



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

Ювенилен Спондилоартрит/ Ентезит-Свързан Артрит (SpA-ERA)

Версия на 2016

1. КАКВО Е ЮВЕНИЛЕН СПОНДИЛОАРТРИТ/ ЕНТЕЗИТ-СВЪРЗАН АРТРИТ (SpA-ERA)

1.1. Какво представлява?

Ювенилният SpA-ERA се състои от група от хронични възпалителни заболявания на ставите (артрит), както и на сухожилните и лигаментни места за свързване към определени кости (ентезит). Засяга предимно долните крайници и в някои случаи тазовите стави (сакроилиит - хълбока болка) и тези на гръбначния стълб (спондилит - болки в гърба). Ювенилният SpA-ERA е значително по-чест при хора, които имат положителен кръвен тест за генетичния фактор HLA-B27. HLA-B27 е протеин, разположен на повърхността на имунните клетки. Съществен факт е, че само една малка част от хората с HLA-B27 някога развива артрит. По този начин, наличието на HLA-B27 не е достатъчно, за да обясни развитието на заболяването. Към днешна дата, точната роля на HLA-B27 в произхода на заболяването остава неизвестна. Въпреки това, известно е, че в много редки случаи началото на артрит се предхожда от стомашно-чревния тракт или пикочно-половата инфекция (известни като реактивен артрит). Ювенилният SpA-ERA е тясно свързан със спондилоартрит с начало в зряла възраст и повечето изследователи смятат тези заболявания имат един и същ произход и характеристики. Повечето деца и юноши с ювенилен спондилоартрит ще бъдат диагностицирани като засегнат от ERA и дори псориатичен артрит. Важно е, че имената "ювенилен спондилоартрит", "ентезит-свързан артрит" и в някои случаи

"псориатичен артрит" могат да бъдат еднакви от клинична и терапевтична гледна точка.

1.2. Кои заболявания се наричат ювенилен SpA-ERA?

Както бе споменато по-горе, ювенилен спондилоартрит е името за група от заболявания, клиничните характеристики на които могат да се припокриват взаимно, включително аксиален и периферен спондилоартрит, анкилозиращ спондилит, недиференциран спондилоартрит, псориатичен артрит, реактивен артрит и артрит, свързана с болестта на Крон и улцерозен колит. Ентезит- свързани артрит и псориатичен артрит са две различни състояния в класификацията на ЮИА и се отнасят към ювенилния SpA.

1.3. Колко често се среща?

Ювенилният SpA-ERA е една от най-честите форми на хроничен артрит в детска възраст и по-често се наблюдава при момчетата, отколкото при момичетата. В зависимост от региона на света, може да представляват около 30% от децата с хроничен артрит. В повечето случаи първият симптом се появява около 6-годишна възраст. Тъй като голяма част от пациентите (до 85%) с ювенилен SpA-ERA са носители на HLA-B27, честотата на възрастни SpA и непълнолетни SpA-ERA в общата популация и дори в някои семейства зависи от честотата на този маркер в нормалната популация.

1.4. Какви са причините за заболяването?

Причината за ювенилния SpA-ERA е неизвестна. Въпреки това, има генетично предразположение, което при повечето пациенти се основава на наличието на HLA-B27 и някои други гени. Днес се счита, че HLA-B27 молекулата, свързана с болестта (което не се отнася за 99% от хората с HLA-B27) не се синтезира правилно и когато тя взаимодейства с клетки и техните продукти (най-вече провъзпалителни вещества), това води до заболяване. Въпреки това, много е важно да се подчертае, че HLA-B27 не е причина за болестта, а предразполагащ фактор.

1.5. Наследствено ли е?

HLA-B27 и други гени предразполагат индивидите към ювенилен SpA-ERA. В допълнение, ние знаем, че до 20% от пациентите с такива диагнози имат първи или втори линия роднини с това заболяване. По този начин, ювенилният SpA-ERA има известна фамилна агрегация. Въпреки това, не можем да кажем, че ювенилният SpA-ERA е наследствен, тъй като болестта ще засегне само 1% от хората с HLA-B27. С други думи, при 99% от хората, които имат HLA-B27 никога няма да се развие SpA-ERA. Освен това, генетичното предразположение е различно между етнически групи.

