



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/CY/intro>

## **Νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα/αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (jSpA/ERA)**

Έκδοση από 2016

### **1. ΤΙ ΕΙΝΑΙ Η ΝΕΑΝΙΚΗ ΣΠΟΝΔΥΛΟΑΡΘΡΙΤΙΔΑ/ΑΡΘΡΙΤΙΔΑ ΠΟΥ ΣΧΕΤΙΖΕΤΑΙ ΜΕ ΕΝΘΕΣΙΤΙΔΑ (jSpA-ERA)**

#### **1.1 Τι είναι;**

Η νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα/αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (jSpA/ERA) αποτελεί μια ομάδα χρόνιων φλεγμονωδών νόσων των αρθρώσεων (αρθρίτιδα) και των περιαρθρικών μορίων που προσφύονται στα οστά της άρθρωσης, όπως είναι οι τένοντες και οι σύνδεσμοι (ενθεσίτιδα). Προσβάλλονται κυρίως τα κάτω άκρα και σε μερικές περιπτώσεις οι αρθρώσεις της λεκάνης και της σπονδυλικής στήλης (ιερολαγονίτιδα-πόνος στους γλουτούς και σπονδυλίτιδα-πόνος στη ράχη). Η νόσος (jSpA/ERA) είναι σημαντικά συχνότερη σε άτομα με θετικό τον γενετικό παράγοντα HLA-B27 σε εξέταση αίματος. Το HLA-B27 είναι μια πρωτεΐνη που βρίσκεται στην επιφάνεια κυττάρων του ανοσολογικού συστήματος. Σημειώνεται όμως ότι, μπορεί να παρουσιάσουν αρθρίτιδα, κάποια μόνο από τα άτομα που φέρουν το HLA-B27. Έτσι, η παρουσία του HLA-B27 δεν αρκεί για να εξηγήσει την εκδήλωση της νόσου. Έως σήμερα, ο ρόλος του HLA-B27 στην εκδήλωση της νόσου, παραμένει άγνωστος. Έχει παρατηρηθεί ότι μπορεί μια λοίμωξη του γαστρεντερικού ή του ουροποιογεννητικού συστήματος να προηγείται της έναρξης της αρθρίτιδας (αντιδραστική αρθρίτιδα). Η νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα/αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (SpA/ERA) σχετίζεται στενά με την σπονδυλοαρθρίτιδα των ενηλίκων και οι περισσότεροι ερευνητές θεωρούν ότι οι δύο νόσοι έχουν κοινή προέλευση και χαρακτηριστικά. Τα περισσότερα παιδιά και οι έφηβοι με νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα διαγιγνώσκονται ως

---

πάσχοντες από αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα ή ακόμη και από ψωριασική αρθρίτιδα. Είναι σημαντικό να γνωρίζουμε ότι οι όροι «νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα», «αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα» και σε μερικές περιπτώσεις «ψωριασική αρθρίτιδα» έχουν κοινά σημεία από κλινική και θεραπευτική άποψη.

## **1.2 Ποια νοσήματα ονομάζονται νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα/αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (jSpA/ERA);**

Όπως προαναφέρθηκε, ο όρος νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα καλύπτει ομάδα νόσων με αλληλοεπικαλυπτόμενα κλινικά χαρακτηριστικά και περιλαμβάνει την αξονική και την περιφερική σπονδυλοαρθρίτιδα, την αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα, τη μη διαφοροποιημένη σπονδυλοαρθρίτιδα, την ψωριασική αρθρίτιδα, την αρθρίτιδα που σχετίζεται με τη νόσο Crohn και την ελκώδη κολίτιδα. Η αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα και η ψωριασική αρθρίτιδα αποτελούν δύο διαφορετικές μορφές της Νεανικής Ιδιοπαθούς Αρθρίτιδας (JIA), σύμφωνα με την ταξινόμηση της Νεανικής Ιδιοπαθούς Αρθρίτιδας (JIA classification) και σχετίζονται με την νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα.

