

Submitted: 15.02.2016
Accepted: 16.03.2016

Imaging of juvenile idiopathic arthritis. Part I: Clinical classifications and radiographs

Diagnostyka obrazowa młodzieńczego idiopatycznego zapalenia stawów. Część I: Klasyfikacje kliniczne i radiogramy

Iwona Sudoł-Szopińska^{1,2}, Genowefa Matuszewska¹, Piotr Gietka³,
Mateusz Płaza¹, Marta Walentowska-Janowicz¹

¹ Department of Radiology, National Institute of Geriatrics, Rheumatology and Rehabilitation, Warsaw, Poland

² Department of Medical Imaging, Second Faculty of Medicine, Medical University of Warsaw, Warsaw, Poland

³ Paediatric Clinic, National Institute of Geriatrics, Rheumatology and Rehabilitation, Warsaw, Poland

Correspondence: Prof. Iwona Sudoł-Szopińska, MD, PhD, Department of Radiology, National Institute of Geriatrics, Rheumatology and Rehabilitation, Warsaw, Spartańska 1, 02-637 Warsaw, Poland, tel./fax: +48 22 844 42 41, e-mail: sudolszopinska@gmail.com

DOI: 10.15557/JoU.2016.0023

Key words

juvenile idiopathic
arthritis,
juvenile
spondyloarthropathies,
classifications,
radiography,
medical imaging

Abstract

Juvenile idiopathic arthritis is the most common autoimmune systemic disease of the connective tissue affecting individuals at the developmental age. Radiography is the primary modality employed in the diagnostic imaging in order to identify changes typical of this disease entity and rule out other bone-related pathologies, such as neoplasms, posttraumatic changes, developmental defects and other forms of arthritis. The standard procedure involves the performance of comparative joint radiographs in two planes. Radiographic changes in juvenile idiopathic arthritis are detected in later stages of the disease. Bone structures are assessed in the first place. Radiographs can also indirectly indicate the presence of soft tissue inflammation (i.e. in joint cavities, sheaths and bursae) based on swelling and increased density of the soft tissue as well as dislocation of fat folds. Signs of articular cartilage defects are also seen in radiographs indirectly – based on joint space width changes. The first part of the publication presents the classification of juvenile idiopathic arthritis and discusses its radiographic images. The authors list the affected joints as well as explain the spectrum and specificity of radiographic signs resulting from inflammatory changes overlapping with those caused by the maturation of the skeletal system. Moreover, certain dilemmas associated with the monitoring of the disease are reviewed. The second part of the publication will explain issues associated with ultrasonography and magnetic resonance imaging, which are more and more commonly applied in juvenile idiopathic arthritis for early detection of pathological features as well as the disease complications.

Słowa kluczowe

młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów, młodzieńcze spondyloartropatie, klasyfikacje, radiografia, diagnostyka obrazowa

Streszczenie

Młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów to najczęstsza przewlekła choroba układowa tkanki łącznej wieku rozwojowego o podłożu immunologicznym. Badanie radiograficzne jest pierwszą metodą, od której rozpoczyna się diagnostykę obrazową w celu rozpoznania zmian chorobowych typowych dla tej jednostki, jak również wykluczenia innych patologii kostnych, tj. nowotworu, zmian pourazowych, wad rozwojowych, innych zapaleń stawów. Standardowo wykonywane są zdjęcia porównawcze stawów w dwóch projekcjach. Zmiany na radiogramach w przebiegu młodzieńczego idiopatycznego zapalenia stawów są obserwowane w późniejszym okresie choroby. Ocenie podlegają przede wszystkim struktury kostne. Pośrednio zdjęcie radiograficzne wskazuje na obecność zmian zapalnych także w tkankach miękkich (tj. w jamach stawów, pochewkach i kaletkach) na podstawie poszerzenia i zwiększonego wysycenia cienia tkanek miękkich i przemieszczenia fałdów tłuszczowych. W sposób pośredni – na podstawie zmiany szerokości szpary stawowej – na radiogramach są stwierdzane cechy uszkodzenia chrząstki stawowej. W pierwszej części publikacji omówiono klasyfikację młodzieńczego idiopatycznego zapalenia stawów oraz przedstawiono obraz radiograficzny tej jednostki chorobowej, wskazując na rodzaj zajętych stawów, spektrum oraz specyfikę zmian radiograficznych wynikającą z nakładania się zmian zapalnych na zmiany spowodowane dojrzewaniem układu kostnego. Przedstawiono dylematy związane z monitorowaniem choroby. W drugiej części pracy zostaną omówione badanie ultrasonograficzne i rezonans magnetyczny, które u dzieci i młodzieży są wykonywane coraz częściej w celu wczesnego rozpoznania zmian chorobowych oraz powikłań młodzieńczego idiopatycznego zapalenia stawów.

Introduction

Juvenile idiopathic arthritis (JIA) is the most common autoimmune chronic systemic disease of the connective tissue affecting individuals at the developmental age^(1,2). The term *juvenile idiopathic arthritis* (JIA) was introduced by the ILAR (International League of Associations for Rheumatology) to replace two other terms: *juvenile rheumatoid arthritis* (JRA) and *juvenile chronic arthritis* (JCA).

The course of JIA varies and is difficult to predict. In some patients, arthritis can be moderate, in others long-term remission is sustained and in the remaining cases, the disease is active despite treatment leading to progressive joint destruction and physical disability in 10% of children. Severe disability within the skeletal system concerns 2–5% of children^(2–5). Approximately 31–55% of JIA patients enter adulthood with an active disease⁽⁶⁾.

About 55–75% of patients with JIA present with monoarticular or pauciarticular arthritis. The most commonly affected joints include the knees (frequently monoarticular onset) followed by hands and wrists, hip, ankle and tarsal joints, more rarely tarsometatarsal joints, cervical spine or temporomandibular joints^(7–9). The involvement of the wrist, ankle, hip or cervical spine is associated with more severe JIA, worse functionality and a worse response to treatment⁽⁹⁾. Hip joint involvement, which is the main cause of disability, is observed in approximately 35% of patients⁽¹⁰⁾. Total hip replacement is conducted in 26–44% of children within the first 10 years from the onset⁽³⁾. Patients with polyarthritis are at the greatest risk of disease progression and joint destruction.

Wprowadzenie

Młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów (MIZS; *juvenile idiopathic arthritis*, JIA) jest najczęstszą przewlekłą chorobą układową tkanki łącznej wieku rozwojowego o podłożu immunologicznym^(1,2). Nazwa *juvenile idiopathic arthritis* została wprowadzona przez ILAR (International League of Associations for Rheumatology) w miejsce dwóch innych: młodzieńczego reumatoidalnego zapalenia stawów (*juvenile rheumatoid arthritis*, JRA) i młodzieńczego przewlekłego zapalenia stawów (*juvenile chronic arthritis*, JCA).

Przebieg MIZS jest zróżnicowany i trudny do przewidzenia. U wielu pacjentów zapalenie stawów może mieć niewielkie nasilenie, u innych osiąga się długoletnie remisje, u pozostałych zaś choroba mimo leczenia wykazuje stałą aktywność i u około 10% dzieci prowadzi do postępującej destrukcji stawu oraz fizycznej niepełnosprawności. Ciężkie kalectwo w obrębie narządu ruchu dotyczy 2–5% dzieci^(2–5). Około 31–55% pacjentów z MIZS wejdzie w dorosłe życie z cechami choroby aktywnej⁽⁶⁾.

