

Versorgung rheumakranker Kinder und Jugendlicher am Beispiel Garmisch-Partenkirchen



Dr. Hartmut Michels

Bei unzureichender Behandlung kann die Prognose rheumatischer Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter durch schwerwiegende Langzeitfolgen wie Gelenkfunktionseinschränkungen oder Organschäden getrübt sein. Frühzeitige Diagnosestellung und kompetente Frühbehandlung bleiben deshalb auch im DRG-Zeitalter ein Sine-qua-non.

Spektrum rheumatischer Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter

Das Spektrum rheumatischer Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter reicht von der Entzündung einzelner Gelenke bis hin zu lebensbedrohenden Systemerkrankungen mit Organbeteiligung, umfasst aber auch die zunehmend häufig beobachteten, nicht selten für Patient und Familie außerordentlich belastenden, nicht-entzündlichen, „weichteilrheumatischen“ Krankheitsbilder (Tabelle 1). Etliche dieser Erkrankungen treten streng altersbezogen auf und können bereits im Neugeborenen- und Säuglingsalter beginnen. Für die einzelnen Entwicklungsperioden werden charakteristische Besonderheiten (Tabelle 2) beobachtet (13, 14). Wesentliche Unterschiede zum Erwachsenenalter sind insbesondere darauf zurückzuführen, dass die oft langdauernden rheumatischen Erkrankungen das körperliche Wachstum und die psychosoziale Entwicklung nachhaltig beeinflussen können. Diagnostik und Behandlung rheumakrankter Kinder und Jugendlicher müssen diesen Besonderheiten Rechnung tragen.

Häufigkeit rheumatischer Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

Für die häufigste rheumatische Erkrankung im Kindes- und Jugendalter, die juvenile idiopathische Arthritis (JIA) – seit einigen Jahren häufig anstelle der bisherigen Bezeichnung juvenile chronische Arthritis verwendet – (19) wurden unterschiedliche Häufigkeiten berichtet. Die Inzidenz wird mit sechs bis 19 pro 100 000 Kinder pro Jahr berichtet

(11, 21), die Prävalenz mit 20 bis 64 Fällen pro 100 000 Kinder (1, 10). Die übrigen entzündlich-rheumatischen Erkrankungen machen in der Erfahrung der Rheumaklinik für Kinder und Jugendliche Garmisch-Partenkirchen etwa 10 % der Häufigkeit der JIA aus („Prävalenz“). Für die Inzidenz von Kollagenosen wurden in Finnland Zahlen zwischen 0,05 (juvenile systemische Sklerodermie) und 0,37 (juvener systemischer Lupus erythematos) pro 100 000 pro Jahr gefunden (17).

Prognose in Abhängigkeit von der Versorgung

Zu den Langzeitproblemen gehören krankheits- und behandlungsbedingte Schäden. Wichtigste Erkrankungsfolgen sind irreversible Funktionseinschränkungen von Seiten des Bewegungsapparates, Organfunktionsstörungen wie Nierenamyloidose bei JIA oder zere-

brale Vaskulitis bei systemischem Lupus erythematos, irreversible Visuseinschränkungen im Rahmen einer rheumatischen Iridozyklitis, Wachstumsstörungen sowie therapiebedingte Probleme wie das iatrogene Cushingsyndrom. Durch eine frühzeitig begonnene spezialisierte Behandlung können diese Folgeprobleme minimiert werden. Daten aus der Kerndokumentation für rheumakranke Kinder und Jugendliche zeigen die Notwendigkeit einer stationären Behandlung bei mehr als 50 % der Patienten. Dabei stellt sich heraus, dass eine frühzeitige spezialisierte Behandlung eine erhebliche Verbesserung des Outcome bewirkt (16).

Multidisziplinäre Behandlung

Ursächliche Therapien stehen nur ausnahmsweise, etwa in der Behandlung der Borrelien- ausgelösten Lyme-Arthritis, zur Verfügung.