## **1.3 Πόσο συχνή είναι;**

Η νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα/αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (jSpA/ERA) είναι από τις συχνότερες μορφές χρόνιας αρθρίτιδας της παιδικής ηλικίας και παρατηρείται συχνότερα στα αγόρια, σε σχέση με τα κορίτσια. Ανάλογα με την γεωγραφική κατανομή, μπορεί να αντιπροσωπεύει το 30% των παιδιών με χρόνια αρθρίτιδα. Στις περισσότερες περιπτώσεις, το πρώτο σύμπτωμα παρουσιάζεται περίπου στην ηλικία των 6 ετών. Ένα μεγάλο ποσοστό των ασθενών (έως 85%) με νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα/αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (jSpA/ERA) φέρουν το γενετικό παράγοντα HLA-B27, οπότε η συχνότητα της σπονδυλαρθρίτιδας των ενηλίκων (SpA) και της νεανικής σπονδυλαρθρίτιδας/αρθρίτιδας που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (jSpA/ERA), και μάλιστα σε συγκεκριμένες οικογένειες, εξαρτάται από τη συχνότητα του συγκεκριμένου δείκτη στο γενικό πληθυσμό.

## **1.4 Ποια είναι τα αίτια της νόσου;**

---

Τα αίτια της νεανικής σπονδυλοαρθρίτιδας/ αρθρίτιδας που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (juvenile SpA/ERA) δεν είναι γνωστά. Ωστόσο, φαίνεται να υπάρχει κάποια γενετική προδιάθεση, η οποία στους περισσότερους ασθενείς βασίζεται στην παρουσία του HLA-B27 και κάποιων άλλων γονιδίων. Σήμερα θεωρείται ότι το αντιγόνο ιστοσυμβατότητας HLA-B27 που σχετίζεται με τη νόσο (και το οποίο δεν αφορά το 99% του πληθυσμού που φέρει το HLA-B27) δε συντίθεται κατάλληλα και όταν αλληλεπιδρά με κύτταρα και κυτταρικά προϊόντα (κυρίως προφλεγμονώδεις παράγοντες), πυροδοτεί τη νόσο. Παρόλα αυτά, είναι σημαντικό να δοθεί έμφαση ότι το HLA-B27 δεν είναι το αίτιο της νόσου, αλλά μάλλον ένας προδιαθεσικός παράγοντας.

### **1.5 Είναι κληρονομική;**

Το HLA-B27 και άλλα γονίδια αποτελούν προδιαθεσικούς παράγοντες για τη νεανική σπονδυλαρθροπάθεια/αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (Juvenile SpA/ERA). Επιπρόσθετα, γνωρίζουμε ότι έως και 20% ασθενών με παρόμοιες διαγνώσεις έχουν πρώτου ή δευτέρου βαθμού συγγενείς με τη νόσο. Έτσι, η νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα/αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (juvenile SpA/ERA) φαίνεται να έχει κάποια οικογενειακή προδιάθεση, χωρίς ωστόσο να μπορούμε να πούμε ότι είναι νόσος κληρονομική. Η νόσος επηρεάζει μόνο το 1% των ατόμων που φέρουν το HLA-B27, οπότε με άλλα λόγια το 99% αυτών που φέρουν το HLA-B27 δε θα αναπτύξουν ποτέ σπονδυλαρθρίτιδα/αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα. Σημειώνεται ότι η γενετική προδιάθεση διαφέρει σε διαφορετικούς εθνικά πληθυσμούς.

### **1.6 Μπορεί να προληφθεί;**

Δεν είναι δυνατή η πρόληψη, αφού τα αίτια της νόσου είναι ακόμη άγνωστα. Δε χρειάζεται να εξετασθούν αδέρφια ή άλλοι συγγενείς για το HLA-B27, εφόσον δεν έχουν συμπτώματα νεανικής σπονδυλαρθρίτιδας/αρθρίτιδας που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (juvenile SpA/ERA)

### **1.7 Είναι μεταδοτική;**

Η νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα/αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (juvenile SpA/ERA) δεν είναι μεταδοτική νόσος, ούτε καν στις

---

περιπτώσεις που πυροδοτείται από λοίμωξη. Επιπλέον, δε θα αναπτύξουν τη νόσο όλοι οι άνθρωποι όταν προσβληθούν από το ίδιο μικρόβιο την ίδια χρονική στιγμή

### **1.8 Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα;**

Η νεανική σπονδυλαρθρίτιδα/αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (juvenile SpA/ERA) έχουν κοινά κλινικά χαρακτηριστικά

