



www.printo.it/pediatric-rheumatology/BA/intro

Juvenilni Spondiloartritis/Artritis Udružen Sa Entezitismom (SPA-ERA)

Verzija

1. ŠTA JE JUVENILNI SPODILOARTRITIS/ ARTRITIS UDRUŽEN SA ENTEZITISOM (SPA-ERA)

1.1 Šta je to?

Juvenilni SPA-ERA čini grupa hroničnih upalnih bolesti zglobova (artritis), kao i tetiva i ligamenata koji se vežu za pojedine kosti (entezitis) koja pretežno pogađa donje udove, a u nekim slučajevima zglobove pelvisa (karlice) i kičme (sakroileitis - bol stražnjice i spondilitis - bol u leđjima). Juvenilni SPA-ERA je značajno više zastupljen kod osoba čija je krvni test pozitivan na genetski faktor HLA-B27. HLA-B27 je protein lociran na površini imunih ćelija. Značajno je da samo dio osoba sa HLA-B27 dobije artritis. Dakle, prisustvo HLA-B27 nije samo po sebi dovoljno da bi se objasnio nastanak ove bolesti. Tačna uloga HLA-B27 kod nastanka ove bolesti još uvijek nije poznata. Ipak, poznato je da kod veoma malog broja oboljelih početku artritisa prethodi gastrointestinalna ili urogenitalna infekcija (poznata kao reaktivni artritis). Juvenilni SPA-ERA je usko povezan sa spondiloartritisom koji se javlja u odrasloj dobi i većina naučnika se slaže da su ove bolesti istog porijekla i da imaju iste karakteristike. Dijagnoza većine djece sa juvenilnim spondiloartritisom bi glasila ERA ili čak psorijatični artritis. Važno je napomenuti da se nazivi "juvenilni spondiloartritis", "artritis udružen sa entezitismom" i u nekim slučajevima "psorijatični artritis" mogu koristiti u istom značenju gledano s kliničke ili terapijske perspektive.

1.2 Koje se bolesti nazivaju SPA-ERA?

Kao što je gore spomenuto, juvenilni spondiloartritis je naziv za grupu bolesti čije se kliničke karakteristike mogu poistovjetiti jedna sa drugom, uključujući aksijalni i periferni spondilartritis, ankilozirajući spondilitis, neizdiferencirani spondiloartritis, psorijatični artritis i artritis asociran sa Kronovom bolešću i ulceroznim kolitisom. Artritis udružen sa entezitisom i psorijatični artritis su dva različita stanja u skladu sa klasifikacijom juvenilnog idiopatskog artritisa (JIA) i povezani su sa SPA.

1.3 Koliko je rasprostranjena?

Juvenilni SPA-ERA je jedan od najuobičajenijih oblika hroničnog artritisa u djetinjstvu i češće pogađa dječake nego djevojčice. Ovisno o regiji u svijetu, može dostići cifru od 30% djece sa hroničnim artritisom. Kod većine slučajeva, prvi simptomi se pojavljuju oko 6 godina života. Pošto veliki dio pacijenata (do 85%) sa juvenilnim spondilartritisom su nosioci HLA-B27 antigena, učestalost SPA kod odraslih i juvenilnog SPA-ERA u opštoj populaciji pa čak i kod određenih porodica ovisi o učestalosti ovog markera u zdravoj populaciji.

1.4 Koji su uzroci ove bolesti?

Uzrok Juvenilnog SPA-ERA je nepoznat. Postoji, međutim, genetska predispozicija, koja se u većini slučajeva oslanja na prisutnost HLA-B27 i nekih drugih gena. Danas, vjeruje se da se molekula HLA-B27 udružena sa bolešću ne sintetizira pravilno i kada je u interakciji sa ćelijama i njihovim produktima (većinom upalne supstance), bude okidač za početak bolesti (što nije slučaj kod 99% populacije sa HLA-B27). I pored toga, važno je naglasiti da HLA-B27 nije uzrok ove bolesti nego predisponirajući faktor.

1.5 Je li nasljedna?

HLA-B27 kao i neki drugi geni su predispozicija za juvenilni SPA-ERA. Osim toga, znamo da do 20% pacijenata sa tom dijagnozom ima rodbinu prvog ili drugog koljena sa ovom bolešću. Dakle, moguće je da juvenilni SPA-ERA ima porodičnu agregaciju. Ipak ne možemo reći za juvenilni SPA-ERA da je nasljedan. Bolest pogađa samo 1% osoba sa HLA-B27. Drugim riječima, 99% osoba koje imaju HLA-B27 nikad ne razviju SPA-ERA. Štaviše, genetska predispozicija se razlikuje medju

različitim etničkim grupacijama.

1.6 Može li se spriječiti?

Prevenција nije moguća iz razloga što uzrok ove bolesti još uvijek nije poznat. Nije korisno testirati ostalu djecu u porodici ili rodbinu radi pronalaska HLA-B27 ukoliko ne pokazuju simptome juvenilnog SPA-ERA.

1.7 Je li zarazna?

Juvenilni SPA-ERA nije zarazna bolest, čak ni u slučajevima gdje je nastala usljed infekcije. Štaviše, ni sve osobe koje su inficirane u isto vrijeme istom bakterijom ne razviju juvenilni SPA-ERA.