Erkrankungsgruppe	Beispiele
Chronische idiopathische Arthritiden	JIA mit den Beginnformen systemische, oligo- bzw. polyarthritische (RF-positiv bzw. RF-negativ) und Entthesitis-assoziierte JIA sowie juvenile Psoriasisarthritis
Kollagenosen	Neonataler Lupus, JSLE, JDM, JMCTD, lokalisierte und systemische Sklerodermie
Systemische Vaskulitissyndrome	Kawasaki-Syndrom, Purpura rheumatica, Schönlein-Henoch, Streptokokkenvaskulitis, Wegener'sche Granulomatose, Behçet-Syndrom, Takayasu-Vaskulitis
Infektiöse/post-/parainfektiöse/reaktive Arthritiden	Septische Arthritis, rheumatisches Fieber, Lyme-Arthritis, HLA-B27-assoziierte reaktive Arthritiden
Lokalisierte und generalisierte Schmerzverstärkungssyndrome	Juveniles Fibromyalgiesyndrom, chronisches regionales Schmerzsyndrom („CRPS“), andere
Arthritiden/Arthropathien bei anderen entzündlichen und nichtentzündlichen Erkrankungen	Coxitis fugax, Osteolyse-Syndrome, hypertrophe Osteoarthropathie, Fremdkörpersynovialitis, Adoleszentenenchondrolyse, PPAC, CRMO, Hypermobilitätssyndrome, villonoduläre Synovialitis
Periodische Fiebersyndrome	FMF, TRAPS, Hyper-IgD-Syndrom, CINCA-Syndrom
Arthritiden/Arthropathien bei malignen und nichtmalignen Systemerkrankungen	Infantile Sarkoidose, Sichelzellanämie, Mukoviszidose, Diabetes mellitus Typ I, Leukämie, Neuroblastom
Arthritiden/Arthropathien bei malignen und nichtmalignen Tumoren	Knochen-, Knorpel-, Synovialtumore einschließlich Osteoidosteom
Arthritiden/Arthropathien bei Immundefizienz	Autoimmunerkrankungen bei selektivem IgA-Mangel, Agammaglobulinämie Typ Bruton

Abkürzungen: JIA – juvenile idiopathische Arthritis; JCA – juvenile chronische Arthritis; JRA – juvenile rheumatoide Arthritis (JIA, JCA, JRA unterschiedliche Bezeichnungen für dieselbe Erkrankung); JSLE – juveniler systemischer Lupus erythematos; JDM – juvenile Dermatomyositis; JMCTD – juvenile mixed connective tissue disease; CRPS – Chronic Regional Pain Syndrome; PPAC – Progressive Pseudorheumatic Arthropathy of Childhood; CRMO – Chronische Rekurrende Multifokale Osteomyelitis; FMF – familiäres Mittelmeerfieber; TRAPS – Tumornekrosefaktor-Rezeptor Assoziiertes Periodisches Syndrom; CINCA – Chronic Infantile Neurologic Cutaneous Arthritis

Tabelle 1: Spektrum der Erkrankungen mit Arthritis/Arthropathie im Kindes- und Jugendalter. Adaptiert nach (14, 18).

Säuglingsalter	Kleinkindalter	Schulalter	Jugendalter*
neonataler Lupus NOMID-Syndrom Hyper-IgD-Syndrom TRAPS Muckle-Wells-Syndrom hypertrophe familiäre Synovitis Agammaglobulinämie Typ Bruton Sichelzellanämie infantile Sarkoidose	Coxitis fugax systemische JIA JIA/Oligoarthritis I ANA-positive Uveitis Psoriasisarthritis** Rothman-Makai-Syndrom Mucha-Haberman-Vaskulitis Mukopolysaccharidosen FMF PPAC Osteolysesyndrome Zirkum. Sklerodermie Weber-Christian-Erkrankung Morbus Perthes	JIA/Oligoarthritis II JIA/RF-negative Polyarthritis CRMO Morbus Perthes Morbus Schletter Purpura Schönlein-Henoch Epiphyseolysis capitis femoris juvenile SLE juvenile MCTD juvenile Dermatomyositis juvenile systemische Sklerodermie Poststreptokokken-Arthritis rheumatisches Fieber	JIA/RF-positive Polyarthritis juvenile ankyl. Spondylitis juvenile Spondarthritis reaktive Arthritis Morbus Reiter Adoleszenten-chondrolyse Psoriasisarthritis SAPHO-Syndrom