#### **Αρθρίτιδα**

Τα πιο κοινά συμπτώματα περιλαμβάνουν αρθρικό πόνο και διόγκωση της άρθρωσης, καθώς και περιορισμένη κινητικότητα των αρθρώσεων. Πολλά παιδιά έχουν ολιγοαρθρίτιδα των κάτω άκρων. Ολιγοαρθρίτιδα σημαίνει ότι η νόσος προσβάλλει 4 ή λιγότερες αρθρώσεις. Ασθενείς που αναπτύσσουν χρόνια νόσο μπορεί να πάσχουν από πολυαρθρίτιδα. Πολυαρθρίτιδα σημαίνει αρθρική προσβολή 5 ή περισσότερων αρθρώσεων. Οι αρθρώσεις που προσβάλλονται συχνότερα είναι το γόνατο, ο αστράγαλος, τα μετατάρσια και τα ισχία. Λιγότερο συχνά προσβάλλονται οι μικρές αρθρώσεις του ποδιού. Μερικά παιδιά μπορεί να έχουν αρθρίτιδα σε οποιαδήποτε άρθρωση των άνω άκρων, ιδιαίτερα στους ώμους.

#### **Ενθεσίτιδα**

Η ενθεσίτιδα, η φλεγμονή της ένθεσης (του σημείου δηλαδή στο οποίο προσφύεται ένας τένοντας ή ένας σύνδεσμος στο οστό), είναι η δεύτερη πιο συχνή εκδήλωση σε παιδιά με σπονδυλαρθρίτιδα/αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (jSpA/ERA). Συνήθως προσβάλλονται οι ενθέσεις που εντοπίζονται στην πτέρνα, στα μετατάρσια και γύρω από την επιγονατίδα. Τα πιο κοινά συμπτώματα είναι πόνος στην πτέρνα, διόγκωση και πόνος στα μετατάρσια και πόνος στην επιγονατίδα. Η χρόνια φλεγμονή της ένθεσης μπορεί να οδηγήσει στην εμφάνιση εξογκωμάτων στα οστά (υπερτροφία οστού), τα οποία προκαλούν πόνο στην πτέρνα σε πολλές περιπτώσεις.

#### **Ιερολαγονίτιδα**

Ιερολαγονίτιδα είναι η φλεγμονή των ιερολαγονίων αρθρώσεων, που εντοπίζονται στην πίσω πλευρά της λεκάνης. Είναι σπάνια στην παιδική ηλικία, συνηθέστερα εμφανίζεται 5 με 19 χρόνια μετά την έναρξη της αρθρίτιδας.

---

Το πιο κοινό σύμπτωμα είναι ο εναλλασσόμενος πόνος στους γλουτούς.

### **Οσφυϊκός πόνος, σπονδυλίτιδα**

Η προσβολή της σπονδυλικής στήλης είναι πολύ σπάνια στην έναρξη της νόσου, αλλά μπορεί να εμφανιστεί σε μερικά παιδιά στην πορεία της νόσου. Τα συνηθέστερα συμπτώματα είναι πόνος στη μέση στη διάρκεια της νύχτας, πρωινή δυσκαμψία και ελαττωμένη κινητικότητα. Ο πόνος στη μέση συχνά συνοδεύεται από πόνο στον αυχένα και σπανιότερα από πόνο στο θώρακα. Πολλά χρόνια μετά την έναρξη της νόσου, μπορεί να δημιουργηθεί οστική υπερτροφία των σπονδύλων και δημιουργία γεφυρών ανάμεσα στα σπονδυλικά σώματα. Αυτό συμβαίνει σε λίγους μόνο ασθενείς και επομένως σπανιότατα παρατηρείται στα παιδιά.

### **Προσβολή του οφθαλμού**

Η οξεία πρόσθια ραγοειδίτιδα είναι μια φλεγμονή της ίριδας του οφθαλμού. Αν και ασυνήθης επιπλοκή, μέχρι και το ένα τρίτο των ασθενών μπορεί να την παρουσιάσει μια φορά ή περισσότερες κατά την πορεία της νόσου. Η οξεία πρόσθια ραγοειδίτιδα παρουσιάζεται με οφθαλμικό πόνο, ερυθρότητα και θολή όραση για αρκετές εβδομάδες. Συνήθως προσβάλλεται το ένα μάτι τη φορά αλλά μπορεί να εμφανίζεται και υποτροπιάζουσα προσβολή. Απαιτείται άμεσος έλεγχος από οφθαλμίατρο. Αυτός ο τύπος ραγοειδίτιδας διαφέρει από εκείνον που παρουσιάζουν μικρά κορίτσια με ολιγοαρθρίτιδα και θετικά αντιπυρηνικά αντισώματα.