Około 55–75% przypadków MIZS stanowią zapalenia jedno- albo kilkustawowe (*monoarticular* albo *pauciarticular*). Najczęściej zajęte są stawy kolanowe (często jednostawowy początek), następnie nadgarstkowe i rąk, biodrowe, skokowe i stępu, rzadziej stawy stępowo-śródstopne, kręgosłup szyjny, stawy skroniowo-żuchwowe^(7–9). Zajęcie nadgarstka, stawu skokowego, biodrowego lub szyjnego odcinka kręgosłupa wiąże się z cięższym przebiegiem MIZS, gorszym efektem czynnościowym, mniejszym prawdopodobieństwem odpowiedzi na leczenie⁽⁹⁾. Staw biodrowy ulega zapaleniu u około 35% pacjentów i jest główną przyczyną niepełnosprawności ruchowej⁽¹⁰⁾. Całkowitą endoprotezoplastykę tego stawu wykonuje się u 26–44% dzieci już w pierwszych 10 latach trwania choroby⁽³⁾. Najbardziej narażeni na progresję i destrukcję są chorzy z zapaleniem wielostawowym (*polyarthritis*).

Epidemiology

JIA can develop at any age in childhood. Data on its incidence are probably underestimated. Nonetheless, they indicate that the incidence of JIA in European children younger than 16 years of age is approximately 3–15 per 100000⁽¹⁾.

Etiopathogenesis

The etiopathogenesis of the disease is unknown. Genetic predisposition and environmental factors have a significant impact on its development. The genetic predisposition can be associated with sex, class 1 and 2 HLA alleles, cytokine-coding genes, adhesion molecules or signal-transmitting proteins. Environmental factors include: bacterial and viral infections as well as physical and even mental trauma, which can lead to the breaking of the immune tolerance and development of the disease in predisposed children^(1,11).

Definition and clinical picture

According to the ILAR, JIA is arthritis with the onset before the age of 16 and lasting for at least 6 weeks. Since its etiopathogenesis is unknown, the diagnosis is established on the basis of the clinical picture and once other diseases, of so-called exclusion list, are ruled out (such as infectious, reactive, allergic, toxic arthritis, arthritis accompanying other connective tissue conditions and arthropathies in the course of neoplastic, hematologic or autoimmune diseases)^(1,7,12,13).

Despite the fact that JIA meets the aforementioned criteria, it still remains a heterogeneous group of arthritis which has been divided into several subtypes based on prevailing clinical signs in the first 6 months from the onset and laboratory findings^(1,12,13). These subtypes are:

- 1) systemic-onset juvenile idiopathic arthritis;
- 2) pauciarticular or oligoarticular juvenile idiopathic arthritis (oligoarthritis), including persistent or extended arthritis;
- 3) polyarticular rheumatoid factor-positive juvenile idiopathic arthritis;
- 4) polyarticular rheumatoid factor-negative juvenile idiopathic arthritis;
- 5) psoriatic juvenile idiopathic arthritis;
- 6) enthesitis-related arthritis;
- 7) other types of arthritis (so-called undifferentiated forms) in which:
 - the clinical picture of the disease does not meet the criteria for any of the aforementioned type, or
 - the clinical picture combines two or more JIA types.

Below, the individual subtypes of JIA are characterized:

1. **Systemic JIA** is found in 4–20% of children with JIA^(1,5). This form develops equally frequently in boys and girls and can occur at any age. The diagnosis is established based on

Epidemiologia

MIZS może się rozpocząć u dziecka w każdym wieku. Dane dotyczące zachorowalności są prawdopodobnie niedoszacowane, niemniej wskazują, że w krajach europejskich częstość występowania MIZS wynosi około 3–15 na 100 tys. dzieci poniżej 16. roku życia⁽¹⁾.

Etiopatogeneza

Etiopatogeneza choroby nie jest znana. Na jej wystąpienie istotny wpływ mają predyspozycje genetyczne i czynniki środowiskowe. Uwarunkowanie genetyczne może być związane z płcią, allelami HLA klasy I i II, genami kodującymi cytokiny, cząsteczkami adhezyjnymi lub białkami przekazującymi sygnały. Wśród czynników środowiskowych wymienia się infekcje bakteryjne i wirusowe, urazy fizyczne, a nawet psychiczne, które u dzieci predysponowanych genetycznie mogą doprowadzić do przełamania tolerancji immunologicznej i rozwoju choroby^(1,11).

Definicja i obraz kliniczny

Według kryteriów ILAR, MIZS jest zapaleniem stawów rozpoczynającym się przed 16. rokiem życia i trwającym co najmniej 6 tygodni. Z powodu nieznanego etiopatogenezy rozpoznanie ustala się na podstawie obrazu klinicznego i po wykluczeniu wielu chorób z tzw. listy wykluczeń (m.in. zapalenie stawów infekcyjne, reaktywne, alergiczne, toksyczne, w przebiegu innych chorób tkanki łącznej, schorzeń nowotworowych, immunologicznych, chorób krwi)^(1,7,12,13).

Mimo spełnienia powyższej definicji MIZS pozostaje heterogenną grupą zapaleń, które podzielono na kilka typów, w zależności od dominujących objawów klinicznych w pierwszych 6 miesiącach choroby oraz wyników badań laboratoryjnych^(1,12,13), tj.:

- 1) zapalenie stawów o początku uogólnionym (układowym);
- 2) zapalenie z zajęciem niewielu stawów (zapalenie o początku nielicznostawowym), w tym przetrwałe albo rozszerzające się;
- 3) zapalenie wielostawowe z obecnością czynnika reumatoidalnego;
- 4) zapalenie wielostawowe bez obecności czynnika reumatoidalnego;
- 5) łuszczycowe zapalenie stawów;
- 6) zapalenie stawów towarzyszące zapaleniu przyczepów ścięgien;
- 7) inne zapalenia stawów (tzw. zapalenia niezróżnicowane), w których:
 - obraz kliniczny choroby nie spełnia kryteriów żadnej z wyżej wymienionych postaci albo
 - łączy objawy dwóch lub więcej postaci MIZS.

Poniżej przedstawiono charakterystykę poszczególnych postaci MIZS:

signs of arthritis in at least one joint with concomitant or preceding fever lasting at least 2 weeks as well as the presence of at least one of the following symptoms: evanescent and erythematous rash, generalized lymphadenopathy, hepato- or splenomegaly or serositis⁽¹⁾. The most common complications of this form of JIA are amyloidosis and life-threatening macrophage activation syndrome (in approximately 5–10% of cases)^(1,5,14).

2. Oligoarthritis involves ≤ 4 joints within the first 6 months from the onset. It is found in 27–60% of children with JIA^(1,5). The knee is usually affected first followed by the ankle joint. In this case, arthritis is asymmetrical. It is characterized by early onset (< 6 years of age) and occurs mainly in girls. Most patients present with positive antinuclear antibodies (ANA) (70%). Approximately 15–20% of children with this form of JIA develop uveitis (it is 6 times more common in girls), which can lead to severe vision impairment, including blindness.

3. Polyarticular RH-positive JIA (so-called seropositive JIA) accounts for only 2–7% of JIA⁽¹²⁾. Clinical signs and immune disorders presented by patients with this form of JIA resemble rheumatoid arthritis in adults. It is characterized by arthritis in ≥ 5 joints during the first 6 months of the disease and positive IgM rheumatoid factor (RF) in the serum. This form is usually observed in girls⁽¹⁾. The clinical picture includes symmetrical polyarthritis in small joints of the hands and feet. Large joints, such as the knee, hip or glenohumeral, can also become affected at the beginning of the disease (approximately $\frac{1}{3}$ of patients), but such a situation usually accompanies arthritis in small joints^(1,15). Rheumatoid nodules are present in approximately $\frac{1}{3}$ of patients⁽¹⁾. This form of JIA most frequently leads to joint damage. Erosions are detected in radiographs in nearly all children during the first 5 years from the onset. They are usually observed to occur in the carpal, metacarpophalangeal (MCP), metatarsal and interphalangeal joints. Biological therapy delays this process considerably. Severe extra-articular complications of this form of JIA are rare. They include aortic insufficiency⁽¹⁾ and interstitial changes within the lungs. Acute or chronic uveitis develops sporadically.

4. Polyarticular RH-negative JIA affects older children. It is characterized by arthritis in small and large joints. The inflammatory process involves ≤ 5 joints within the first 6 months from the onset with negative IgM rheumatoid factor. This form is diagnosed in 11–28% of children with JIA⁽¹⁾. There are two incidence peaks: between the age of 2 and 4 and between the age of 6–12. Girls develop this form twice as frequently as boys. Apart from usually symmetrical arthritis in large joints and small joints of the hands and feet, general symptoms, such as: morning stiffness, slightly raised temperature, weakness or weight loss, are observed as well. Inflammatory changes in the eye are found in merely 5% of patients.

