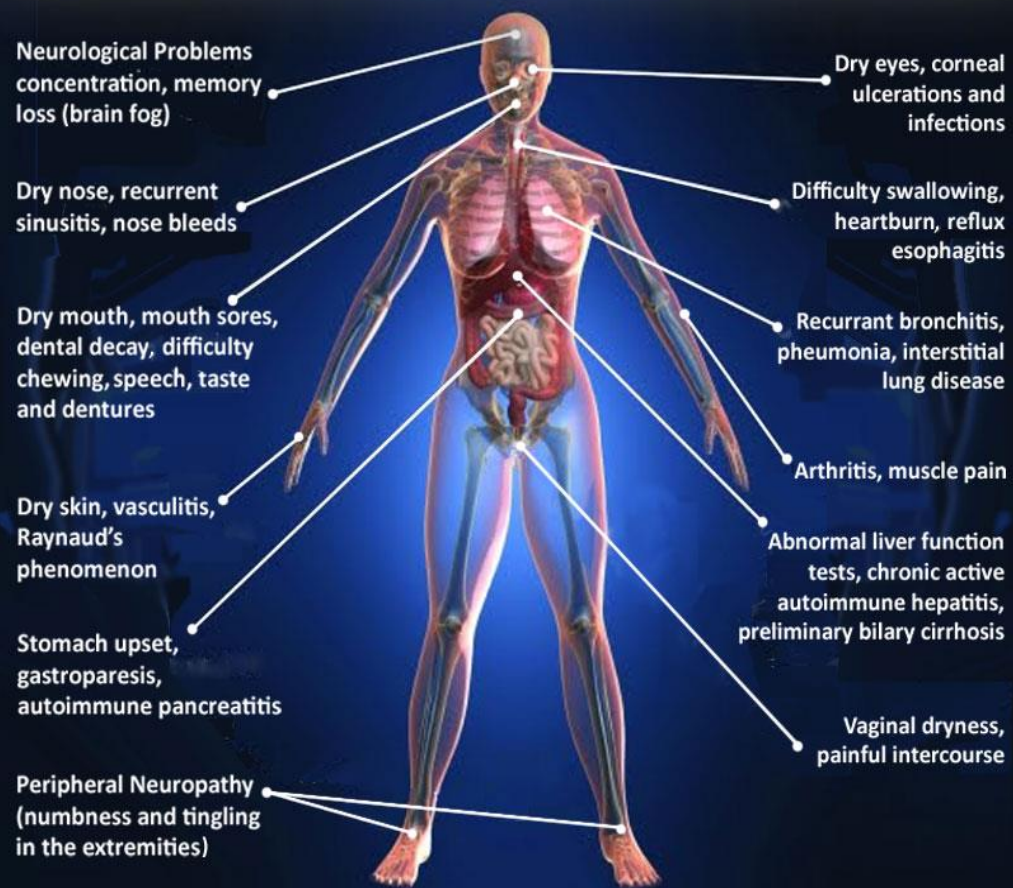
Rtg orthopantomogram

- a) normální nález
- b) oválná eroze vlevo
- c) oboustranné zúžení plošek
- d) oboustranné chybní hlaviček kondylů



Klinické projevy

Ways Sjögren's Syndrome may Affect the Body



- Orální
- Zduření gl. parotis
- Oční
- Jiné žlázy (respir., GIT, pankreas)
- Systémové projevy (horečka, únava)
- Artritida
- Kožní (Raynaud. fenomén, purpura)
- Plicní (intersticiální plicní postižení)
- Renální (TIN, GN)
- Neurologické
- Hematopoeza
- **LYMFOM**