* Definition: >Pubertät bis Abschluss des Knochenwachstums (Schluss der Epiphysenfugen) – **frühkindliche Form

Abkürzungen: CRMO – Chronische Rekurrende Multifokale Osteomyelitis; FMF – familiäres Mittelmeerfieber; JIA – juvenile idiopathische Arthritis; MCTD – Mixed Connective Tissue Disease; NOMID – Neonatal Onset Multisystem Inflammatory Disease; PPAC – Progressive Pseudorheumatic Arthropathy of Childhood; RF – IgM-Rheumafaktor; SAPHO – Synovialitis Akne Pustulosis Hyperostosis Osteitis; SLE – systemischer Lupus erythematosus; TRAPS – Tumor necrosis factor alpha Receptor Associated Periodic Syndrome.

Tabelle 2: Beispiele für Erkrankungen mit Arthritis/Arthropathie mit altersbezogenem Schwerpunkt für die Erstmanifestation.

Für eine effektive Prognoseverbesserung haben sich weltweit multidisziplinäre, teamorientierte Behandlungsansätze bewährt (2), etwa im Sinne des so genannten „Garmischer Modells“ (6, 7 – siehe unten).

Versorgung rheumakrankter Kinder und Jugendlicher in Bayern

Die Versorgung rheumakrankter Kinder und Jugendlicher erfolgt in Deutschland im Rahmen eines bewährten Mehrstufenmodells (10, 11, 17, 20, 21). Die erste Anlaufstelle für Kinder mit Verdacht auf eine rheumatische Erkrankung sind in aller Regel die niedergelassenen Kinderärzte, aber auch Orthopäden, internistische Rheumatologen oder Chirurgen. Niedergelassene Kinderärzte mit Schwerpunkt Kinderreumatologie gibt es in Deutschland bislang nur sehr vereinzelt, in Bayern lediglich eine Praxis in München. Dem Kinder-/Hausarzt kommt im Dialog mit den Kinder- und Jugendrheumatologen eine wichtige koordinierende Funktion zu (12). Bei akuten Problemen kann die regionale Kinderklinik mit herangezogen werden. Wie in der gesamten Bundesrepublik, so bieten auch in Bayern die größeren Kinderkliniken Rheumasprechstunden an, etwa in Aschaffenburg, Augsburg, Bad Mergentheim, Bamberg, Fürth, München, Nürnberg, Regensburg oder Würzburg. Frühzeitig erfolgt jedoch die spezialisierte Mitbetreuung in der Fachklinik für Kinder- und Jugendrheumatologie, je nach Akuität und Ausprägung der Erkrankung ambulant und/oder stationär. Diesbezüglich verfügt Bayern mit der Rheumaklinik für Kinder und Jugendliche Garmisch-Partenkirchen über die größte entsprechende Spezialklinik in Deutschland, auch

weltweit die derzeit größte entsprechende Einrichtung. Die Indikationen für eine stationäre Behandlung reichen von gezielter, spezialisierter Diagnostik bis hin zur Erstellung eines Therapieplanes, Hilfsmittelversorgung und Einleitung der erforderlichen Maßnahmen einschließlich der Anleitung der Eltern in der Verwendung der Hilfsmittel und bei der Durchführung gezielter krankengymnastischer Übungen. Mit dieser über Jahrzehnte gewachsenen Struktur verfügt Bayern über eine effektive Versorgung rheumakrankter Kinder und Jugendlicher. Durch die Zusammenarbeit des niedergelassenen Kinderarztes mit den regional angebotenen Rheumasprechstunden und der Spezialklinik Garmisch-Partenkirchen im Sinne eines Versorgungsnetzes wird heute meist eine frühzeitige Diagnosestellung möglich. Die frühzeitige Einschaltung der Spezialklinik garantiert dabei die rechtzeitige Einleitung der notwendigen multidisziplinären Behandlung.

