



[https://printo.it/pediatric-rheumatology/BE\\_FM/intro](https://printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FM/intro)

## **Juveniele Spondylartropathie/Enthesitis Gerelateerde Artritis (SPA-ERA)**

Versie 2016

### **1. WAT IS JUVENIELE SPONDYLARTROPATHIE/ENTHESITIS GERELATEERDE ARTRITIS (SpA-ERA)**

#### **1.1 Wat is het?**

Juveniele spondylartropathieën is een chronische inflammatoire aandoening van de gewrichten (artritis), de pezen en van de aanhechting van de pezen aan de botten (enthesitis) van voornamelijk de onderste ledematen en in sommige gevallen het bekken en de rug (sacroiliitis - pijn ter hoogte van de billen en spondylitis - lage rugpijn). Juveniele spondylartropathieën komen meer voor bij personen met een positief bloedonderzoek voor de genetische factor HLA-B27. HLA-B27 is een eiwit dat zich op het oppervlak van immuuncellen bevindt. Slechts een fractie van de mensen met HLA-B27 ontwikkelt echter artritis. Dus de aanwezigheid van enkel HLA-B27 is niet voldoende om de ontwikkeling van de ziekte te verklaren. Op dit moment is de exacte rol van HLA-B27 bij het ontstaan van deze aandoening nog onbekend. Het is echter bekend dat in enkele gevallen het ontstaan van de artritis voorafgegaan wordt door een maag-darm- of urogenitale infectie (bekend als reactieve artritis). Juveniele spondylartropathie is gelijkaardig aan de spondylartritis bij volwassenen en de meeste onderzoekers geloven dat deze aandoeningen dezelfde oorsprong en kenmerken hebben. De meeste kinderen en tieners met juveniele spondylartropathie kunnen gediagnosticeerd worden met ERA of psoriatische artritis. Het is belangrijk te weten dat de namen juveniele spondylartropathie, enthesitis gerelateerde artritis (ERA) en in sommige gevallen ook psoriatische artritis vanuit een medisch en

---

therapeutisch oogpunt hetzelfde zijn.

## **1.2 Welke aandoeningen worden juveniele SpA-ERA genoemd?**

Zoals hierboven al werd aangegeven, is juveniele spondylartropathie een verzamelnaam voor een groep aandoeningen waarvan de klinische symptomen met elkaar overlappen, waaronder axiale en perifere spondylartritis, ankyloserende spondylitis, ongedifferentieerde spondylartritis, psoriatische artritis, reactieve artritis en artritis gerelateerd aan de ziekte van Crohn en ulceratieve colitis. Enthesitis gerelateerde artritis en psoriatische artritis zijn twee verschillende aandoeningen in de JIA-classificatie en zijn gerelateerd aan juveniele SpA.

## **1.3 Hoe vaak komt het voor?**

Juveniele SpA-ERA is een van de meest voorkomende vormen van chronische artritis bij kinderen en wordt vaker bij jongens gezien dan bij meisjes. Afhankelijk van de regio in de wereld, kan het gaan om 30% van alle kinderen met chronische artritis. In de meeste gevallen treden de eerste symptomen op rond het zesde levensjaar. Aangezien een groot deel van de patiënten (ongeveer 85%) met juveniele SpA-ERA dragers zijn van het HLA-B27-gen, hangt de frequentie van volwassen SpA en juveniele SpA-ERA in de hele populatie en zelfs in bepaalde families af van de frequentie van deze marker in de normale populatie.

## **1.4 Wat zijn de oorzaken van de ziekte?**

De oorzaak van juveniele SpA-ERA is onbekend. Er bestaat echter een genetische aanleg, die bij de meeste patiënten gerelateerd is aan de aanwezigheid van het HLA-B27-gen en enkele andere genen. Er wordt vandaag de dag gedacht dat het HLA-B27-molecule dat geassocieerd is met de aandoening (wat niet het geval is voor 99% van de populatie met HLA-B27) niet goed gesynthetiseerd wordt en het de ziekte uitlokt als het interageert met cellen en hun producten (meestal pro-inflammatoire stoffen). Het is echter heel erg belangrijk om te benadrukken dat HLA-B27 niet de oorzaak van de ziekte is, maar eerder een voorbeschikkende factor is.

---

### **1.5 Is het erfelijk?**

HLA-B27 en andere genen zorgen ervoor dat bepaalde individuen aanleg hebben om juveniele SpA-ERA te krijgen. Verder weten we dat ongeveer 20% van de patiënten met een dergelijke diagnose eerste- of tweedegraads familieleden hebben met de aandoening. Dus juveniele SpA-ERA kan in bepaalde families vaker voorkomen. We kunnen echter niet zeggen dat SpA-ERA erfelijk is. De aandoening treft slechts 1% van de mensen met het HLA-B27-gen. Met andere woorden zullen 99% van de mensen met het HLA-B27-gen nooit SpA-ERA ontwikkelen. Verder verschilt de genetische aanleg per etnische groep.

### **1.6 Kan het voorkomen worden?**

Aangezien de oorzaak van de ziekte nog onbekend is, is preventie niet mogelijk. Het is niet nodig om broertjes/zusjes of familieleden te testen op HLA-B27 als ze geen symptomen hebben van juveniele SpA-ERA.

### **1.7 Is het besmettelijk?**

Juveniele SpA-ERA is geen besmettelijke ziekte, zelfs niet als het uitgelokt wordt door een infectie. Verder ontwikkelen niet alle mensen die op hetzelfde moment besmet worden met dezelfde bacterie, juveniele SpA-ERA.