### **Προσβολή του δέρματος**

Μια μικρή υποκατηγορία παιδιών με νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα/αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (juvenile SpA/ERA) μπορεί να έχει ήδη ή μπορεί να παρουσιάσει ψωρίαση. Αυτοί οι ασθενείς δεν ταξινομούνται στην κατηγορία της αρθρίτιδας που σχετίζεται με ενθεσίτιδα αλλά στην κατηγορία της ψωριασικής αρθρίτιδας. Η ψωρίαση είναι μια χρόνια δερματική νόσος, με κατά τόπους περιοχές απολέπισης του δέρματος, εντοπισμένες κυρίως σε αγκώνες και γόνατα. Η δερματική νόσος μπορεί να προηγείται της αρθρίτιδας για χρόνια. Σε άλλους όμως ασθενείς, προηγείται η αρθρίτιδα αρκετά χρόνια πριν το πρώτο σημάδι ψωρίασης.

### **Προσβολή του εντέρου**

---

Κάποια παιδιά με φλεγμονώδη νόσο του εντέρου, όπως νόσο του Crohn και ελκώδη κολίτιδα, μπορεί να αναπτύξουν σπονδυλαρθρίτιδα. Η αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (ERA) δε συμπεριλαμβάνει τη φλεγμονώδη νόσο του εντέρου ως ένα από τα χαρακτηριστικά της. Σε μερικά παιδιά, η φλεγμονή του εντέρου είναι υποκλινική (χωρίς συμπτώματα από το έντερο) και η σοβαρότητα των αρθρικών εκδηλώσεων σαφώς μεγαλύτερη, οπότε χρειάζεται ειδική θεραπεία.

### **1.9 Είναι η νόσος ίδια σε κάθε παιδί;**

Η κλινική έκφραση της νόσου ποικίλλει. Κάποια παιδιά παρουσιάζουν ήπια και βραχυχρόνια νόσο, ενώ άλλα σοβαρή, μακροχρόνια νόσο, με αναπηρία. Έτσι, είναι πιθανό πολλά παιδιά να έχουν προσβολή μιας μόνο άρθρωσης (πχ προσβολή ενός γόνατος) για αρκετές εβδομάδες, χωρίς ποτέ να επανεμφανιστεί η ίδια πάσχουσα άρθρωση ή επιπρόσθετα χαρακτηριστικά της νόσου για το υπόλοιπο της ζωής τους. Αντίθετα, άλλα παιδιά αναπτύσσουν επίμονα συμπτώματα, που επεκτείνονται σε αρκετές αρθρώσεις, σε ενθέσεις, στις αρθρώσεις της σπονδυλικής στήλης και στις ιερολαγόνιες αρθρώσεις.

### **1.10 Είναι διαφορετική η νόσος στα παιδιά από ότι στους ενήλικες;**

Τα αρχικά συμπτώματα της νεανικής σπονδυλοαρθρίτιδας/αρθρίτιδας που συνδιάζεται με ενθεσίτιδα (juvenile SpA/ERA) διαφέρουν από εκείνα της σπονδυλαρθρίτιδας των ενηλίκων, αλλά τα περισσότερα δεδομένα υποδηλώνουν πως κι αυτά ανήκουν σε κοινή κλινική έκφραση των νοσημάτων. Περιφερική προσβολή των αρθρώσεων (αρθρώσεις των άκρων) είναι συνηθέστερη στα παιδιά, σε αντίθεση με τους ενήλικες, όπου είναι συνηθέστερη η αξονική προσβολή (αρθρώσεις σπονδυλικής στήλης και ιερολαγόνιες αρθρώσεις). Η βαρύτητα της νόσου είναι μεγαλύτερη στα παιδιά από ότι στους ενήλικες.