Behandlungsziele

Wichtigste therapeutische Ziele sind insbesondere eine altersgemäße, möglichst normale körperliche und psychosoziale Entwicklung mit Vermeidung bleibender Schäden und eine gute soziale Integration. Bei frühzeitiger Diagnose und kompetenter Therapie können in der Regel gute, nicht selten ausgezeichnete Ergebnisse erreicht werden (5, 15). Zusätzliche Hoffnung geben die neuen Entwicklungen im Bereich der Pharmakotherapie, insbesondere die allerdings außerordentlich teuren „Biologicals“ wie Etanercept (8).

Lösung in Garmisch-Partenkirchen

In der 50-jährigen Geschichte der Rheumaklinik für Kinder und Jugendliche Garmisch-Partenkirchen wurde das so genannte „Garmischer Modell“ entwickelt, dessen Grundlage die konsequente multidisziplinäre Be-



Abbildung 1: Schematische Darstellung der bei rheumatischen Erkrankungen des Kindes- und Jugendalters erforderlichen multidisziplinären Behandlung.

handlung der Rheumapatienten ist (Abbildung 1). Nach der Diagnosestellung wird ein individueller Therapieplan erstellt und mit Patienten und Eltern besprochen. Die Eltern, meist die Mutter, werden zu Co-Therapeuten geschult. Im Kleinkind- bzw. Vorschulalter ist dies nur möglich durch die Mitaufnahme eines Elternteils, was heute die Regel darstellt bei nur wenigen familiär bedingten Ausnahmen. Die verschiedenen, sich ergänzenden Therapiensäulen sind vor allem der medizinisch-ärztliche Bereich mit der medikamentösen Einstellung und die spezifische Krankengymnastik mit Ergo- und physikalischer Therapie einschließlich der Hilfsmittelversorgung (6). Einen besonders wichtigen Teil der Versorgung rheumakrankter Kinder und Jugendlicher stellen zudem der sozialrechtliche und psychosoziale Bereich dar, in dem unter anderem die für die Patienten und deren Familien so wichtigen Fragen nach einem Behindertenausweis, nach staatlichen oder schulischen Hilfen individuell und eingehend behandelt werden. Die Klinikschule übernimmt den Schulunterricht während des stationären Aufenthalts und kümmert sich zudem um die vielen Fragen, die sich aus der rheumatischen Erkrankung für die Schulausbildung ergeben. Wichtig ist zudem das Angebot einer fachpsychologischen Unterstützung bei den häufigen, aus der Erkrankung resultierenden psychosozialen Problemen. Besonderes Gewicht für eine erfolgreiche

Krankheitsbewältigung kommt der Vernetzung der Familien mit den heimatnahen Selbsthilfegruppen der Deutschen Rheumaliga zu. Möglich wird dies durch die Kontaktstellen der Elternkreise, die in Garmisch-Partenkirchen und Bad Bramstedt angeboten werden. Die klinische Versorgung wird abgerundet durch spezielle Therapieangebote, von denen bestimmte Erkrankungsgruppen besonders profitieren, wie Reittherapie, Musiktherapie, Schmerzbewältigungsstrategien oder Tanztherapie. Der so genannte „Freizeitbereich“ hat keineswegs nur die Aufgabe, zeitliche Lücken zwischen Diagnostik und Therapiemaßnahmen zu überbrücken oder die Abende interessant zu gestalten. Hier wird einerseits ein Dialog zwischen den betroffenen Kindern und Jugendlichen möglich, andererseits werden Alltagssituationen sozusagen durchgespielt, beides ist für die Krankheitsbewältigung außerordentlich wichtig.

