

Tab. 3. Pokračování

Rachitidy, poruchy metabolismu a endokrinopatie	<ul style="list-style-type: none"> ■ s převahou hypermobility ■ Ehlers-Danlosův syndrom typu I, II a III ■ benigní familiární kloubová hypermobilita ■ Marfanův syndrom ■ achondroplazie
Syndromy amplifikace bolesti, idiopatická bolest	<p>růstové bolesti</p> <p>lokalizovaný (reflexní sympatická dystrofie nebo algodystrofie nebo Sudeckova atrofie)</p> <p>generalizovaný (syndrom difúzní idiopatické bolesti, fibromyalgie)</p>

FMF – familiární středomořská horečka (Familial Mediterranean fever); HIDS – deficit mevalonát kinázy/syndrom hyperimmunoglobulinemie D (mevalonic aciduria/hyperimmunoglobulin D syndrome); TRAPS – periodický syndrom asociovaný s receptorem pro TNF (TNF receptor-associated periodic syndrome); CINCA – chronický infantilní neurologický, kožní a kloubový syndrom (Chronic infantile neurological cutaneous and articular syndrome); NOMID – Neonatal-onset multisystem inflammatory disease; CRMO – chronická rekurentní multifokální osteomyelitida; SAPHO – Synovitis, Acne, Pustulosis, Hyperostosis, Osteitis

formou je JIA se systémovým začátkem, která patří do diferenciální diagnostiky horečky neznámého původu (FUO, fever of unknown origin). Zde jsou typické systémové projevy: horečka trvající 14 dnů, lososový rash, hepatosplenomegalie, lymfadenopatie, serozitidy, artritida/artralgie, doprovázené elevací zánětlivých parametrů. Po vyloučení infekcí, malignit a dalších příčin je nutné okamžité zahájení systémové terapie (systémově podávané kortikoidy, biologická léčba) (1, 10–12). Děti s JIA patří jednoznačně do péče dětského revmatologa.

Ostatní systémová zánětlivá onemocnění

Z dalších systémových zánětlivých onemocnění v rámci diferenciální diagnózy kloubových potíží myslíme na **difúzní onemocnění pojivové tkáně** (systémový lupus erythematosus, juvenilní dermatomyozitida, smíšená nemoc pojiva, systémová sklerodermie, primární systémové vaskulitidy) (1, 13–14). V úvahu připadají i další vzácné nemoci, jako jsou **autoinflatorní syndromy**, juvenilní sarkoidóza a imunodeficitní stavy (tabulka 3) (1). Systémové choroby pojiva a autoinflatorní nemoci jsou diagnostikovány a léčeny dětským revmatologem.

Diagnostika a léčba v ambulanci PLDD

V ambulantní praxi PLDD je možno pomocí sérologických a kultivačních vyšetření diagnostikovat infekce jako příčiny artritidy a/nebo artralgii. Zatímco některé infekce (např. způsobené mykoplazmou, chlamydiemi, boreliemi) léčíme antibiotiky dle aktuálních doporučení odborných společností,

u jiných postačuje protizánětlivá terapie, např. ibuprofen v dávce 30–40 mg/kg/den rozdělené ve 3–4 dávkách, ev. analgetika podávaná lokálně. V případě nejasností, inaparentních, frustrních nebo atypických projevů infekcí je namístě konzultace infektologa.

V případě chronické artritidy neodpovídající na výše uvedenou léčbu jsou indikovány další diagnostické a léčebné postupy vedené dětským revmatologem. Dětský revmatolog poskytuje těmto nemocným péči ve spolupráci s PLDD, oftalmologem (nezbytný pravidelný skrínink uveitidy), nefrologem, hematologem, rehabilitačním lékařem, fyzioterapeutem, ortopedem, radiologem, ev. psychologem a dalšími specialisty.

Kazuistika 1

Šestiletá dívka onemocněla na konci zimy 2018 **artritidou zápěstí a nártů** a palpovatelnou purpurou končetin s afebrilním průběhem, těmto projevům předcházela lehká bronchitida. Anamnéza byla bez pozoruhodností. Při fyzikálním vyšetření na všeobecné ambulanci byla zjištěna obezita, rash končetin a artritida. Laboratorně byly přítomny známky zánětu (CRP 49 mg/l, leukocytóza $15,6 \times 10^9/l$, neutrofilie 74 %, trombocytémie $493 \times 10^9/l$) a mírná erytrocyturie. Zobrazovací metodami byla zjištěna hraniční splenomegalie a peribronchitida. Pro IgA vaskulitidu (dříve nazývanou Henoch-Schönleinova purpura) byla doporučena symptomatická léčba: nesteroidní antiflogistika (NSAID), rutin s vitamínem C a klidový režim.

Šestý den nemoci byla dívka pro nápadné bulózní kožní projevy dolních končetin přijata na dětskou kliniku. CRP bylo 14,32 mg/l, sedimentace 48/h, byla zjištěna neutrofilie

a hraničně vyšší AST 0,82 $\mu\text{kat/l}$, moč byla chemicky i mikroskopicky normální. Dermatolog indikoval topický betametazon a gentamicinový krém, sérologicky byla prokázána aktivní infekce *Chlamydia sp.*, a proto byla indikována léčba klaritromycinem. Bulózní rash a jeho hojení ukazuje obrázek 1. V průběhu hospitalizace se v oblasti zavedeného periferního žilního katétru ve věna cephalica rozvinuly klinické známky trombózy, která byla potvrzena sonograficky a byla zahájena antikoagulační léčba.

Desátý den se u dívky vyvinuly bolesti břicha a hemateméza. Moč byla normální, došlo k anemizaci, znovu byla přítomna trombocytémie. Po vyloučení intususcepce byla zahájena léčba prednisonem v dávce 1 mg/kg/den s postupným snižováním dávky, pokračovala antikoagulační léčba, paracetamol, omeprazol, kalium chloratum a calcium. V lokální terapii byla použita kombinace léčiv, kompletní přehled je dostupný u autorky. Klinický stav se pozvolna zlepšoval, po měsíci léčby byl lokální nález zhojen (Obr. 1).

Artritida u této dívky byla provázena závažným rashem a později se objevily gastrointestinální příznaky. IgA vaskulitidy se zřídka projevují hematemézou a bulózními projevy. Ve 30–50 % předchází IgA vaskulitidě respirační či gastrointestinální infekce: beta-hemolytické streptokoky, virové infekce (plané neštovice, zarděnky, spalničky, hepatitidy A a B), *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydie sp.*, *Bartonella henselae*, salmonela, *Helicobacter pylori*. Poslední uvedený patogen byl tuto zimní sezónu zjištěn na naší klinice u dětí s těžkým či protražovaným průběhem IgA vaskulitidy. Časná detekce a léčba infekce je zásadní.

Kazuistika 2

Sedmnáctiletá dívka léčená pro astma bronchiale byla na podzim 2021 vyšetřena v revmatologické ambulanci pro roční anamnézu **artralgii** spíše navečer a po námaze. Nově zmiňovala, že necítí teplo na horních končetinách. Osobní anamnéza byla bez pozoruhodností, v rodinné anamnéze byla autoimunitní onemocnění (celiakie a psoriáza). Dívka bydlí s matkou, rodiče jsou rozvedeni. Užívala alergologickou medikaci (rupatadin, flutikason-furoát a budesonid). Fyzikální nález u dívky byl fyziologický. V laboratoři byla zjištěna lehká leukopenie