5. Psoriatic arthritis (PsA) mainly affects small joints of the hands and feet. It is characterized by accompanying recurrent acute uveitis in 20% of children⁽¹³⁾. It accounts for 2–11%⁽¹⁾ or, according to a different report, 5–7% of JIA. The

1. Zapalenie stawów o początku uogólnionym (układowe MIZS – *systemic JIA*) dotyczy 4–20% dzieci z MIZS^(1,5). Z jednakową częstością chorują dziewczynki i chłopcy; może się pojawić w każdym wieku. Rozpoznanie stawiane jest na podstawie obecności cech zapalenia w co najmniej jednym stawie z towarzyszącą lub poprzedzającą zapalenie stawów gorączką trwającą co najmniej 2 tygodnie i obecnością jednego lub kilku następujących objawów klinicznych: zwiewna rumieniowa wysypka, uogólnione powiększenie węzłów chłonnych, powiększenie wątroby lub śledziony, zapalenie błon surowiczych⁽¹⁾. Podstawowymi powikłaniami tej postaci MIZS są amyloidoza i zagrażający życiu zespół aktywacji makrofaga (około 5–10%)^(1,5,14).

2. Zapalenie o początku nielicznostawowym (*oligoarthritis*) przebiega z zajęciem ≤ 4 stawów w pierwszych 6 miesiącach trwania choroby. Występuje u 27–60% dzieci z MIZS^(1,5). Najczęściej zajęty jest staw kolanowy, w drugiej kolejności skokowy. Zapalenie ma charakter asymetryczny. Cechuje je wczesny początek wystąpienia objawów (< 6 r.ż.), chorują głównie dziewczynki. U większości chorych są stwierdzane przeciwciała przeciwjadrowe ANA (70%). W tej postaci MIZS u 15–20% dzieci (6-krotnie częściej u dziewcząt) dochodzi do zapalenia przedniego odcinka błony naczyniowej oka (*uveitis*), co może doprowadzić do ciężkiego uszkodzenia wzroku, z całkowitą ślepotą łącznie.

3. Zapalenie wielostawowe z obecnością czynnika reumatoidalnego (tzw. seropoztywne MIZS; *polyarticular RF-positive JIA*) stanowi zaledwie 2–7% przypadków MIZS⁽¹²⁾. Ta postać najbardziej przypomina reumatoidalne zapalenie stawów u dorosłych pod względem objawów klinicznych i zaburzeń immunologicznych. Cechuje się zajęciem ≥ 5 stawów w ciągu pierwszych 6 miesięcy choroby oraz obecnością czynnika reumatoidalnego (*rheumatoid factor*, RF) klasy IgM w surowicy krwi. Chorują głównie dziewczynki⁽¹⁾. W obrazie klinicznym stwierdzane jest symetryczne zajęcie wielu drobnych stawów rąk i stóp. Duże stawy, jak kolanowy, skokowy, biodrowy i ramienno-łopatkowy także mogą ulec zapaleniu na początku choroby (około $\frac{1}{3}$ pacjentów), ale zwykle łącznie z zapaleniem małych stawów^(1,15). U około $\frac{1}{3}$ pacjentów występują guzki reumatoidalne⁽¹⁾. W tej postaci najczęściej dochodzi do uszkodzeń stawów: u prawie wszystkich chorych dzieci nadżerki są stwierdzane na radiogramach w pierwszych 5 latach trwania choroby, najczęściej w stawach nadgarstkowych, śródrečno-paliczkowych, śródstopiu oraz w stawach międzypaliczkowych. Leczenie biologiczne znacznie opóźnia ten proces. Poważne pozastawowe powikłania tej postaci MIZS są rzadkie. Najczęściej dochodzi do znacznego stopnia niedomykalności zastawki aortalnej⁽¹⁾ oraz zmian śródmiąższowych w obrębie płuc. Sporadycznie występuje ostre albo przewlekłe zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej.

4. Zapalenie wielostawowe bez obecności czynnika reumatoidalnego (seronegatywne; *polyarthritis RF-negative JIA*) dotyczy starszych dzieci. Przebiega z objawami zapalenia dużych i małych stawów. Jest to postać z zajęciem ≥ 5 stawów w pierwszych 6 miesiącach choroby, bez obecności

ILAR states that this form can be diagnosed when arthritis occurs in conjunction with psoriatic features or psoriasis in a family member (parents, siblings), dactylitis (so-called sausage fingers) or typical nail changes (nail pitting, onycholysis or oil drop sign). At the onset, the disease is typically oligoarticular, but can develop into asymmetrical polyarthritis. Merely 10% of patients present with articular and cutaneous changes simultaneously. In a half of patients, arthritis precedes psoriasis. In the initial stages of the disease, synovitis is usually observed in the knee, ankle and metatarsophalangeal (MTP) joints and occurs in conjunction with dactylitis. Sternoclavicular joints are typically involved⁽⁵⁾.

6. Enthesitis-related arthritis (ERA) constitutes 5–10% of all JIA cases. It is the only form of juvenile idiopathic arthritis found to occur mainly in boys, usually older than 6 years of age. Most patients present with positive HLA-B27 antigen. Apart from arthritis or enthesitis, the condition that must be met for ERA to be identified is the presence of at least two of the following criteria: sacroiliac tenderness on palpation or inflammatory back pain, positive HLA-B27 antigen, arthritis with onset before the age of 6, acute symptomatic uveitis, ankylosing spondylitis, arthritis with enthesitis, sacroiliitis associated with inflammatory bowel disease, reactive arthritis and uveitis in a first-degree relative. Moreover, psoriasis or its family history (in first-degree relatives) must be ruled out and IgM RF must be found negative at least twice with a 3-month interval⁽⁵⁾. The most typical sign of this form of JIA is enthesitis, usually involving the attachment of the Achilles tendon to the calcaneal tuberosity and the attachment of the quadriceps muscle to the patella⁽⁵⁾. Furthermore, a clinical examination usually reveals features of oligo- or polyarthritis in, among others, the hip and other joints of the lower limb^(1,13). This form of JIA can have a mild course with ≤ 4 affected joints. Sometimes, however, it progresses to sacroiliitis and spondylitis (30–40% of patients)⁽¹³⁾. Although the disease mainly affects peripheral joints, it is classified as a spondyloarthropathy (spondyloarthritis).

7. Undifferentiated arthritis includes cases (approximately 11–21%) that do not meet the criteria for any of the aforementioned categories or meet the criteria for more than one category⁽¹⁾.

The classification of JIA presented above, based on the clinical picture in the first months of the disease, raises controversies and therefore attempts have been made to find other markers to define given forms. An example is the usage of antinuclear antibodies (ANA). Italian authors⁽¹⁶⁾ have concluded that, by contrast with ANA (–) patients, ANA (+) ones with various types of JIA according to the ILAR classification present similar clinical features: younger age of onset, female sex, asymmetrical oligoarthritis, no involvement of the hip joint and uveitis.

Imaging

Radiography is the standard modality in the assessment of JIA. However, it is capable of showing only advanced destructive changes and does not enable early detection of soft tissue in-

czynnika reumatoidalnego klasy IgM. Dotyczy 11–28% dzieci z MIZS⁽¹⁾. Obserwuje się dwa szczyty zachorowań: pomiędzy 2. a 4. oraz pomiędzy 6. a 12. rokiem życia. Dwukrotnie częściej chorują dziewczynki. Poza zajęciem, zwykle symetrycznym, stawów dużych oraz drobnych rąk i stóp stosunkowo często obserwuje się objawy ogólne, w tym sztywność poranną, stany podgorączkowe, osłabienie, spadek masy ciała. Zmiany zapalne w narządzie wzroku stwierdza się tylko u 5% chorych.

