

Teil I Grundlagen

- 1 Klinische Untersuchung und Scoring-Methoden — 3**
 - 1.1 Klinische Untersuchung — 3
 - 1.2 Scoring-Methoden — 17

- 2 Labor und Bildgebung — 27**
 - 2.1 Labor — 27
 - 2.2 Bildgebung — 37

- 3 Häufige Beschwerden – Wege zur Diagnose — 45**
 - 3.1 Fieber — 45
 - 3.2 Gelenkschmerzen/Arthralgien — 45
 - 3.3 Knochenschmerzen — 46
 - 3.4 Gelenkschwellung — 47
 - 3.5 Gelenkkontrakturen — 48
 - 3.6 Kniegelenkschmerzen — 49
 - 3.7 Hüftgelenkschmerzen — 49
 - 3.8 Hauterscheinungen — 53
 - 3.9 Neurologie — 54
 - 3.10 Allgemeine Gelenkhypermobilität — 54

- 4 Kind mit Rückenschmerzen — 57**
 - 4.1 Einleitung — 57
 - 4.2 Spondylitis (vertebrale Osteomyelitis) — 58
 - 4.3 Spondylodiszitis — 58
 - 4.4 Chronisch-rekurrierende multifokale Osteomyelitis/nicht-bakterielle Osteitis — 60
 - 4.5 Spondylarthritis (chronisch-entzündlich rheumatisch) — 60
 - 4.6 Morbus Scheuermann — 60
 - 4.7 Skoliose — 61
 - 4.8 Osteoporose und Osteopenie — 62
 - 4.9 Rachitis/Vitamin D-Mangel — 64
 - 4.10 Spina bifida — 65
 - 4.11 Spondylyolyse und Spondylolisthesis — 65
 - 4.12 Spondyloepiphysäre Dysplasie — 66

- 4.13 Spondyloepimetaphysäre Dysplasie — 67
- 4.14 Pseudorheumatoide Dysplasie — 68

- 5 Impfungen — 71**
 - 5.1 Einleitung — 71
 - 5.2 Impfplanung bei Diagnose einer entzündlich-rheumatischen Erkrankung — 71
 - 5.3 Praktisches Vorgehen bei Impfungen immunsupprimierter Kinder — 74
 - 5.4 Maßnahmen der spezifischen Prophylaxe übertragbarer Krankheiten — 83

- 6 Medikamentöse Therapie — 89**
 - 6.1 Einleitung — 89
 - 6.2 Kortikosteroidtherapie — 89
 - 6.3 Nicht-Steroidale Antirheumatika (NSAR) — 93
 - 6.4 Konventionelle Basistherapeutika (Disease Modifying Antirheumatic Drugs, DMARDs) und Immunsuppressiva — 96
 - 6.5 Biologika — 102
 - 6.6 „Targeted synthetic small molecules“ — 116
 - 6.7 Autologe Stammzelltransplantation — 121
 - 6.8 Schmerztherapie — 121

- 7 Nichtmedikamentöse Therapien — 125**
 - 7.1 Physiotherapie in der Kinder- und Jugendrheumatologie — 125
 - 7.2 Physikalische Therapie in der Kinder- und Jugendrheumatologie — 137
 - 7.3 Ergotherapie — 146

Teil II Klinische Kapitel

- 8 Juvenile idiopathische Arthritis (JIA) — 163**
 - 8.1 Hintergrund/Definition — 163
 - 8.2 Epidemiologie — 165
 - 8.3 Pathogenese/Ätiologie — 165
 - 8.4 Klinik/Symptome — 166
 - 8.5 Systemische Arthritis (Morbus Still) — 167
 - 8.6 Rheumafaktor-negative Polyarthritits — 174
 - 8.7 Rheumafaktor-positive Polyarthritits — 178
 - 8.8 Persistierende und erweiterte Oligoarthritits — 181
 - 8.9 Enthesitis-assoziierte Arthritis / juvenile Spondylarthritits — 184
 - 8.10 Psoriasisarthritits — 194

- 8.11 Unklassifizierte Arthritis — 198
- 8.12 Komplikationen — 199

- 9 Juvenile idiopathische Arthritis assoziierte Uveitis — 203**
 - 9.1 Hintergrund/Definitionen — 203
 - 9.2 Epidemiologie — 203
 - 9.3 Pathogenese/Ätiologie — 204
 - 9.4 Diagnostik — 204
 - 9.5 Differentialdiagnose — 205
 - 9.6 Therapie und Überwachung — 205
 - 9.7 Prognose — 211

- 10 Makrophagenaktivierungssyndrom (MAS) — 215**
 - 10.1 Hintergrund/Definition — 215
 - 10.2 Epidemiologie — 216
 - 10.3 Pathogenese/Ätiologie — 216
 - 10.4 Klinik/Symptome — 216
 - 10.5 Diagnostik (Labor, Bildgebung) — 217
 - 10.6 Therapie — 218
 - 10.7 Prognose — 219

- 11 Infektionen und Bewegungsapparat — 221**
 - 11.1 Lyme-Arthritis — 221
 - 11.2 Septische Arthritis — 226
 - 11.3 Reaktive Arthritis — 231
 - 11.4 Akutes Rheumatisches Fieber und Poststreptokokken-reaktive Arthritis — 234

- 12 Vaskulitiden — 245**
 - 12.1 Kawasaki Syndrom — 245
 - 12.2 IgA-Vaskulitis (früher: Purpura Schönlein-Henoch) — 251
 - 12.3 Takayasu Arteriitis — 259
 - 12.4 Polyarteriitis nodosa — 264
 - 12.5 ANCA-assoziierte Vaskulitiden — 269