## **2. ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑ**

### **2.1 Πως γίνεται η διάγνωση;**

Οι γιατροί διαγιγνώσκουν την νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα-αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (juvenile SpA-ERA) όταν η έναρξη της

---

νόσου είναι πριν την ηλικία των 16 ετών, η αρθρίτιδα διαρκεί περισσότερο από 6 εβδομάδες και τα χαρακτηριστικά της ταιριάζουν με την κλινική εικόνα που περιγράφηκε παραπάνω (βλέπε ορισμό και συμπτώματα). Η διάγνωση ειδικής σπονδυλαρθρίτιδας-αρθρίτιδας που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (όπως πχ αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα, αντιδραστική αρθρίτιδα κλπ) βασίζεται σε ειδικά κλινικά και ακτινολογικά χαρακτηριστικά. Είναι σαφές ότι οι ασθενείς αυτοί πρέπει να παρακολουθούνται και να αντιμετωπίζονται θεραπευτικά από παιδορευματολόγο ή από ρευματολόγο ενηλίκων με εμπειρία σε στα ρευματικά νοσήματα της παιδικής ηλικίας.

## **2.2 Ποια είναι η σημασία των εξετάσεων;**

Το θετικό HLA-B27 είναι χρήσιμο στη διάγνωση της νεανικής σπονδυλοαρθρίτιδας-αρθρίτιδας που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (juvenile SpA-ERA), ειδικά σε μονοσυμπτωματικούς ασθενείς. Είναι πολύ σημαντικό να γνωρίζουμε ότι λιγότερο από 1% των ατόμων με HLA-B27 αναπτύσσουν σπονδυλοαρθρίτιδα και ότι η συχνότητα του HLA-B27 στο γενικό πληθυσμό φτάνει έως και 12%, ανάλογα με τη γεωγραφική κατανομή. Σημαντικό επίσης είναι να θυμόμαστε ότι τα περισσότερα παιδιά και οι έφηβοι αθλούνται, με αποτέλεσμα κακώσεις, με συμπτώματα παρόμοια με τα αρχικά συμπτώματα της νόσου. Επομένως, δεν είναι μόνο η παρουσία του HLA-B27 καθοριστική, αλλά περισσότερο η συσχέτισή του με χαρακτηριστικά συμπτώματα και σημεία της νόσου που έχει συνάφεια.

Εξετάσεις όπως η Ταχύτητα Καθίζησης Ερυθρών (ΤΚΕ) και η C-αντιδρώσα πρωτεΐνη (CRP) παρέχουν πληροφορίες γενικά για τη φλεγμονή, οπότε έμμεσα για την ενεργότητα της φλεγμονής της νόσου. Είναι χρήσιμες στη διαχείριση-παρακολούθηση της νόσου, παρότι αυτό θα έπρεπε περισσότερο να βασίζεται στις κλινικές εκδηλώσεις της νόσου από ότι στις εργαστηριακές εξετάσεις. Οι εργαστηριακές εξετάσεις χρησιμοποιούνται επίσης για την παρακολούθηση πιθανών ανεπιθύμητων ενεργειών που σχετίζονται με τη θεραπεία (γενική εξέταση αίματος, δείκτες ηπατικής και νεφρικής λειτουργίας). Οι ακτινογραφίες είναι χρήσιμες στην παρακολούθηση της εξέλιξης της νόσου και στην αξιολόγηση πιθανής αρθρικής βλάβης λόγω της νόσου. Η αξία των ακτινολογικών εξετάσεων φαίνεται να είναι περιορισμένη στα παιδιά με σπονδυλαρθρίτιδα-αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (jSpA-ERA). Επειδή τα αποτελέσματα μπορεί

---

να είναι φυσιολογικά στα περισσότερα παιδιά, υπερηχογραφικός έλεγχος και/ή Μαγνητική Τομογραφία (MRI) των αρθρώσεων και ενθέσεων χρειάζεται για να αναδείξει πρώιμα σημεία φλεγμονής της νόσου. Ειδικά με τη Μαγνητική Τομογραφία, φλεγμονή των ιερολαγονίων αρθρώσεων και/ή της σπονδυλικής στήλης μπορεί να ανιχνευτεί, χωρίς χρήση ακτινοβολίας. Υπερηχογραφικός έλεγχος των αρθρώσεων, συμπεριλαμβανομένης της εξέτασης με Doppler (power Doppler signal), παρέχει καλύτερη εικόνα για την παρουσία και τη σοβαρότητα μιας περιφερικής αρθρίτιδας και ενθεσίτιδας (των άκρων).