5. Łuszczycowe zapalenie stawu (ŁZS, psoriatic arthritis, PsA) zajmuje głównie drobne stawy rąk i stóp. U 20% dzieci przebiega z objawami nawracającego ostrego zapalenia błony naczyniowej oka⁽¹³⁾. Występuje u 2–11%⁽¹⁾, a według innego opracowania 5–7%⁽⁵⁾ pacjentów z MIZS. Rozpoznanie tej postaci według ILAR wymaga jednoczesnego występowania zapalenia stawu i zmian łuszczykowych skóry albo w przypadku braku łuszczyki skóry jej obecności u członka rodziny (rodziców, rodzeństwa), cech zapalenia palców (*dactylitis*, tzw. palce kielbaskowate) lub typowych zmian w obrębie paznokci (objaw naporstka, oddzielanie się płytki paznokciowej od łożyska, objaw plamy olejowej). Na początku choroby zapalenie stawów ma najczęściej charakter zapalenia nielicznostawowego, które w dalszym przebiegu może przybierać postać niesymetrycznego zapalenia wielostawowego. Jedynie u 10% chorych zmiany stawowe i skórne pojawiają się równocześnie, u połowy pacjentów zapalenie stawów poprzedza pojawienie się wykwitów łuszczyki. Najczęściej w początkowym okresie choroby zapalenie błony maziowej obejmuje stawy kolanowe, skokowe i śródstopno-paliczkowe z towarzyszącym *dactylitis*. Charakterystyczną lokalizacją są stawy mostkowo-obojczykowe⁽⁵⁾.

6. Zapalenie stawów towarzyszące zapaleniu przyczepów ścięgniastych (enthesitis-related arthritis, ERA) stanowi 5–10% wszystkich przypadków MIZS. Jest to jedyna z postaci młodzieńczego idiopatycznego zapalenia stawów, na którą chorują głównie chłopcy, z reguły powyżej 6. roku życia. U większości chorych obecny jest antygen HLA-B27. Poza obecnością zapalenia stawów lub zapalenia przyczepów ścięgniastych (*enthesitis*) warunkiem koniecznym do rozpoznania tej postaci MIZS jest obecność co najmniej dwóch z wymienionych kryteriów: tkliwość palpacyjna stawów krzyżowo-biodrowych lub zapalny ból pleców, obecność antygeny HLA-B27, początek zapalenia stawów poniżej 6. roku życia, ostre objawowe zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej oka, zeszywniające zapalenie stawów kręgosłupa, zapalenie stawów z zapaleniem przyczepów ścięgniastych, zapalenie stawów krzyżowo-biodrowych występujące z zapalną chorobą jelit, reaktywne zapalenie stawów, ostre zapalenie błony naczyniowej oka u krewnego I stopnia. Dla tej postaci konieczne jest ponadto wykluczenie łuszczyki u chorego lub dodatniego wywiadu w kierunku łuszczyki u krewnych I stopnia, co najmniej dwukrotne w odstępie 3 miesięcy wykluczenie obecności RF w klasie IgM⁽⁵⁾. Najbardziej typowym objawem dla tej postaci jest zapalenie przyczepów ścięgniastych, które najczęściej dotyczy przyczepu ścięgna Achillesa do guza piętowego kości piętowej i przyczepu ścięgna mięśnia czworogłowego do rzepki⁽⁵⁾.



Fig. 1. Periarticular soft tissue swelling in the right knee

Ryc. 1. Pogrubienie cienia tkanek miękkich okołostawowych stawu kolanowego prawego

flammation, which can be observed in an ultrasound or magnetic resonance scan (which will be discussed in the second part of the publication)^(2,16,17). Early diagnosis enables rapid implementation of treatment that can prevent serious complications in numerous patients. This mainly concerns the cervical spine, in which ankylosis develops rapidly in children, and peripheral joints, including temporomandibular joints, the involvement of which can lead to facial deformities.

Radiographs

Imaging in JIA begins with radiography in order to identify typical pathological changes and rule out other bone-related pathologies (cancer, trauma, developmental defects, other forms of arthritis)⁽⁸⁾. The standard procedure involves the performance of comparative joint radiographs in two planes. Radiographic changes in JIA are observed in late stages of the disease and their progression is usually slow. The major structures assessed are bones. Radiographs can also indirectly indicate the presence of soft tissue inflammation (i.e. in joint cavities, tendons sheaths and bursae) based on the thickening and increased density of the soft tissue shadow as well as dislocation of fat folds. Signs of articular cartilage defects are also seen in radiographs indirectly – based on changes in joint space width⁽⁸⁾.

Typical radiographic changes

Inflammatory changes in JIA usually involve⁽⁷⁻⁹⁾:

- the knee joint (frequently with monoarticular onset, which makes it necessary to differentiate with tuberculosis, proliferative process and trauma);

W badaniu klinicznym stwierdzane są również cechy zapalenia stawów o typie *oligo-* albo *polyarthrititis*, w tym stawu biodrowego i innych stawów kończyny dolnej^(1,13). Ta postać MIZS może przebiegać łagodnie, z zajęciem ≤ 4 stawów, jednak u niektórych dzieci (30–40%) dochodzi do progresji w postaci zapalenia stawów krzyżowo-biodrowych i kręgosłupa (*sacroiliitis* i *spondylitis*)⁽¹³⁾. Choć choroba przebiega głównie z zajęciem stawów obwodowych, jest zaliczana do spondyloartropatii.

7. Zapalenie o typie nieodróżnionym obejmuje te przypadki (około 11–21%), które nie spełniają kryteriów żadnej z wyżej wymienionych postaci albo spełniają kryteria co najmniej dwóch z nich⁽¹⁾.

Przedstawiona powyżej klasyfikacja MIZS budzi wiele kontrowersji, dlatego podejmowane są próby odejścia od podziału opierającego się na obrazie klinicznym w pierwszych miesiącach choroby na rzecz innych wskaźników. Przykładem jest obecność przeciwciał przeciwjądrowych ANA (*antinuclear antibodies*). W pracy włoskich badaczy⁽¹⁶⁾ chorzy ANA (+) należący do różnych podtypów MIZS według ILAR charakteryzowali się, w odróżnieniu od pacjentów ANA (–), podobnymi cechami klinicznymi: młodszy wiek wystąpienia objawów, płeć żeńska, asymetryczne zapalenie nielicznych stawów, brak zajęcia stawu biodrowego, zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej oka.

Badania obrazowe

Standardem w ocenie zapaleń stawów w MIZS są zdjęcia radiograficzne. Obrazują one jednak późne, zaawansowane zmiany destrukcyjne i nie pozwalają na rozpozna-



Fig. 2. Severe periarticular osteoporosis, hypertrophied epiphyses, disorders in skeletal development. Contracture in some proximal interphalangeal joints (PIP) of the hands with soft tissue swelling

Ryc. 2. Nasiloną osteoporozą przystawowa, przerost nasad, zaburzenia rozwoju kości. Przykurcz/przymusowe ustawienie w niektórych stawach międzypaliczkowych bliższych rąk, z pogrubieniem cienia tkanek miękkich

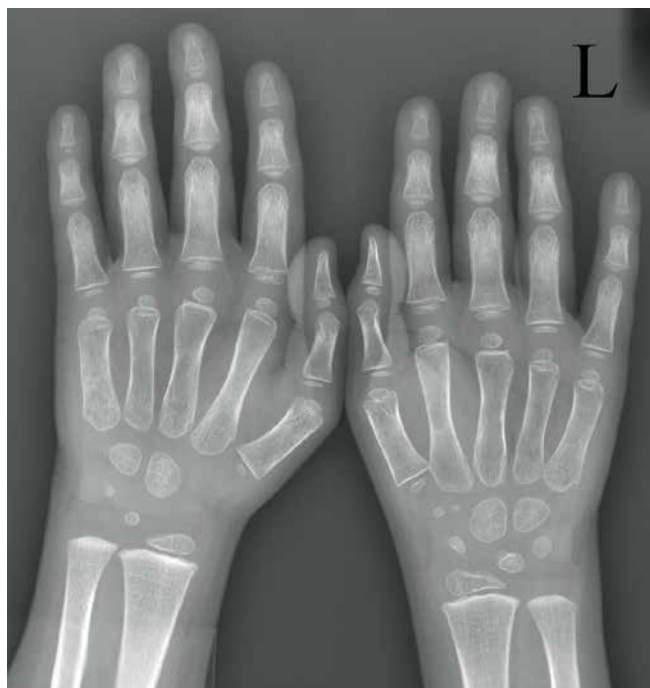


Fig. 3. Periosteal reaction in the proximal phalanges of both hands. Disorders in the development and maturation of ossification centers

Ryc. 3. Nawarstwienia okostnowe paliczków bliższych obu rąk. Zaburzenia w pojawianiu się i dojrzewaniu jąder kostnienia

- the joints of the wrists and hands;
- the ankle and tarsal joints, more rarely MTP;
- the elbow joints;
- the hip joints;
- the cervical spine;
- the temporomandibular joints.