- 13 Kollagenosen (systemische Autoimmunerkrankungen) — 283**
 - 13.1 Systemischer Lupus erythematodes — 283
 - 13.2 Antiphospholipidantikörpersyndrom (APS) — 302
 - 13.3 Juvenile Dermatomyositis — 308
 - 13.4 „Mixed connective tissue disease“ (MCTD, Sharp-Syndrom) — 319
 - 13.5 Sjögren-Syndrom (SS) — 324
 - 13.6 IgG4-assoziierte Autoimmunerkrankung — 329

- 14 Juvenile systemische und lokalisierte Sklerodermie — 339**
 - 14.1 Einleitung — 339
 - 14.2 Juvenile lokalisierte Sklerodermie — 339
 - 14.3 Juvenile Systemische Sklerose — 345

- 15 Autoinflammatorische Syndrome — 353**
 - 15.1 Einleitung — 353
 - 15.2 Familiäres Mittelmeerfieber (FMF) — 360
 - 15.3 Cryopyrin-assoziierte periodische Syndrome — 362
 - 15.4 Mevalonatkinase-Mangel (Hyperimmunglobulinämie D mit periodischem Fieber (HIDS) und Mevalonazidurie) — 365
 - 15.5 Tumor-Nekrose-Faktor Rezeptor assoziiertes periodisches Syndrom (TRAPS) — 366
 - 15.6 Defizienz des Interleukin-1-Rezeptor-Antagonisten (DIRA) — 367
 - 15.7 Defizienz des IL-36 Rezeptorantagonisten (DITRA) — 367
 - 15.8 Keratinozyten-spezifische CARD14-Hyperaktivität (CAMPS) — 368
 - 15.9 Chronische atypische neutrophile Dermatose mit Lipodystrophie und erhöhter Temperatur (CANDLE) — 368
 - 15.10 Early-Onset Immune-Dysregulatory Syndrome of Neutrophilic Panniculitis, Interstitial Lung Disease and Cytopenias (SHAMD9L) — 370
 - 15.11 STING-associated vasculopathy with onset in infancy (SAVI) — 370
 - 15.12 Spondyloenchondrodysplasia with immune dysregulation (SPENCDI) — 371
 - 15.13 Aicardi-Goutières-Syndrom 1–9 — 372
 - 15.14 Phospholipase-C γ 2-Associated Antibody Deficiency and Immune Dysregulation (PLAID) bzw. familial cold-induced autoinflammatory Syndrome-3 (FCAS-3) — 373
 - 15.15 NLR4-assoziiertes Makrophagenaktivierungssyndrom — 374
 - 15.16 Haploinsuffizienz A20 (HA20), familiäres Behcet-like Autoinflammatorisches Syndrom (AISBL) — 374
 - 15.17 Autoinflammation panniculitis dermatosis syndrome (AIPDS)-Otulinopathie — 375
 - 15.18 Pyogene Arthritis, Pyoderma gangraenosum, Akne Syndrom (PAPA) — 376
 - 15.19 Blau-Syndrom/frühkindliche Sarkoidose — 376
 - 15.20 COPA-Syndrom — 377
 - 15.21 Majeed-Syndrom — 378
 - 15.22 Pigmentary hypertrichosis and non-autoimmune insulin-dependent diabetes mellitus (PHID) — 378

- 15.23 infantile Polyarteriitis nodosa/Defizienz der Adenosine Deaminase 2 (DADA2) — 378
- 15.24 Nicht-hereditäre autoinflammatorische Syndrome — 380

- 16 Nicht-bakterielle Osteomyelitis/Osteitis und verwandte Krankheitsbilder — 385**
 - 16.1 Nicht-bakterielle Osteomyelitis/Osteitis — 385
 - 16.2 Monogenetische autoinflammatorische Knochenerkrankungen — 391

- 17 Chronische Schmerzsyndrome — 395**
 - 17.1 Einleitung — 395
 - 17.2 Regionales Schmerzsyndrom (chronic regional pain syndrome – CRPS) — 395
 - 17.3 Generalisiertes Schmerzsyndrom (chronic widespread pain – CWP)/sog. juveniles Fibromyalgie Syndrom) — 399
 - 17.4 Therapie des CRPS und des CWP — 401
 - 17.5 Prognose — 403

- 18 Seltene Erkrankungen — 405**
 - 18.1 Sarkoidose — 405
 - 18.2 Juveniler Morbus Behcet — 408
 - 18.3 Eosinophile Fasziitis (Shulman-Syndrom) — 413
 - 18.4 Pigmentierte villonoduläre Synovitis — 416
 - 18.5 Rezidivierende Polychondritis — 418
 - 18.6 Hämophile Arthropathie — 421
 - 18.7 Erythromelalgie — 425
 - 18.8 Morbus Fabry — 428
 - 18.9 Morbus Farber — 430
 - 18.10 Pachydermatosis/Pachydermodaktylie — 431

- 19 Rheumatische Beschwerden bei Stoffwechselstörungen — 437**
 - 19.1 Bindegewebsschwäche — 437
 - 19.2 Knochenstoffwechselerkrankungen — 444
 - 19.3 Zystische Fibrose/Mukoviszidose — 454

- 20 Onkologische Differentialdiagnosen rheumatischer Erkrankungen — 459**
 - 20.1 Einleitung — 459
 - 20.2 Akute lymphoblastische Leukämie — 460
 - 20.3 Maligne Knochentumore — 463
 - 20.4 Fazit — 471

XII — Inhaltsverzeichnis

**21 Leitlinien und Empfehlungen in der Kinderrheumatologie
(national, international) — 473**

21.1 Nationale Leitlinien und Empfehlungen — 473

21.2 Internationale Empfehlungen — 477

Stichwortverzeichnis — 483