### **2.3 Μπορεί να θεραπευτεί/ιαθεί;**

Δυστυχώς δεν υπάρχει ακόμη ειδική θεραπευτική αγωγή για την σπονδυλαρθρίτιδα-αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (jSpA-ERA), αφού τα αίτια παραμένουν άγνωστα. Ωστόσο, η τρέχουσα αντιμετώπιση είναι χρήσιμη στον έλεγχο της ενεργότητας της νόσου και πιθανά στην πρόληψη δομικής βλάβης του σκελετού.

### **2.4 Ποιες είναι οι θεραπείες;**

Η θεραπεία βασίζεται κυρίως στη χρήση φαρμάκων και στις διαδικασίες φυσικοθεραπείας/αποκατάστασης, που διατηρούν τη λειτουργικότητα της άρθρωσης και συμβάλλουν στην αποφυγή μόνιμων παραμορφώσεων της άρθρωσης. Είναι σημαντικό τα φάρμακα που χρησιμοποιούνται να έχουν έγκριση από τους τοπικούς ρυθμιστικούς οργανισμούς.

### **Μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα (ΜΣΑΦ)**

Είναι συμπτωματικά αντιφλεγμονώδη και αντιπυρετικά φάρμακα. Συμπτωματικά σημαίνει ότι χρησιμεύουν για να ελέγχουν τα συμπτώματα που οφείλονται στη φλεγμονή. Τα πλέον ευρέως χρησιμοποιημένα στα παιδιά είναι η ναπροξένη, η δικλοφαινάκη και η ιμπουπροφαίνη. Είναι συνήθως καλά ανεκτά και η συχνότερη ανεπιθύμητη ενέργειά τους, που είναι η γαστρική δυσφορία, σπάνια παρατηρείται στα παιδιά. Δε συνιστάται συνδυασμός ΜΣΑΦ, αν και η αλλαγή από ένα φάρμακο σε άλλο μπορεί να είναι αναγκαία, σε περίπτωση αναποτελεσματικότητας ή ανεπιθύμητων ενεργειών.



---

## **Κορτικοστεροειδή**

Αυτά τα φάρμακα έχουν θέση στη βραχύχρονη αντιμετώπιση ασθενών με σοβαρά συμπτώματα. Τοπικά κορτικοστεροειδή (οφθαλμικές σταγόνες) χρησιμοποιούνται στη θεραπεία της οξείας πρόσθιας ραγοειδίτιδας. Σε σοβαρότερες περιπτώσεις, μπορεί να χρειαστεί περιβολβική έκχυση κορτικοστεροειδών ή συστηματική χορήγηση. Όταν συνταγογραφούμε κορτικοστεροειδή για αρθρίτιδα και ενθεσίτιδα, πρέπει να θυμόμαστε ότι δεν υπάρχουν επαρκείς μελέτες αποτελεσματικότητας και ασφάλειας στα παιδιά με SpA-ERA. Σε μερικές περιπτώσεις, η χρήση τους υποστηρίζεται από τη γνώμη ειδικών.

## **Άλλα φάρμακα (ανοσοτροποποιητικά)**

### **Σουλφασαλαζίνη**

Ενδείκνυται σε παιδιά με επίμονες εκδηλώσεις περιφερικής νόσου, παρά την επαρκή θεραπεία με ΜΣΑΦ και/ή εκχύσεις κορτικοστεροειδών στα σημεία της φλεγμονής. Η σουλφασαλαζίνη χορηγείται επιπρόσθετα στην ήδη υπάρχουσα θεραπεία με ΜΣΑΦ (η οποία πρέπει να συνεχιστεί) και η θεραπευτική της δράση γίνεται εμφανής μετά από αρκετές εβδομάδες ή μήνες θεραπείας. Παρόλα αυτά, υπάρχει περιορισμένη τεκμηρίωση για την αποτελεσματικότητα της σουλφασαλαζίνης σε αυτά τα παιδιά. Παρά την ευρεία χρήση τους, δεν υπάρχει σαφής τεκμηρίωση για την αποτελεσματικότητα της μεθοτρεξάτης, της λεφλουνομίδης ή των ανθελονοσιακών φαρμάκων στη νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα-αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (juvenile SpA-ERA).