Radiographic changes typical of JIA include:

- thickening and increased density of periarticular soft tissue shadow (Fig. 1);
- periarticular osteoporosis which can be generalized in advanced forms; sometimes hypertrophic osteoporosis is observed (Fig. 2);
- periosteal thickening/periosteal reaction at the metacarpal, metatarsal and phalangeal diaphyses, sometimes leading to the loss of indentation of the diaphysis; it can be the only early sign of inflammation in the course of JIA (Fig. 3);
- disorders in the development and maturation of ossification centers (Fig. 3);
- disorders in the shaping and development of bone epiphyses, including balloon-shaped hypertrophy (“ballooning”) due to epiphyseal and growth plate congestion, as well as growth disorders referred to as *rheumatoid pseudo-chondrodystrophy* due to premature closure of growth plates/premature physeal fusion (Fig. 4);
- tendency to fibrous and osseous ankylosis in each affected joint (Fig. 5);
- typical involvement of the cervical spine which can lead to ankylosis of the intervertebral joints and sometimes

nie wczesnych etapów zapalenia, obejmujących tkanki miękkie, widocznych z kolei w badaniu ultrasonograficznym i rezonansie magnetycznym (zostaną omówione w drugiej części tej publikacji)^(2,16,17). Wczesne rozpoznanie choroby pozwala na szybkie wdrożenie leczenia zapobiegającego u wielu chorych poważnym powikłaniom. Dotyczy to szczególnie kręgosłupa szyjnego, w którym u dzieci szybko dochodzi do zeszywnienia, oraz stawów obwodowych, w tym skroniowo-żuchwowych, których zapalenie może doprowadzić do zniekształcenia twarzy czaszki.

Radiogramy

Diagnostykę obrazową w MIZS rozpoczyna się od wykonania badania RTG w celu rozpoznania zmian chorobowych typowych dla MIZS i jednocześnie wykluczenia innych patologii kostnych (nowotwór, uraz, wady rozwojowe, inne zapalenia stawów)⁽⁸⁾. Standardowo wykonywane są zdjęcia porównawcze stawów w dwóch projekcjach. Zmiany na radiogramach w przebiegu MIZS są obserwowane w późnym okresie zaawansowania choroby, a ich postęp ma zwykle charakter powolny. Przede wszystkim oceniane są struktury kostne. Pośrednio RTG wskazuje na obecność zmian zapalnych w tkankach miękkich (tj. w jamach stawów, pochewkach i kaletkach) na podstawie poszerzenia i zwiększonego wysycenia cienia tkanek miękkich i przemieszczenia fałdów tłuszczowych. W sposób pośredni – na podstawie zmiany szerokości szpary stawowej – na radiogramach są stwierdzane cechy uszkodzenia chrząstki stawowej⁽⁸⁾.



Fig. 4. Periarticular osteoporosis in the left knee joint, hypertrophy of the left femoral and tibial epiphyses, joint space narrowing of the left knee joint, particularly at the medial side

Ryc. 4. Osteoporoza przystawowa lewego stawu kolanowego, przerost nasad kości piszczelowej i udowej lewej, zwężenie szpary stawowej lewego stawu kolanowego, zwłaszcza od strony przyśrodkowej



Fig. 5. Osseous ankylosis in the fourth and fifth PIP joints of the left hand. Periarticular osteoporosis, contractures and subluxations in the distal interphalangeal joints (DIP), PIP and MCP joints of the hands. Hypoplasia of the skeletal system

Ryc. 5. Ankyloza kostna w stawach międzypaliczkowych bliższych PIP4 i 5 ręki lewej. Osteoporoza przystawowa, przykurcze i podwichnięcia w stawach śródręczno-paliczkowych, międzypaliczkowych dalszych bliższych i dalszych rąk. Hipoplazja układu kostnego

suboccipital area. Hypoplasia of the vertebral bodies and intervertebral discs is observed (Fig. 6). Atlantoaxial joint involvement is not as common in children as it is in adults (subluxation in this joint or odontoid damage are then less common);

- the following can be observed in large joints: swelling and increased density of periarticular soft tissue, periarticular osteoporosis, geodes and erosions, joint space narrowing and developmental disorders.

Dilemmas in radiography

Joint damage assessment in children is complicated by the growth and development of their skeletal system⁽¹⁸⁾. Non-ossified cartilaginous epiphyses are thicker in children and undergo changes as they grow (ossification). Except for the distal femoral epiphysis, they become thinner with age and are gradually replaced by bone tissue⁽⁷⁾. From the age of 1, secondary ossification centers appear within the hands, including wrists, and feet (in metacarpals and metatarsals), and the whole ossification ends between the age of 12 and 22.

The pathological process in JIA disturbs skeletal development. In early childhood, delayed or accelerated appearance of ossification centers or their uneven distribution is observed. As a result, a radiograph will present a combination of the natural development and pathological changes in the skeletal system due to an ongoing inflammatory process^(7,8,18).

The nature of bone vascularity contributes to the formation of destructive changes in children. In adults, articular carti-

Charakterystyczne zmiany w badaniu RTG

Zmiany zapalne w przebiegu MIZS najczęściej obejmują⁽⁷⁻⁹⁾:

- staw kolanowy (często jednostawowy początek, co wymaga różnicowania z gruźlicą, procesem rozrostowym i urazem);
- stawy nadgarstkowe i stawy rąk;
- stawy skokowe i stawy stępu, rzadziej stawy śródstopno-paliczkowe (MTP);
- stawy łokciowe;
- stawy biodrowe;
- odcinek szyjny kręgosłupa;
- stawy skroniowo-żuchwowe.

Do zmian typowych dla MIZS na radiogramach należą:

- pogrubienie i zwiększone wysycenie cienia tkanek miękkich okołostawowych (ryc. 1);
- zanik kostny okołostawowy, w zaawansowanych zmianach uogólniony, niekiedy również hipertroficzna osteoporoza (ryc. 2);
- nawarstwienia okostnej trzonów kości śródręczy, śródstopii i trzonów paliczków, niekiedy dające obraz tzw. paliczków czopkowych, mogące być jedynym wczesnym objawem zmian zapalnych w przebiegu MIZS (ryc. 3);
- zaburzenia w pojawianiu się i dojrzewaniu jąder kostnienia (ryc. 3);
- zaburzenia kształtowania i rozwoju nasad kości, w tym balonowate przerosty nasad wskutek przekrwienia nasad i płytek wzrostowych, oraz zaburzenia wzrostu określane mianem pseudochondrodystrofii reumatoidalnej, na skutek wcześniejszego zarośnięcia płytek wzrostowych (ryc. 4);
- tendencja do wytwarzania zeszywnień (ankyloz włóknistych i kostnych) w każdym zajęтым stawie (ryc. 5);
- charakterystyczne zajęcie szyjnego odcinka kręgosłupa, które może doprowadzić do kostnego zeszywnienia stawów międzykręgowych, niekiedy stawów okolicy podpotylicznej. Obserwuje się niedorozwój trzonów kręgowych i hipoplazję krążków międzykręgowych (ryc. 6). Znacznie rzadziej niż u dorosłych zajęty jest staw szczytowo-obrotowy (znacznie rzadziej dochodzi więc do podwichnięcia w tym stawie czy zmian destrukcyjnych zęba kręgu obrotowego);
- w dużych stawach pogrubienie i zwiększone wysycenie cienia tkanek miękkich okołostawowych, przystawowa osteoporoza, geody i nadżerki, zwężenia szpar stawowych, zaburzenia rozwojowe.