1.6. Може ли да се предотврати?

Превенцията не е възможна, тъй като причината е все още неизвестна. Безполезно е тестването на сиблингите и родствениците за HLA-B27 ако нямат симптоми на ювенилен SpA-ERA.

1.7. Инфекциозно ли е?

Ювенилният SpA-ERA не е инфекциозно заболяване, дори в случаите когато е отключен от инфекция. Нещо повече, не всички хора инфектирани по същото време със същите бактерии развиват ювенилен SpA-ERA

1.8. Какви са основните симптоми?

Ювенилният SpA-ERA има обичайни клинични характеристики

Артрит

Най-често срещания симптом включващ ставна болка,, оток и ограничен обем движения на ставите.

Много деца имат олигоартрит на долните крайници. Олигоартрит означава, че заболяването включва 4 или по-малко стави.

Пациенти, развиващи хронично заболяване могат да имат полиартрит. Полиартрит означава, че ставното засягане обхваща 5 или повече стави. Най-често засегнати са коляното, глезена,

средата на стъпалото и тазобедрените стави; по-рядко, артритът включва малките стави на стъпалото.

Някои деца могат да развият артрит на всяка една става на горните крайници, по-специално раменете.

Ентезит

Ентезит, възпаление на ентèзите (мястото, където сухожилие или лигамент се залавя за костта), е втората най-честа проява при деца с SpA-ERA. Често засегнати ентèзи се намират в петата, в средата на стъпалото и около капачката на коляното. Най-честите симптоми са болка в петата, подуване и болки средата на стъпалото и болка в капачката на коляното. Хроничното възпаление на ентèзите може да доведе до костни шпори (костни израстъци) причиняващи болка в петата в много случаи.

Сакроилиит

Сакроилиитът представлява възпаление на сакроилиачните стави, разположени в задната част на таза. Среща се рядко по време на детството; най-често се случва, от 5 до 10 години след началото на артритата.

Най-честият симптом е алтернираща болка в хълбоците

Болка в гърба, спондилит

Засягането на гръбначния стълб, много рядко в началото, може да се появи по-късно в хода на заболяването при някои деца. Най-честите симптоми включват болки в гърба по време на нощта, сутрешна скованост и намалена подвижност. Болките в гърба често се придружават от такива в шията, а в редки случаи и от болка в гърдите. Заболяването може да причини костен свръхрастеж и мостове, свързваща телата на прешлените много години след началото на заболяването при някои пациенти. Това е почти никога не се наблюдава при деца.

Очно засягане

Остър преден увеит е възпаление на ириса на окото. Въпреки че е рядко усложнение, до една трета от пациентите, могат да бъдат засегнати веднъж или няколко пъти в хода на болестта. Острият преден увеит се проявява с очна болка, зачервяване и замъглено зрение в продължение на няколко седмици. Той обикновено засяга

едното око еднократно, но може да рецидивира. Необходим е незабавен контрол от офталмолог (очен лекар). Този тип увеит е различен от типа установен при момичетата с олигоартрит и антинуклеарни антители

Кожно засягане

Една малка подгрупа на деца с ювенилен SpA-ERA вече може да има или може да се развие псориазис. При тези пациенти, класифицирането като ERA се изключва и се променя като псориазисен артрит. Псориазисът е хронично заболяване на кожата с петна от лющеща се кожа основно разположен на лактите и коленете. Кожното заболяване може да предхожда артритата от години. При други пациенти, артритът може вече да съществува от няколко години, преди да настъпи първата проява на псориазис.

Чревно засягане

Някои деца с възпалителни чревни заболявания като болест на Крон и улцерозен колит, могат да развият спондилоартрит. ERA не включва възпалително заболяване на червата, като един от неговите компоненти. При някои деца, възпалението на червата е субклинично (без чревни симптоми) и тежестта на ставните симптоми е по-голяма, изискващо специфично лечение.