## **Βιολογικοί παράγοντες**

Παράγοντες έναντι του παράγοντα νέκρωσης όγκων (anti-tumour necrosis factor, anti-TNF) συνιστώνται σε αρχικά στάδια της νόσου, λόγω της σημαντικής αποτελεσματικότητάς τους στην αντιμετώπιση των συμπτωμάτων της φλεγμονής. Υπάρχουν μελέτες αποτελεσματικότητας και ασφάλειας για τα φάρμακα αυτά, οι οποίες στηρίζουν τη χρήση τους σε ασθενείς με σοβαρή νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα-αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (juvenile SpA-ERA). Αυτές οι μελέτες έχουν υποβληθεί σε Αρχές Υγείας και αναμένεται έγκριση για έναρξη χρήσης στην SpA-ERA. Σε μερικές ευρωπαϊκές χώρες οι παράγοντες αντί-TNF έχουν ήδη εγκριθεί για παιδιά.

---

## **Ενδοαρθρικές εκχύσεις**

Οι ενδοαρθρικές εκχύσεις χρησιμοποιούνται όταν μία ή πολύ λίγες αρθρώσεις είναι πάσχουσες και όταν η επίμονη σύσπαση της άρθρωσης προκαλεί παραμόρφωση. Γενικά, εκχύνονται διαλύματα κορτικοστεροειδών μακράς δράσης. Συνιστάται εισαγωγή σε θάλαμο και καταστολή, ώστε να πραγματοποιηθεί αυτή η ιατρική πράξη στα παιδιά με τις καλύτερες συνθήκες.

## **Ορθοπαιδική χειρουργική**

Η κύρια ένδειξη είναι η προσθετική αντικατάσταση της άρθρωσης, σε περίπτωση σοβαρής αρθρικής βλάβης, ιδιαίτερα στο ισχίο. Χάρη στην καλύτερη φαρμακευτική θεραπεία, έχει μειωθεί η ανάγκη της ορθοπαιδικής χειρουργικής.

## **Φυσικοθεραπεία**

Η φυσικοθεραπεία είναι ένα βασικό μέρος της θεραπείας. Πρέπει να αρχίζει νωρίς και να εκτελείται τακτικά για να διατηρηθεί το εύρος κίνησης, η μυϊκή ανάπτυξη και ισχύς και για να προληφθεί, περιοριστεί και διορθωθεί τυχόν αρθρική παραμόρφωση. Επιπλέον, αν υπάρχει εμφανής αξονική προσβολή (δηλαδή της σπονδυλικής στήλης), πρέπει η σπονδυλική στήλη να κινητοποιηθεί και να εκτελούνται ασκήσεις για το αναπνευστικό.

## **2.5 Ποιες είναι οι ανεπιθύμητες ενέργειες της φαρμακευτικής αγωγής;**

Τα φάρμακα που χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία της νεανικής σπονδυλαρθρίτιδας-αρθρίτιδας που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (juvenile SpA-ERA) είναι συνήθως καλά ανεκτά

Η γαστρική δυσανεξία, η συχνότερη ανεπιθύμητη ενέργεια των ΜΣΑΦ (λόγω της οποίας τα φάρμακα πρέπει να λαμβάνονται με φαγητό), είναι λιγότερο συχνή στα παιδιά από ότι στους ενήλικες. Τα ΜΣΑΦ μπορεί να προκαλέσουν αύξηση κάποιων ηπατικών ενζύμων στις εξετάσεις αίματος, αλλά αυτό είναι σπάνιο, με εξαίρεση την ασπιρίνη.

Η σουλφασαλαζίνη είναι γενικά καλά ανεκτή. Οι συχνότερες ανεπιθύμητες ενέργειές της είναι γαστρεντερικές διαταραχές, αύξηση των ηπατικών ενζύμων, χαμηλός αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων και δερματικό εξάνθημα. Απαιτούνται τακτικές εργαστηριακές εξετάσεις

---

για την παρακολούθηση πιθανής τοξικότητάς της.

Η μακροχρόνια χορήγηση υψηλών δόσεων κορτικοστεροειδών σχετίζεται με μέτριες έως σοβαρές ανεπιθύμητες ενέργειες, μεταξύ των οποίων ελαττωμένος ρυθμός της κατά μήκος αύξησης, καθώς και οστεοπόρωση. Οι μεγάλες δόσεις προκαλούν μεγάλη αύξηση στην όρεξη, γεγονός που μπορεί να οδηγήσει σε παχυσαρκία. Επομένως είναι σημαντικό να καθοδηγούμε τα παιδιά να τρώνε τροφές που ικανοποιούν την όρεξή τους, χωρίς να αυξάνουν την πρόσληψη θερμίδων.