Dylematy w badaniu RTG

Ocena uszkodzeń stawów u dzieci jest komplikowana przez proces wzrostu szkieletu i jego dojrzewanie⁽¹⁸⁾. Nieskostniałe chrzęstne nasady kości są u dzieci grubsze i podlegają zmianom w czasie wzrastania (kostnienia). Poza nasadą dalszej kości udowej z wiekiem stają się one coraz cieńsze i są stopniowo zastępowane przez tkankę kostną⁽⁷⁾. Od 1. roku życia pojawiają się także wtórne jądra kostnienia w obrębie rąk, w tym nadgarstków, oraz



Fig. 6. *Osseous ankylosis of C2–C6 intervertebral joints, osteoporosis, loss of cervical lordosis, multi-level discopathy to the C6 level*

Ryc. 6. *Ankyloza kostna w stawach międzykręgowych C2–C6, cechy zaniku kostnego, zniesienie lordozy szyjnej, wielopoziomowa dyskopia do poziomu C6*

lage is not vascularized and it protects the underlying cortical bone from inflammation in joint cavities. That is why bone erosions in adults are typically marginal, i.e. located at the border of the articular cartilage. Only at later stages, after articular cartilage is destroyed by the pannus, do they reach the subchondral layer. In children, however, bone epiphyses are vascularized and form anastomoses with metaphyseal vessels^(18,19). As a result, inflammation in children affects the epiphyseal cartilage and can spread to the ossification center, causing premature development of ossification centers in the initial stages of the disease^(5,19). The most common complication of JIA is lengthening of the lower extremity⁽⁵⁾. Epiphyseal cartilage destruction and premature epiphyseal closure occur in the later stages of disease progression. Bone shortening, particularly in the phalanges of the hands and feet (brachydactyly), is observed more rarely⁽⁵⁾. In radiographs, these processes are manifested by: epiphyseal overgrowth (due to their accelerated development), growth retardation and deformations (due to premature closure of growth plates and ossification inhibition)⁽²⁰⁾.

stóp, w kościach śródreżcy i śródstopii, a cały proces kostnienia tych kości kończy się pomiędzy 12. a 22. rokiem życia.

Proces chorobowy w przebiegu MIZS zaburza rozwój kośćca. We wczesnym dzieciństwie dochodzi do przyspieszonego lub opóźnionego pojawiania się jąder kostnienia, jak też ich nierównomiernego rozwoju. W efekcie radiogram będzie wypadkową naturalnego dojrzewania i zmian w układzie kostnym w wyniku toczącego się zapalenia^(7,8,18).

Na proces powstawania zmian destrukcyjnych u dzieci ma wpływ charakter unaczynienia kości. U dorosłych chrząstka stawowa jest nieunaczyniona i ochrania leżącą pod nią warstwę korową kości od zapalenia toczącego się w jamie stawu. Stąd też nadżerki kostne u dorosłych są zlokalizowane typowo brzeżnie, tj. na granicy chrząstki stawowej, a dopiero w późniejszym okresie podchrzęstnie, po zniszczeniu chrząstki stawowej przez łuszczkę. U dzieci nasady są unaczynione i tworzą anastomozы z naczyniami przynasad^(18,19). Z tego powodu proces zapalny jamy stawu zajmuje u dzieci chrząstkę nasadową i może się szerzyć na jądra kostnienia, powodując w pierwszym okresie choroby przyspieszony rozwój jąder kostnienia^(5,19). Wydłużenie kończyny dolnej jest najczęstszym powikłaniem MIZS⁽⁵⁾. W dalszym przebiegu dochodzi do destrukcji chrząstki nasadowej kości i przedwczesnego zarostania nasad. Skrócenie kości, zwłaszcza paliczków rąk lub stóp (brachydactyly), obserwuje się jednak rzadziej⁽⁵⁾. Na radiogramach powyższe procesy będą się manifestowały nieprawidłowościami: przerostem nasad (w wyniku przyspieszenia ich dojrzewania), zahamowaniem wzrostu i deformacjami (w wyniku przedwczesnego zarośnięcia chrząstki wzrostowej i zahamowania procesu kostnienia)⁽²⁰⁾.

Powikłaniem zajęcia stawów skroniowo-żuchwowych może być ograniczone rozwarcie żuchwy oraz mikrognacja, powodująca charakterystyczny „ptasi” profil⁽⁵⁾. Badaniem z wyboru do diagnostyki wczesnych zmian zapalnych w tych stawach jest rezonans magnetyczny⁽²¹⁾.

Nadżerki (ubytki w warstwie podchrzęstnej kości) są u dzieci późnym powikłaniem, z uwagi na grubą warstwę chrząstki szklistej oraz obecność niewuapnianej chrząstki nasady, niewidocznej na RTG. Wczesne zmiany destrukcyjne, tj. ubytki tej chrząstki, manifestujące się zwężeniem szpary stawowej, nie będą zatem widoczne na radiogramach. Aby różnicować naturalny proces dojrzewania kośćca od redukcji grubości chrząstki spowodowanej zapaleniem (zniszczeniem przez nadżerki), należy zawsze oceniać symetryczne stawy⁽¹⁹⁾.

Monitorowanie leczenia w badaniu RTG

Obecność nadżerek stanowi udowodniony czynnik złej prognozy, stąd tak ważne jest ich rozpoznanie w trakcie diagnostyki. Badanie RTG nadal uznaje się za „złoty standard” w monitorowaniu skuteczności leczenia MIZS⁽⁹⁾. Wiąże się jednak z szeregiem ograniczeń.

Complications of temporomandibular joint involvement may include limited mandibular mobility (opening) or micrognathia, which causes a typical bird face deformity⁽⁵⁾. Magnetic resonance imaging is the method of choice in the diagnostic workup of early inflammatory changes⁽²¹⁾.

Erosions (defects in the subchondral layer) are a late complication in children due to a thick layer of hyaline cartilage and the presence of non-calcified epiphyseal cartilage, which is not visible in radiography. Early destructive changes, i.e. defects in this cartilage, which are manifested by joint space narrowing, are not visible in radiography either. In order to differentiate the natural process of skeletal development from cartilage reduction caused by arthritis (erosions), joints should always be assessed symmetrically⁽¹⁹⁾.

Treatment monitoring in radiography

The presence of erosions is a well-proven factor of unfavorable prognosis. That is why their assessment in the diagnostic workup is so important. Radiography is still considered the gold standard in the monitoring of JIA treatment efficacy⁽⁹⁾. Nonetheless, it is associated with numerous limitations.

First of all, scoring methods used for adult patients (e.g. by Larsen, Steinbrocker or van der Heijde), which assess joint destruction based on the evaluation of joint space width as well as number and size of erosions, are not suitable in children⁽⁹⁾. In contrast to adults, it is difficult to reliably assess articular cartilage thickness and the size of erosions in children by mere examination of joint space width, which narrows as the ossification process progresses^(9,19,20). The measurement is particularly problematic in symmetrical arthritis⁽²⁰⁾.

Moreover, the disease can result in large erosions which are not visible in radiographs until ossification is complete⁽²⁰⁾.

The literature proposes a range of methods to assess the severity of inflammatory changes in radiographs in the course of JIA (see for instance: Poznanski, van Rossum et al., Rossi et al., Ravelli et al., Mallatia et al.; Greulich score and Pyle atlas⁽¹⁹⁾). The first radiological score was proposed by Poznanski in 1978. It serves for assessment and monitoring of carpal joint destruction⁽²⁰⁾. It is the ratio of the distance between the midpoint of the distal radial growth plate and the base of the third metacarpal to the length of the second metacarpal (Fig. 7). This method has been found to be reproducible in the monitoring of carpal joint destruction in all JIA types⁽¹⁹⁾. However, it is limited to the wrist only and can be applied only until the growth plate closes and the development of the second metatarsal is complete. Moreover, it does not include assessment of joint space width or erosions and is difficult to apply in the case of large destructive erosive changes. As a result, it is rarely used at present^(19,20).