1.9. Едно и също ли е заболяването при всяко дете?

Спектърът е широк. Докато някои деца имат леко и краткосрочно заболяване, други имат тежко, продължително и инвалидизиращо заболяване. Така че е възможно, много деца да имат само една засегната става (например коляно) в продължение на няколко седмици и никога не развият допълнителни симптоми през останалата част от живота си, а други да развият персистиращи симптоми, ангажиращи няколко стави, ентезите, и гръбначните и сакроилиачните стави.

1.10 Различно ли е заболяването от това при възрастните?

Първоначалните симптоми на ювенилния SpA-ERA са различни от тези на възрастен SpA, но повечето данни предполагат, че те

принадлежат към един и същ спектър от заболявания. Периферното (на крайниците) ставно заболяване е по-честа начална проява при деца, за разлика от по-честото аксиално (на гръбначния стълб и сакроилиачните стави) участие при възрастни. Тежестта на заболяването е по-голяма при деца, отколкото при възрастни.

2. ДИАГНОЗА И ЛЕЧЕНИЕ

2.1. Как се диагностицира?

Лекарите диагностицират ювенилния SpA-ERA ако началото на заболяването е преди навършване на 16 години, артритът продължава повече от 6 седмици и характеристиките се вписват в клинична модел описан по-горе (виж определение и симптоми). Диагнозата на определен SpA-ERA (т.е. анкилозиращ спондилит, реактивен артрит, и т.н.) се основава на специфични клинични и рентгенологични характеристики. Ясно е, че тези пациенти трябва да се лекуват и проследяват от детски ревматолог, или ревматолог за възрастни с опит в случаи децата ревматични заболявания.

2.2. Какво е значението на тестовете?

Положителният тест HLA-B27 е полезен при диагностицирането на ювенилния SpA-ERA, особено при моно-симптоматични деца. Много е важно да се знае, че по-малко от 1% от хората с този маркер развиват спондилоартрит, и че разпространението на HLA-B27 в общата популация може да бъде по-висока от 12%, в зависимост от региона на света. Също така е важно да се отбележи, че повечето деца и юноши практикуват някакъв вид спорт и че тези дейности могат да доведат до травми донякъде подобни на първоначалните симптоми на ювенилния SpA-ERA. Поради това, наличието на HLA-B27 от само себе си, но по-скоро неговата асоциация с характерните признаци и симптоми на SpA-ERA, има значение за диагнозата.

Изследвания като скорост на утаяване на еритроцитите (СУЕ) или С-реактивен протеин (CRP) предоставят информация за общото възпаление и следователно индиректно, за възпалителна

активност на заболяването; те са полезни при контролирането на болестта, въпреки че то следва да се основава много повече на клиничните прояви, отколкото на лабораторните изследвания. Лабораторни изследвания също се използват за наблюдение на възможните нежелани реакции, свързани с лечението (кръвна картина, чернодробна и бъбречна функция). Рентгеновите изследвания да бъдат полезни, за да следят развитието на болестта и да се оцени всяко ставно увреждане причинено от болестта. Въпреки това, значението на рентгеновите прегледи е ограничено при деца със SpA-ERA. Тъй като резултатите от рентгена могат да бъдат в повечето случаи нормални при децата, ултрасонография и / или ядрено-магнитен резонанс (ЯМР) на ставите и ентезите се изискват за да се открият ранни възпалителни признаци на заболяването. С ЯМР, възпалението на сакроилиачните стави и / или гръбначния стълб може да бъде открито без облъчване. Ултразвуково изследване на ставите, включително с power Doppler, може да осигури по-добра представа за възникването и тежестта на периферния артрит и ентезит (крайници).

2.3. Може ли да се лекува/излекува?