Probleme der verschiedenen Altersgruppen

Während im Säuglings- und Kleinkindalter die Eltern die Ansprechpartner sind, im Schulalter Kinder und Eltern, übernehmen die Jugendlichen zunehmend selbst Verantwortung bzw. werden dazu ermuntert. Die Unterschiede zwischen den Altersgruppen beziehen sich auf verschiedenste Bereiche. So müssen wir je nach Alter mit unterschied-

lichen, teils sehr altersspezifischen Erkrankungen rechnen (Tabelle 2). Darüber hinaus kann die gleiche Erkrankung in verschiedenen Alterstufen altersspezifische Besonderheiten aufweisen, etwa was Gelenkfehlstellungen oder was die Schmerzverarbeitung bzw. Schmerzäußerungen angeht (3, 13, 14). Im Schulalter interferieren die Auswirkungen der Erkrankung zunehmend mit den schulischen Erfordernissen sowie mit den sozialen Kontakten. Dies nimmt während der Pubertät und danach noch zu. Hinzukommen dann auch Probleme, die sich aus der sexuellen Entwicklung und im Rahmen von Berufswunsch und Berufsfindung, überhaupt aus der individuellen Zukunftsplanung ergeben. Da bei Jugendlichen zudem der Wechsel in die Erwachsenenrheumatologie bevorsteht, ist man weltweit während der letzten Jahre dabei, „Übergangsstrategien“ zu entwickeln.

Was brauchen Jugendliche?

Innerhalb der Kinder- und Jugendrheumatologie hat sich die Adoleszentenmedizin erheblich weiterentwickelt (9) und berücksichtigt neben den Besonderheiten der individuellen Erkrankungen die besonderen Bedürfnisse dieser Altersstufe, insbesondere Probleme der Sexualität (4), die Integration in Schule und Beruf sowie weitere psychosoziale Auswirkungen chronisch-rheumatischer Erkrankungen. Rheumakranke Jugendliche stehen bei persistierender Erkrankung vor dem Wechsel in die Erwachsenenrheumatologie. Eine adäquate ambulante und stationäre Behandlung von Jugendlichen ist nur unter Berücksichtigung dieser Gesichtspunkte möglich. In der Praxis heißt das für die Spezialklinik und konkret für die Rheumaklinik für Kinder und Jugendliche Garmisch-Partenkirchen, dass nicht nur ein besonders gestalteter Tagesablauf für Diagnostik und Therapie, sondern auch spezielle Unterbringungsformen und eine modifizierte Hausordnung (Rechte, Pflichten, Ausgehzeiten) ebenso erforderlich sind wie die rechtzeitige Einbeziehung von Erwachsenen-Rheumatologen in das Behandlungs- und Betreuungskonzept. Im Dialog mit den Ärzten, Therapeuten, Psychologen und Sozialpädagogen wird der jugendliche Patient auf den Wechsel in die Erwachsenenrheumatologie vorbereitet. Den Zeitpunkt des Überganges sollte der Patient selbst bestimmen dürfen. Wünschenswert wäre auch eine eigene Station für Jugendliche („Übergangsstation“).

In Garmisch-Partenkirchen werden die skizzierten Maßnahmen bislang im Rahmen einer Art „virtueller Station“ umgesetzt, das



So wie hier in der Krankengymnastik sind Vertrauen und Motivation in jeder Alterstufe Grundvoraussetzungen für eine erfolgreiche Therapie.



Für ältere rheumakranke Kinder und Jugendliche werden soziale Aspekte, gegenseitige Ermutigung und Zusammenhalt zunehmend wichtig und erleichtern den Umgang mit der Erkrankung.

heißt, die auf verschiedenen Stationen untergebrachten Jugendlichen treffen sich während des Tages im Rahmen der verschiedenen Therapien, bei den vom Sozialdienst organisierten Diskussionsrunden und Freizeitgestaltung oder bei der Patientenschulung. Zu „ihren“ Stationen in Garmisch-Partenkirchen entwickeln die Kinder im Laufe der Jahre bis zu ihrer Entwicklung zum Jugendlichen oft sehr enge Beziehungen. Das führte dazu, dass vor Jahren das Angebot einer eigenen Jugendlichen-Station seitens der Klinik zurückgenommen werden musste, da die Jugendlichen lieber auf „ihrer“ Station blieben. 2004 ist dennoch die Einrichtung einer eigenen Jugendlichenstation geplant.