Another system (Rossum/Dijkstra) was based on a dozen or so radiographs (of the cervical spine, mandible, shoulders, elbows, hands, sacroiliac joints, hips, knees, ankles and feet). However, this method was associated with a high level



Fig. 7. Measurement of the carpal joint length according to Poznanski et al.

Ryc. 7. Pomiar długości nadgarstka według Poznańskiego i wsp.

Po pierwsze, skale półilościowe stosowane u dorosłych (np. Larsena, Steinbrockera, van der Heijdego) do oceny destrukcji na podstawie pomiaru szerokości szpary stawowej oraz liczby i wielkości nadżerek nie są użyteczne u dzieci⁽⁹⁾. W przeciwieństwie do dorosłych u dzieci trudno jest w sposób wiarygodny ocenić grubość chrząstki stawowej i wielkość nadżerek na podstawie pomiaru szerokości szpary stawowej, która wraz z procesem kostnienia stale ulega zwężeniu^(9,19,20). Pomiar jest szczególnie problematyczny w przypadku zmian zapalnych zajmujących symetryczne stawy⁽²⁰⁾.

Ponadto w przebiegu choroby może dojść do powstania nawet dużych nadżerek, które na radiogramach nie będą widoczne do momentu zakończenia procesu kostnienia⁽²⁰⁾.

W literaturze istnieje szereg metod oceny zaawansowania zmian zapalnych na radiogramach w MIZS, proponowanych przez takich autorów jak Poznański, van Rossum i wsp., Rossi i wsp., Ravelli i wsp., Mallatia i wsp.; skala Greulich, atlas Pyle'a⁽¹⁹⁾. Pierwszą skalą radiologiczną była skala Poznańskiego, wprowadzona w 1978 roku, służąca do oceny i monitorowania destrukcji stawu nadgarstkowego⁽²⁰⁾. Jest to wskaźnik będący ilorazem odległości między środkiem długości chrząstki wzrostowej dalszej kości promieniowej a podstawą 3. kości śródreżca do długości 2. kości śródreżca (ryc. 7). Wykazano, że jest to powtarzalna metoda monitorowania destrukcji stawów nadgarstka we wszystkich typach MIZS⁽¹⁹⁾. Jednak ogranicza się jedynie do oceny stawu nadgarstkowego i ma zastosowanie tylko do momentu zarośnięcia płytki wzrostowej i zakończenia wzrostu 2. kości śródreżca. Nie uwzględnia ponadto oceny zwężenia szpar stawowych ani nadżerek i jest trudna do zastosowania w przypadku dużych zmian destrukcyjno-nadżerkowych. W rezultacie obecnie rzadko się ją stosuje^(19,20).

of radiation exposure, particularly of the pelvis and gonads, and is time-consuming. Furthermore, the Sharp score and simplified Larsen score have also been investigated for assessing joints of the hands and wrists in the course of JIA. Both methods showed moderate to strong correlations with the clinical assessment of disease activity⁽¹⁹⁾.

Ravelli et al.⁽²²⁾ have adapted the Sharp/van der Heijde score for assessment of polyarticular JIA in children at the age of 5–6. It is one of the most popular scores to assess radiographs in JIA and is based on joint space width, and more specifically – on joint space narrowing (JSN), which is an indicator of damage to the hyaline cartilage and epiphysis⁽⁴⁾. This measurement is of particular significance in children since JSN is more common in this group of patients than erosions. Moreover, erosions in children are more frequently found at sites rarely observed in adults. That is why Ravelli et al.⁽⁴⁾ modified the Sharp/van der Heijde score by adding five additional sites in each wrist: bases of the 2nd–4th metacarpals, capitate bone and hamate bone (Fig. 8). The advancement of bone changes is assessed on a 5-grade scale⁽²²⁾.

Conclusion

The first part of the publication presented the clinical classification of JIA and the radiographic picture of this disease. The second part will discuss ultrasound and magnetic resonance imaging. It must be noted that the awareness of the role of imaging in the diagnostic workup of JIA is growing among clinicians. Not only are such examinations significant for early diagnosis and monitoring of disease activity or treatment, but also for predicting treatment response or the course of the disease, confirming remission and diagnosing complications (aseptic necrosis, compression fracture of vertebral bodies). In 2015, the European League Against Rheumatism (EULAR) and Pediatric Rheumatology European Society (PREs) published a joint statement defining areas in which imaging plays a significant role in the diagnostic workup of JIA⁽²³⁾. Moreover, the document speci-

Inny system, Rossum–Dijkstry, opierał się na kilkunastu radiogramach (kręgosłup szyjny, żuchwa, stawy ramienne, łokcie, ręce, stawy krzyżowo-biodrowe, biodra, kolana, stawy skokowe i stopy). Metoda wiązała się z bardzo dużym naświetlaniem, zwłaszcza miednicy oraz gonad, i była czasochłonna. Analizowano także przydatność w MIZS skali Sharpa i uproszczonej skali Larsena do oceny stawów rąk i nadgarstków. Obie wykazały korelację od umiarkowanej do silnej z kliniczną oceną zaawansowania choroby⁽¹⁹⁾.

Ravelli i wsp.⁽²²⁾ adaptowali skalę Sharpa–van der Heijdego do oceny postaci wielostawowej MIZS u dzieci do 5.–6. roku życia. Jest to jedna z najpopularniejszych skal oceny radiogramów w MIZS, opierająca się na pomiarze szerokości szpary stawowej, a ściślej jej zwężenia (*joint space narrowing, JSN*), świadczącego o uszkodzeniu chrząstki szklistej i nasady⁽⁴⁾. Ten pomiar ma u dzieci szczególne znaczenie, gdyż JSN jest u nich częstszą nieprawidłowością aniżeli nadżerki. Ponadto nadżerki u dzieci występują częściej w lokalizacjach rzadko zajmowanych u dorosłych. Stąd Ravelli i wsp.⁽⁴⁾ wprowadzili do skali Sharpa–van der Heijdego pięć dodatkowych obszarów w każdym z nadgarstków: podstawy 2.–4. kości śródrezcza, kość główkowatą i haczykowatą (ryc. 8). Zaawansowanie zmian kostnych jest oceniane w skali 5-stopniowej⁽²²⁾.

Podsumowanie

W pierwszej części artykułu przybliżyliśmy klasyfikacje kliniczne MIZS oraz obraz radiograficzny tej choroby. Drugą część poświęcimy badaniom USG i MR. Należy nadmienić, że świadomość znaczenia badań obrazowych w diagnostyce MIZS wzrasta wśród klinicystów. Mają one znaczenie nie tylko na etapie wczesnej diagnostyki oraz monitorowania postępu choroby czy leczenia, ale i przewidywania odpowiedzi na leczenie, przebiegu choroby, potwierdzenia remisji oraz rozpoznawania powikłań (martwice aseptyczne, złamania kompresyjne trzonów kręgowych). W 2015 r. European League Against Rheumatism (EULAR) i Pedia-