За съжаление, все още няма лечебно средство за SpA-ERA, тъй като ние не знаем причината за него. Въпреки това, сегашната терапия може да бъде много полезна да се контролира активността на заболяването и вероятно да се предотвратят структурни увреди.

2.4. Какво е лечението?

Лечението се основава главно на използването на лекарства и процедури- физиотерапия / рехабилитация, които запазват ставната функция и допринасят за предотвратяване на деформации. Важно е, че използването на лекарства зависи от одобрение от местните регулаторни агенции.

Нестероидни противовъзпалителни средства (НСПВС)

Тези лекарства са симптоматични противовъзпалителни и антипиретични лекарства. Симптоматично означава, че те служат

за контролиране на симптомите, дължащи се на възпаление. Най-широко при деца се използват напроксен, диклофенак и ибупрофен. Те обикновено се понасят добре и най-честата нежелана реакция е стомашен дискомфорт, всъщност рядък при деца. Комбинация от НСПВС не се препоръчва, въпреки че може да е необходимо да се премине от един НСПВС към друг, в случай на неефективност или нежелани събития.

Кортикостероиди

Тези лекарства имат роля при краткосрочно лечение на пациенти с по-тежки симптоми. Локално (капки за очи) кортикостероиди се използват за лечение на остър преден увеит. При по-тежки случаи, може да се изискват перибулбарни инжекции или системно приложение на кортикостероиди. При предписване на кортикостероиди за артрит и ентезит, важно е да се има предвид, че няма адекватни проучвания за ефикасност и безопасност при деца с SpA-ERA; в някои случаи, експертно мнение подкрепя тяхното използване.

Други лечения (Болестопроменящи лекарства)

Сулфасалазин

Това лекарство е показано при деца със симптоми на заболяване на периферните стави, които продължават да съществуват, независимо от адекватното лечение с НСПВС и / или интралезийни кортикостероидни инжекции. Сулфасалазин се добавя към предишното лечение с НСПВС (което трябва да продължи) и неговия ефект може да бъде очевиден само след няколко седмици или месеца лечение. Независимо от това, има само ограничени данни за ефикасност на сулфасалазин при тези деца. В същото време, въпреки широкото им използване, няма ясни доказателства, че метотрексат, лефлуномид или антималярийни лекарства да са ефективни по ювенилния SpA-ERA.

Биологични средства

Анти-тумор-некротизиращ фактор (TNF) агенти са препоръчани в ранните стадии на заболяването поради техния значителен ефект при лечение на възпалителни симптоми. Има проучвания за ефикасността и безопасността на тези лекарства, които подпомагат тяхната употреба при пациенти с тежък ювенилен SpA-

ERA. Тези изследвания се предлагат на здравните власти и чакат за одобрение да започне използването им в SpA-ERA. В някои европейски страни, анти-TNF агенти вече са одобрени за деца.

Ставни инжекции

Ставни инжекции се използват, когато са ангажирани една или няколко стави самите и когато персистиране на ставна контрактура може да причини деформация. Инжектират се дългодействащи кортикостероидни продукти. Препоръчително е, че децата се приемат в отделението и да се седират, за да се извърши тази процедура, при най-добри условия.

Хирургично лечение

Основната индикация за операция е поставяне на ставна протеза в случай на тежко увреждане на ставите, особено в областта на бедрото. Благодарение на по-доброто медикаментозно лечение, необходимостта за ортопедична операция намалява.

Физиотерапия/ Кинезитерапия

Физиотерапията е съществен компонент на лечението. Тя трябва да започне рано и трябва да се извършва рутинно за да се поддържа диапазон на движение, мускулното развитие и сила, както и за предотвратяване, ограничаване или коригиране на ставни деформации. Освен това, ако аксиалното участие е изразено, гръбначния стълб трябва да бъде раздвижван и трябва да се извършват дихателни упражнения.

2.5. какви са страничните ефекти на медикаментозната терапия?

Лекарствата използвани за лечение на ювенилен SpA-ERA обикновено се понасят добре.