### **1.8 Wat zijn de belangrijkste symptomen?**

Juveniele SpA-ERA heeft bepaalde klinische symptomen.

#### **Artritis**

De meest voorkomende symptomen zijn pijnlijke en gezwollen gewrichten en beperkte mobiliteit van de gewrichten. Vele kinderen hebben oligoartritis in de onderste ledematen. Oligoartritis betekent dat er 4 of minder gewrichten zijn aangedaan. Patiënten die de chronische vorm ontwikkelen, kunnen polyartritis hebben. Polyartritis betekent dat er meer dan 5 gewrichten zijn aangetast. De gewrichten die het vaakst getroffen worden, zijn de knie, enkel, middenvoet en de heupen; minder vaak treft artritis de kleine gewrichten van de voet.

---

Sommige kinderen kunnen artritis hebben in de gewrichten van het bovenste lidmaat, vooral de schouders.

### **Enthesitis**

Enthesitis, de ontsteking van de entheses (de aanhechtingsplek van spieren of pezen aan het bot), is het op één na meest voorkomende symptoom bij kinderen met SpA-ERA. Vaak zijn de entheses op de hiel, middenvoet en rond de knie aangetast. De meest voorkomende symptomen hiervan zijn hielpijn, een pijnlijke en gezwollen middenvoet en pijn rond de knie. De chronische ontsteking van de entheses kan leiden tot hielspoor (botovergroei), dat vaak hielpijn veroorzaakt.

### **Sacroiliitis**

Sacroiliitis betreft de ontsteking van de sacro-iliacale gewrichten, die bij het bekken liggen. Het is zeldzaam bij kinderen en treedt vaak 5 tot 10 jaar na het ontstaan van de artritis op. Het meest voorkomende symptoom is wisselende pijn ter hoogte van de billen.

### **Rugpijn; spondylitis**

Het komt maar zeer zelden voor dat de wervelkolom aangetast wordt van bij het begin, maar het kan later in het verloop van de ziekte bij enkele kinderen voorkomen. De meest voorkomende symptomen zijn nachtelijke rugpijn, ochtendstijfheid en verminderde mobiliteit. De rugpijn gaat vaak gepaard met nek- en in zeldzame gevallen, borstpijn. De ziekte kan vele jaren na aanvang van de ziekte bij enkele patiënten benige overgroei veroorzaken waardoor de rugwervels met elkaar vergroeien. Maar dit wordt bijna nooit bij kinderen gezien.

### **Betrokkenheid van de ogen**

Acute anterieure uveïtis is een ontsteking van de iris van het oog. Het is een niet vaak voorkomende complicatie, maar ongeveer een derde van de patiënten kan er vroeg of laat en zelfs meerdere keren mee te maken krijgen. Acute anterieure uveïtis treedt op zonder pijn aan het oog, zonder roodheid en zonder troebel gezichtsveld en kan enkele weken aanhouden. Het treft meestal één oog per keer, maar het kan een terugkerend patroon hebben. Directe controle door een oogarts is noodzakelijk. Dit type uveïtis verschilt van het type dat gezien wordt bij meisjes met oligoartritis en anti-nucleaire antistoffen.

---

## **Betrokkenheid van de huid**

Een kleine subgroep van kinderen met juveniele SpA-ERA heeft psoriasis of kan het krijgen. Deze patiënten worden uit de classificatie als ERA uitgesloten en worden geclassificeerd als psoriatische artritis. Psoriasis is een chronische huidziekte, waarbij vaak de huid van de ellebogen en knieën schilferig zijn. De huidziekte kan jaren eerder optreden dan de artritis. Bij andere patiënten kan de artritis al meerdere jaren aanwezig zijn, voordat de eerste psoriasisverschijnselen optreden.

## **Betrokkenheid van de darmen**

Sommige kinderen met inflammatoire darmaandoeningen, zoals de ziekte van Crohn en ulceratieve colitis, kunnen spondyloartritis ontwikkelen. Inflammatoire darmziekten behoren niet tot de componenten van ERA. Bij sommige kinderen is de darmontsteking subklinisch (zonder darmsymptomen) en zijn de symptomen van de gewrichten ernstiger, waarvoor een specifieke behandeling nodig is.

### **1.9 Verloopt de ziekte bij ieder kind op dezelfde manier?**

Het spectrum is breed. Terwijl sommige kinderen een milde en kortdurende ziekte hebben, hebben andere een ernstigere en langer durende vorm. Het is dus mogelijk dat het bij veel kinderen gedurende enkele weken maar om één gewricht gaat (bijv. één knie) waarbij het ziektebeeld niet terugkeert en die de rest van hun leven verder geen symptomen meer hebben, terwijl anderen blijvende symptomen in meerdere gewrichten, enthesen, de wervelkolom en sacro-iliacale gewrichten ontwikkelen.

### **1.10 Is de ziekte bij kinderen anders dan bij volwassenen?**

De eerste symptomen van juveniele SpA-ERA zijn anders dan die van SpA bij volwassenen, maar de meeste gegevens duiden erop dat ze tot hetzelfde spectrum van aandoeningen behoren. Perifere gewrichten (ledematen) worden vaker in het begin van de ziekte aangetast bij kinderen, in tegenstelling tot de frequentere aantasting van de axiale (rug en sacro-iliacale gewrichten) gewrichten bij volwassenen. Bij kinderen is de aandoening ernstiger dan bij volwassenen.