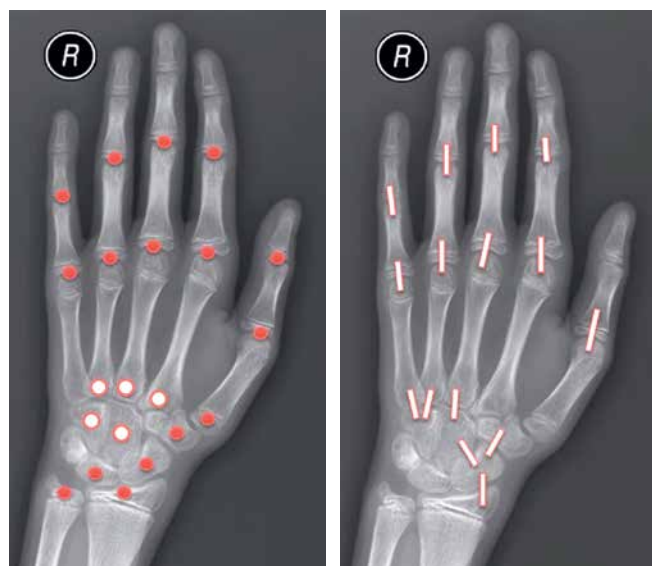


Fig. 8. *Modification of Ravelli et al.; five new regions: bases of the 2nd–4th metacarpals, capitate bone and hamate bone*

Ryc. 8. *Rozszerzenie skali Ravelliego i wsp. o pięć nowych obszarów: podstawa 2.–4. kości śródrezcza, kość haczykowata i główkowata*

fied research priorities. The document was created mainly by rheumatologists and this is probably the cause why certain priorities do not appear to be innovative or do not seem to require further analyses from the point of view of diagnosticians, for example the superiority of ultrasound-guided interventions over “blind” procedures or the usage of imaging for the monitoring of treatment efficacy or visualization of features of destruction. From the radiologist’s point of view, the major problem is still the differential diagnosis, particularly at early stages of the disease, and discriminating between chronic disease and its remission, which also constitutes a problem in adults.

Conflict of interest

Authors do not report any financial or personal connections with other persons or organizations, which might negatively affect the contents of this publication and/or claim authorship rights to this publication.

tric Rheumatology European Society (PREs) opublikowały wspólny dokument, w którym zidentyfikowano obszary, w których badania obrazowe mają szczególne znaczenie w diagnostyce MIZS⁽²³⁾. Ponadto sprecyzowano w nim priorytety badawcze. Prawdopodobnie z uwagi na fakt, że dokument tworzyli głównie reumatolodzy, część priorytetów nie jest dla nas, diagnostów, odkrywczą czy wymagającą dalszych analiz, jak np. przewaga interwencji monitorowanych obrazem USG nad wykonywanymi w sposób „ślepy” czy zastosowanie badań obrazowych do monitorowania skuteczności leczenia albo uwidaczniania cech destrukcji. Podstawowym problemem, z punktu widzenia radiologa, pozostaje diagnostyka różnicowa, zwłaszcza wczesnych etapów zapalenia, oraz różnicowanie przewlekłego charakteru choroby z jej remisją, co dotyczy także pacjentów dorosłych.

Konflikt interesów

Autorzy nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść publikacji oraz rościć sobie prawo do tej publikacji.

References / Piśmiennictwo

- Ravelli A, Martini A: Juvenile idiopathic arthritis. *Lancet* 2007; 369: 767–778.
- Malattia C, Damasio MB, Magnaguagno F, Pistorio A, Valle M, Martinoli C *et al.*: Magnetic resonance imaging, ultrasonography, and conventional radiography in the assessment of bone erosions in juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2008; 59: 1764–1772.
- Miller E, Uleryk E, Doria AS: Evidence-based outcomes of studies addressing diagnostic accuracy of MRI of juvenile idiopathic arthritis. *AJR Am J Roentgenol* 2009; 192: 1209–1218.
- Ravelli A, Ioseliani M, Norambuena X, Sato J, Pistorio A, Rossi F *et al.*: Adapted versions of the Sharp/van der Heijde score are reliable and valid for assessment of radiographic progression in juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2007; 56: 3087–3095.
- Rutkowska-Sak L (ed.): Młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów – nie tylko nowości. Termedia Wydawnictwa Lekarskie, Poznań 2014: 57–99.
- Kight AC, Dardzinski BJ, Laor T, Graham TB: Magnetic resonance imaging evaluation of the effects of juvenile rheumatoid arthritis on distal femoral weight-bearing cartilage. *Arthritis Rheum* 2004; 50: 901–905.
- Breton S, Jousse-Joulin S, Cangemi C, de Parscau L, Colin D, Bressolette L *et al.*: Comparison of clinical and ultrasonographic evaluations for peripheral synovitis in juvenile idiopathic arthritis. *Semin Arthritis Rheum* 2011; 41: 272–278.
- Cellerini M, Salti S, Trapani S, D’Elia G, Falcini F, Villari N: Correlation between clinical and ultrasound assessment of the knee in children with mono-articular or pauci-articular juvenile idiopathic arthritis. *Pediatr Radiol* 1999; 29: 117–123.
- Magni-Manzoni S, Rossi F, Pistorio A, Temporini F, Viola S, Beluffi G *et al.*: Prognostic factors for radiographic progression, radiographic damage, and disability in juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2003; 48: 3509–3517.
- Murray JG, Ridley NT, Mitchel N, Rooney M: Juvenile chronic arthritis of the hip: value of contrast-enhanced MR imaging. *Clin Radiol* 1996; 51: 99–102.
- Mellins ED, Macaubas C, Grom AA: Pathogenesis of systemic juvenile idiopathic arthritis: some answers, more questions. *Nat Rev Rheumatol* 2011; 7: 416–426.
- Ravelli A, Martini A: Early predictors of outcomes in juvenile idiopathic arthritis. *Clin Exp Rheumatol* 2003; 21 (Suppl. 31): S89–S93.
- Tugal-Tutkun I, Quartier P, Bodaghi B: Disease of the year: juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis – classification and diagnostic approach. *Ocul Immunol Inflamm* 2014; 22: 56–63.
- Gietka P, Wieteska-Klimczak A, Smorzewska-Kiljan A, Rutkowska-Sak L, Książek J: Reaktywne zespoły hemofagocytarne u dzieci z chorobami reumatycznymi. *Reumatologia* 2011; 49: 96–107.
- Williams RA, Ansell BM: Radiological findings in seropositive juvenile chronic arthritis (juvenile rheumatoid arthritis) with particular reference to progression. *Ann Rheum Dis* 1985; 44: 685–693.
- Malattia C, Damasio MB, Basso C, Verri A, Magnaguagno F, Viola S *et al.*: Dynamic contrast-enhanced magnetic resonance imaging in the assessment of disease activity in patients with juvenile idiopathic arthritis. *Rheumatology (Oxford)* 2010; 49: 178–185.
- Babyn P, Doria AS: Radiologic investigation of rheumatic diseases. *Rheum Dis Clin North Am* 2007; 33: 403–440.
- Karmazyn B, Bowyer L, Schmidt KM, Ballinger SH, Buckwalter K, Beam TT *et al.*: US findings of metacarpophalangeal joints in children with idiopathic juvenile arthritis. *Pediatr Radiol* 2007; 37: 475–482.
- Breton S, Jousse-Joulin S, Finel E, Marhadour T, Colin D, de Parscau L *et al.*: Imaging approaches for evaluating peripheral joint abnormalities in juvenile idiopathic arthritis. *Semin Arthritis Rheum* 2012; 41: 698–711.
- Sudoł-Szopińska I, Jurik AG, Eshed I, Lennart J, Grainger A, Østergaard M *et al.*: Recommendations of the ESSR arthritis subcommittee for the use of magnetic resonance imaging in musculoskeletal rheumatic diseases. *Semin Musculoskelet Radiol* 2015; 19: 396–411.
- Ravelli A: The time has come to include assessment of radiographic progression in juvenile idiopathic arthritis clinical trials. *J Rheumatol* 2008; 35: 553–557.
- Ravelli A, Ioseliani M, Norambuena X, Sato J, Pistorio A, Rossi F *et al.*: Adapted versions of the Sharp/van der Heijde score are reliable and valid for assessment of radiographic progression in juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2007; 56: 3087–3095.
- Colebatch-Bourn AN, Edwards CJ, Collado P, D’Agostino MA, Hemke R, Jousse-Joulin S *et al.*: EULAR-PREs points to consider for the use of imaging in the diagnosis and management of juvenile idiopathic arthritis in clinical practice. *Ann Rheum Dis* 2015; 74: 1946–1957.