Стомашният дискомфорт, най-честата нежелана реакция на НСПВС (поради което следва да се приемат с храна), е по-рядко срещан при деца, отколкото при възрастни. НСПВС може да доведат до повишаване на кръвните нива на някои ензими, но това е рядко явление при лекарства, различни от аспирин.

Сулфасалазинът се понася сравнително добре; най-честите нежелани реакции са стомашни проблеми, повишени чернодробни

ензими, нисък брой на белите кръвни клетки и кожни реакции. Необходими са повторни лабораторни изследвания за наблюдение за възможна токсичност.

Продължителната употреба на високи дози кортикостероиди е свързана с умерени до тежки нежелани реакции, включително забавен растеж и остеопороза. Кортикостероиди във високи дози предизвикват значително нарастване на апетита, което може от своя страна да доведе до затлъстяване. Ето защо е важно децата да се обучават да ядат храни, с които могат да задоволят апетита си без увеличаване на приема на калории.

Лечението с биологични средства (TNF блокиращи агенти) могат да бъдат свързани с по-висока честота на инфекции. Превантивен скрининг за (латентна) туберкулозна е задължителен. Към днешна дата, няма доказателства за по-висока честота от злокачествени заболявания (с изключение на някои форми на рак на кожата при възрастни).

2.6. Колко дълго продължава лечението?

Симптоматичното лечение трябва да продължи толкова дълго, колкото траят симптомите и активността на заболяването.

Продължителността на заболяването е непредсказуемо. При някои пациенти, артритът реагира много добре на НСПВС. При тези пациенти, лечението може да бъде спряно рано, в рамките на месеци. При други пациенти с по-продължително или агресивно протичане на заболяването, сулфасалазинът и други видове лекарства са необходими за години. Пълното спиране на лечението могат да се обсъжда след продължителна и пълна ремисия на заболяването по отношение на фона на лечение.

2.7. Може ли да се използва нетрадиционна терапия?

Има много допълнителни и алтернативни терапии на разположение и това може да е объркващо за пациентите и техните семейства. Помислете внимателно за рисковете и ползите от опитване на тези терапии, тъй като има малко доказана полза, те могат да бъдат скъпи, както по отношение на загубено време, последствия за детето и финансово. Ако искате да проучи допълнителни и алтернативни терапии, моля обсъдете тези опции

с вашия детски ревматолог. Някои терапии могат да взаимодействат с конвенционални лекарства. Повечето лекари няма да се противопоставят, стига да следвате медицинските съвети. Много е важно да не спрете приема предписаните ви лекарства. Когато лекарствата са необходими за поддържането на заболяването под контрол, може да бъде много опасно да спрете да ги приемате, ако болестта е все още еактивна. Моля, обсъдете лекарствената терапия с лекаря на детето си.

2.8. Колко дълго продължава заболяването? Каква е дългосрочната еволюция (прогноза) на заболяването?

Курсът на болестта може да бъде различен при различните пациенти. При някои болни артритът изчезва бързо след лечение. При други протича с периодични ремисии и рецидиви. При трети, артрит може да следва една непрестанна прогресия. В по-голямата част от пациентите, в началото на заболяването симптомите са ограничени до периферните стави и ентèзите. С напредването на болестта, някои деца и юноши могат да развият засягане на сакроилиачните и ставите на гръбначния стълб. Пациентите с персистиращ периферен артрит и симптоми от гръбнака имат по-висок риск от развитие на увреждане на ставите и в зряла възраст. Въпреки това, в началото на заболяването е невъзможно да се предскаже дългосрочната прогноза. Обратно, адекватно лечение може да повлияе на хода и прогнозата на заболяването.

3. ЕЖЕДНЕВИЕ

3.1. Как заболяването засяга ежедневието на детето и неговото семейство?