Weitere Aufgaben der Spezialklinik

Damit das skizzierte Versorgungsnetzwerk möglichst optimal funktioniert, gehört es auch zu den Aufgaben einer Spezialklinik für Kinder- und Jugendrheumatologie, die beteiligten Ärzte und Therapeuten regelmäßig fortzubilden. Solche Fortbildungen werden in der Rheumaklinik für Kinder und Jugendli-

che Garmisch-Partenkirchen für Ärzte jährlich und für Krankengymnasten zweimal pro Jahr durchgeführt. Ähnliche, sich ergänzende Kurse und Fortbildungen werden darüber hinaus auch von anderen Kliniken, wie der Rheumaabteilung für Kinder und Jugendliche Sendenhorst oder der Kinderklinik Bremen, angeboten. Darüber hinaus vervollständigen interessierte Ärzte und Physiotherapeuten ihre Kenntnisse durch Hospitation an Einrichtungen wie der Garmischer Kinderrheumaklinik. Da der Deutsche Ärztetag 2003 eine eineinhalbjährige Zusatzweiterbildung zum Kinderrheumatologen für Pädiater beschlossen hat, werden hier zusätzliche Aufgaben auf die Rheumaklinik für Kinder und Jugendliche Garmisch-Partenkirchen zukommen.

Zusammenfassung und Schlussfolgerungen

Die Kinder- und Jugendrheumatologie hat während der vergangenen fünfzehn bis zwanzig Jahre bemerkenswerte Fortschritte gemacht. Die zuvor häufig ungünstige Prognose konnte erheblich verbessert werden. Jetzt

kommt es darauf an, dass dieser erreichte Standard auch unter den schwierigeren gesundheitspolitischen Rahmenbedingungen gehalten und weiterentwickelt werden kann. Die Folgekosten eines verschlechterten Managements dieser Erkrankungen wären ungleich höher, ganz abgesehen vom individuellen Schicksal der Betroffenen.

Das Literaturverzeichnis kann beim Verfasser angefordert oder im Internet unter www.blaek.de (Ärzteblatt/Literaturhinweise) abgerufen werden.

Autoren: Dr. Hartmut Michels, Diakon Soz. Päd. Bernhard Fauser, Dr. Renate Häfner, alle Rheumaklinik für Kinder und Jugendliche Garmisch-Partenkirchen

Kontaktadresse: Dr. Hartmut Michels, Rheumaklinik für Kinder und Jugendliche Garmisch-Partenkirchen, Gehfeldstraße 24, 82467 Garmisch-Partenkirchen, Telefon 08821 701117, Fax 08821 701201, E-Mail: michels.hartmut@rummelsberger.net Internet: www.rheuma-kinderklinik.de

ANZEIGE:

TOSHIBA Vorankündigung
WELTPREMIERE
Famio

Die völlig neue Dimension im Ultraschall!

Vergleichen Sie **TOSHIBA** im Parallel-Test mit Geräten anderer Weltmarktführer in aller Ruhe und ohne Hektik in unseren Ausstellungszentren*.

Feiern Sie mit uns Premiere!
"Dinner for two"
Gutschein
für jeden Besucher. Bitte anmelden, Termine nach Kundenwunsch.

*Wir sind immer für Sie da, auch abends und am Wochenende.
Sonotheken in Deggendorf, Dresden, Erlangen, Memmingen und Penzberg bei München (Zentrale)

SCHMITT-HAVERKAMP
Ein Unternehmen im SONORING DEUTSCHLAND

82377 Penzberg bei München
Ruhe am Bach 5
Tel. 0 88 56/92 77-0
Fax 0 88 56/92 77-77
www.schmitt-haverkamp.de