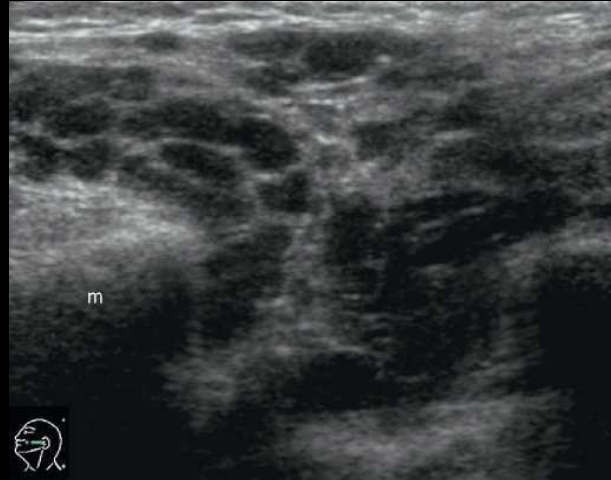
Zobrazovací a jiná vyšetření

- Scintigrafie gl.parotis: snížení ev. chybění vychytávání a exkrece RF

- Sialografie

- **SONO gl. parotis:**

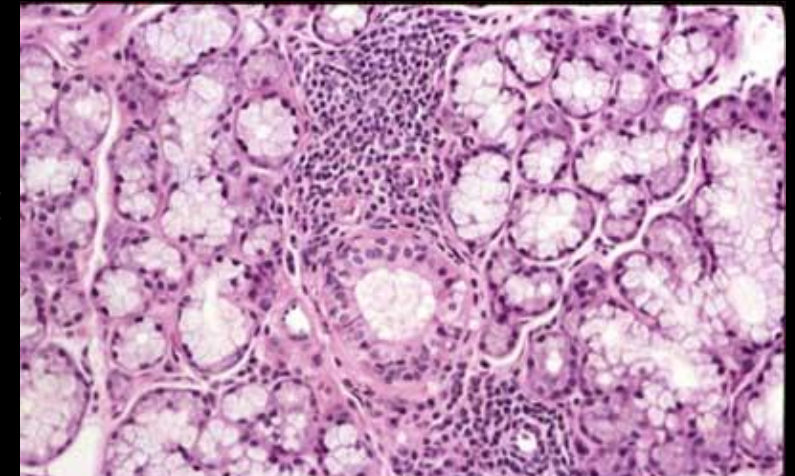
Nehomogenní echogenita,
hypoechogenní léze, kalcifikace



- **Biopsie malých slinných žláz ze spodního rtu:**

Periduktální lymfocytární infiltrace,
chronická sialadenitis

- **Oční vyšetření:** Schirmerův test

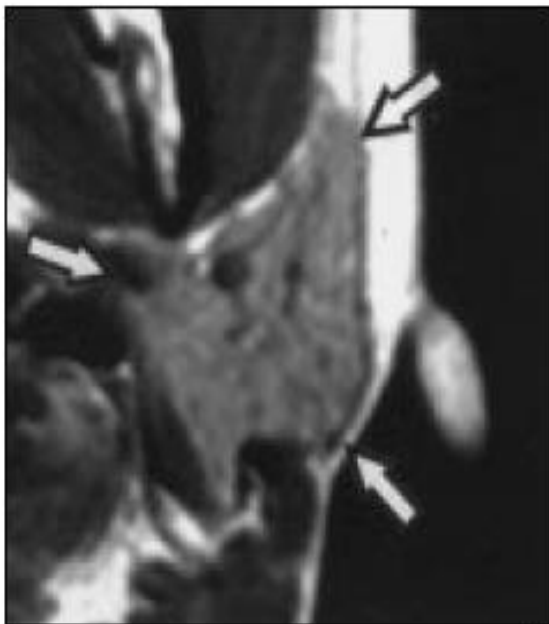


The slide shows a classic focal lymphocytic infiltration in a minor salivary gland section stained with hematoxylin and eosin. These findings are typical of Sjogren's syndrome.

Courtesy of NIH/NIDCR.



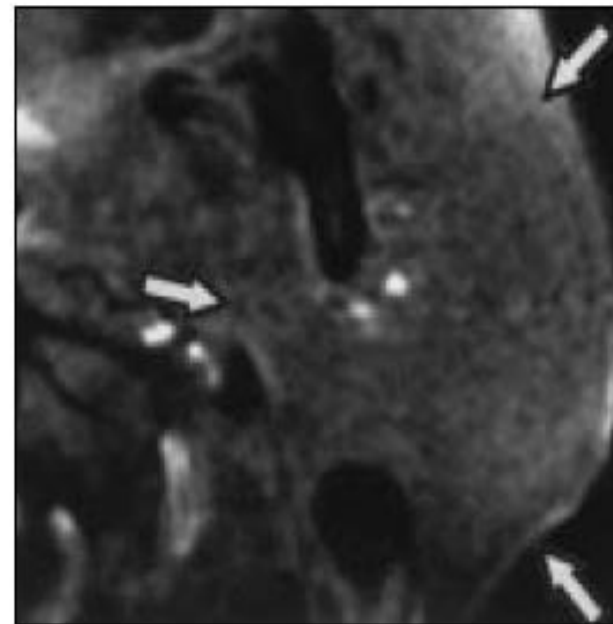
MR



A



B



C

A- D :normální nález
B-C : hyperlipidemie
E : Sjogrenův syndrom



D



E

MR Imaging of the Salivary Glands in Sicca Syndrome

A-sialectasie u Sjogrenova
syndromu
B-hyperlipidemie



A



B

Laboratorní vyšetření

- ↑ FW
- Hypergamaglobulinémie
- ANA
- RF
- Ro/SSA, La/SSB

Safety and Effects of the Rapid Maxillary Expander on Temporomandibular Joint in Subjects Affected by Juvenile Idiopathic Arthritis: A Retrospective Study

Andrea Abate ^{1,2}, Davide Cavagnetto ^{1,2}, Francesca Maria Emilia Rusconi ^{1,2}, Paolo Cressoni ^{1,2} and Luca Esposito ^{1,2}*