По време на периодите на активен артрит, почти всяко дете изпитва ограничения в неговото / нейното ежедневиe. Понеже долните крайници често са ангажирани, разходки и спорт са дейностите, най-често са засегнати от болестта. Положителната нагласа от страна на родителите, които трябва да подкрепят и насърчават детето да бъде независимо и физически активно, е изключително ценна за преодоляване на трудностите, свързани с

болестта, успешното комунициране с връстници и развитие на независима, добре балансирана личност. Ако семейството не може да издържи на натоварването или намира за трудно справянето с болестта, се налага психологична подкрепа. Родителите трябва да подкрепят своето дете при физическите упражнения и да го насърчават да приема редовно лекарствата си.

3.2. Какви са препоръките към училищните занятия?

Има няколко фактора, които могат да причинят проблеми при посещаване на училище: затруднено ходене, умора, болка или скованост. Ето защо е важно да се обяснят на учителите възможните нужди на детето: подходящи чинове и редовни движения по време на учебните часове, за да се избегне ставния скованост. Когато е възможно, пациентите трябва да вземат участие в часовете по физическо възпитание. В този случай, същите съображения, обсъдени по-долу, по отношение на спорта, трябва да бъдат взети под внимание. След като заболяването е добре контролирано, детето трябва да няма никакъв проблем с участието си във всички дейности като на здравите си връстници. Училището за едно дете е това, което е работа за един възрастен: място, където той / тя се научава как да стане независим и продуктивен човек. Родителите и учителите трябва да направят всичко възможно, за да се даде възможност на болните деца да участват в училищни дейности по нормален начин, с цел не само за успешна академична реализация, но и да бъдат приети и оценени от техните връстници и възрастните.

3.3. Какви са препоръките към спорта?

Спортуването е съществен аспект от ежедневието на всяко нормално дете. Спортове, при които механичното натоварване на ставите отсъства или е минимално, като плуване или каране на колело, се препоръчват.

3.4. Какви са препоръките към диетата?

Няма доказателства, че диетата може да повлияе на заболяването. По принцип детето трябва да спазва балансирана, нормална диета

за неговата / нейната възраст. Преяждането трябва да се избягва при пациенти, приемащи кортикостероиди, тъй като тези лекарства могат да увеличат апетита.

3.5. Може ли климатът да повлияе протичането на заболяването?

Няма доказателства, че климатът може да повлияе симптомите на заболяването.

3.6. Може ли детето да бъде ваксинирано?

Тъй като повечето от пациентите са лекувани или с нестероидни противовъзпалителни средства или сулфасанлазин, нормалната схема за ваксиниране може да бъде следвана. Един пациент, който се лекува с високи дози кортикостероиди или биологични средства трябва да се избегне ваксинация с живи атенюирани вируси (например за рубеола, морбили, паротит, полиомиелит на Sabin). В противен случай, тя трябва да се отложи, поради потенциалния риск от инфекция, разпространяващи се като следствие от намалената имунната защита. Ваксини, които не съдържат живи вируси, а само инфекциозни протеини (против тетанус, дифтерия, полиомиелит на Салк, хепатит В, коклюш, пневмококи, Haemophilus, менингококи) могат да бъдат прилагани. Теоретично, имуносупресията може да намали или премахне действието на ваксинацията.

3.7. Какви са препоръките относно сексуалния живот, бременност и раждане?

Няма ограничения върху сексуалната активност или бременност заради заболяването. Въпреки това, пациентите, приемащи лекарства, винаги трябва да бъдат много внимателни, за възможните токсични ефекти на тези лекарства върху плода. Няма причина да се предпазват да имат деца, въпреки генетичните аспекти на заболяването. Заболяването не е смъртоносна и дори ако предразполагащият фактор може да бъде генетично наследен, има добър шанс, братя и сестри да не развият някаква форма на младежката SpA-ERA.

3.8. Ще има ли болното дете нормален живот като възрастен?

Това е една от основните цели на лечение и тя може да бъде постигната в повечето случаи. Терапията за тези видове заболявания в детска възраст се подобри значително през последните години. Комбинираната употреба на фармакологично лечение и рехабилитация в момента е в състояние да предотврати увреждането на ставите при по-голямата част от пациентите.