1.8 Koji su glavni simptomi?

Juvenilni SPA-ERA ima zajedničke kliničke karakteristike.

Artritis

Najčešći simptomi su bol i oticanje, kao i ograničena pokretljivost zglobova.

Veći broj djece ima oligoartritis donjih ekstremiteta. Oligoartritis znači da bolest obuhvata 4 ili manje zglobova. Pacijenti koji razvijaju hroničnu bolest mogu imati poliartritis. Poliartritis znači da je broj zahvaćenih zglobova 5 ili više. Najčešće zahvaćeni zglobovi su koljena, skočni zglobovi, srednji dio stopala i kukovi; rijede su zahvaćeni mali zglobovi stopala.

Kod neke djece artritis zahvata i zglobove gornjih ekstremiteta, naročito ramena.

Entezitis

Entezitis, inflamacija enteze (mjesto spajanja tetive ili ligamenata sa kosti), je druga od najčešćih manifestacija SPA-ERA kod djece. Najčešće su zahvaćene enteze locirane u peti, srednjem dijelu stopala i oko štitnika koljena. Najčešći simptomi uključuju bol pete, oticanje i bol srednjeg dijela stopala i bol štitnika koljena. Hronična upala enteza vodi ka stvaranju koštanih izraslina koje kod mnogih izazivaju bol u peti.

Sacroileitis

Sacroileitis se odnosi na upalu sakroilijačnih zglobova, smještenih na stražnoj strani zdjelice. Rijetko se dešava u djetinjstvu; najčešće se dešava 5 do 10 godina od početka artritisa. Najčešći simptom je naizmjenični bol stražnjice.

Bol u leđima; spondilitis

Kod neke djece, zahvaćenost kičme, vrlo rijetko na početku, može se desiti u kasnijoj fazi bolesti. Najčešći simptomi su bol u leđima tokom noći, jutarnja ukočenost i ograničenost pokreta. Uz bol leđa često se javlja bol u vratu i, u rijetkim slučajevima, također bol u grudima. Tokom ove bolesti kod malog broja pacijenata može doći do koštanih izraslina i premoštavanja koje dovodi do srastanja pršljenova, mnogo godina od početka bolesti. Stoga se skoro nikada ne primjećuje kod djece.

Zahvaćenost oka

Akutni anteriorni uveitis je forma upale očnog irisa (šarenice). Iako je to neuobičajena komplikacija, do jedne trećine pacijenata bude pogođeno jednom ili nekoliko puta u toku bolesti. Akutni anteriorni uveitis se prezentira sa bolom u oku, crvenilom i zamagljenim vidom od nekoliko sedmica. Obično zahvata jedno oko u datom trenutku ali može imati povratni trend. Neposredna kontrola oftamologa (očnog ljekara) je neophodna. Ova vrsta uveitisa se razlikuje od tipa koji pogađa djevojčice sa oligoartritisom i antinukleranim antitijelima.

Zahvaćenost kože

Mala podgrupa djece sa juvenilnim SPA-ERA ili već imaju ili će razviti psorijazu. Kod ovih pacijenata, isključuje se klasifikacija ERA i mijenja u psorijatični artritis. Psorijaza je hronična bolest kože u vidu mrlji kože koja se ljušti i uglavnom zahvata laktove i koljena. Bolest kože može godinama prethoditi artritisu. Kod drugih pacijenata, artritis može postojati nekoliko godina prije nego što se uoči prvi znak psorijaze.

Zahvaćenost crijeva

Neka djeca sa inflamatornim poremećajima intestinalnog trakta, kao što je Kronova bolest i ulcerozni kolitis, mogu dobiti spondiloartritis. ERA ne uključuje upalnu bolest intestinalnog trakta kao jedan od simptoma. U nekim slučajevima, upala intestinalnog trakta je subkliničke prirode (bez simptoma imunološkog sistema), a ozbiljnost izraženih simptoma je

veća, zahtijevajući specifičan pristup.

1.9 Da li se bolest isto ponaša kod svakog djeteta?

Spektar je širok. Dok neka djeca dobiju blag i kratkotrajan oblik ove bolesti, druga pate od ozbiljne, dugotrajne i onesposobljavajuće bolesti. Tako je moguće da je kod mnoge djece samo jedan zglob zahvaćen (npr. koljeno) nekoliko sedmica i nikad se više ne pojave isti ili dodatni simptomi do kraja života, dok se kod druge djece razviju uporni simptomi prošireni na nekoliko zglobova, enteze, kičmene i sakroilijačne zglobove.

1.10 Da li je bolest drugačija u odnosu na istu bolest kod odraslih?

Početni simptomi Juvenilnog SPA-ERA se razlikuju od onih kod odraslih sa SPA, ali većina podataka sugerije da pripadaju istom spektru bolesti. Periferna (ekstremiteti) bolest zglobova je češći oblik početka bolesti kod djece, u suprotnosti sa češćom zahvaćenošću aksijalnih (kičmenih i sakroilijakalnih zglobova). Ozbiljnost bolesti je veća kod djece nego kod odraslih.