Η θεραπεία με βιολογικούς παράγοντες (αντι-TNF) μπορεί να συσχετισθεί με αυξημένη συχνότητα λοιμώξεων. Προληπτικός έλεγχος (screening) για (λανθάνουσα) φυματίωση είναι υποχρεωτικός. Μέχρι σήμερα, δεν υπάρχουν τεκμηριωμένα δεδομένα για αυξημένη συχνότητα κακοηθειών (με εξαίρεση κάποιες μορφές καρκίνου του δέρματος σε ενήλικες)

## **2.6 Πόσο καιρό πρέπει να διαρκέσει η θεραπεία;**

Η συμπτωματική θεραπεία συνεχίζεται όσο καιρό επιμένουν τα συμπτώματα και η ενεργότητα της νόσου. Η διάρκεια της νόσου δεν είναι προβλέψιμη. Σε μερικούς ασθενείς, η ανταπόκριση της αρθρίτιδας στα ΜΣΑΦ είναι πολύ καλή. Σε αυτούς τους ασθενείς, η θεραπεία μπορεί να διακοπεί νωρίς, σε διάστημα μηνών. Σε άλλους ασθενείς με περισσότερο παρατεταμένη και επιθετική νόσο, η σουλφασαλαζίνη και άλλου είδους φάρμακα απαιτούνται για χρόνια. Γίνεται πλήρης διακοπή της θεραπείας μετά από παρατεταμένη και πλήρη ύφεση της νόσου.

## **2.7 Τι γίνεται με τις μη συμβατικές/συμπληρωματικές Θεραπείες;**

Υπάρχουν πολλές διαθέσιμες συμπληρωματικές και εναλλακτικές θεραπείες, οι οποίες μπορεί να δημιουργήσουν σύγχυση στους ασθενείς και στις οικογένειες τους. Πρέπει κανείς να σκέπτεται προσεκτικά τους κινδύνους και τα οφέλη από τη δοκιμή τέτοιων θεραπειών, αφού υπάρχει ελάχιστο αποδεδειγμένο όφελος και είναι δαπανηρές σε χρόνο, χρήμα και επιβάρυνση του παιδιού. Για την καλύτερη αξιολόγηση των συμπληρωματικών και εναλλακτικών θεραπειών, παρακαλείσθε να συζητήσετε αυτές τις επιλογές με τον παιδορευματολόγο σας. Κάποιες θεραπείες έχουν αλληλεπίδραση με τις συμβατικές θεραπείες. Οι περισσότεροι γιατροί δεν εναντιώνονται, αρκεί να ακολουθούνται οι

---

ιατρικές οδηγίες. Είναι πολύ σημαντικό να μη διακοπεί η συνταγογραφημένη θεραπεία. Όταν η νόσος διατηρείται υπό έλεγχο με φάρμακα, είναι επικίνδυνο αυτά να διακοπούν, ιδίως αν η νόσος είναι ακόμη σε ενεργότητα. Παρακαλείσθε να συζητάτε τους προβληματισμούς σας για τα φάρμακα με το θεράποντα γιατρό.

## **2.8 Πόσο θα διαρκέσει η νόσος; Ποια είναι η μακροχρόνια εξέλιξη (πρόγνωση) της νόσου;**

Η πορεία της νόσου μπορεί να διαφέρει από ασθενή σε ασθενή. Σε μερικούς ασθενείς, η αρθρίτιδα εξαφανίζεται γρήγορα με τη θεραπεία. Σε άλλους χαρακτηρίζεται από περιοδικές υφέσεις και εξάρσεις. Τέλος, σε άλλους ασθενείς, η αρθρίτιδα μπορεί να έχει επίμονη πορεία. Στη μεγάλη πλειοψηφία των ασθενών, κατά την έναρξη της νόσου, τα συμπτώματα περιορίζονται σε περιφερικές αρθρώσεις και ενθέσεις (σημεία πρόσφυσης τενόντων και συνδέσμων στα οστά). Καθώς όμως η νόσος εξελίσσεται, κάποια παιδιά και έφηβοι μπορεί να παρουσιάσουν προσβολή των ιερολαγονίων αρθρώσεων και της σπονδυλικής στήλης. Οι ασθενείς με την επίμονη περιφερική αρθρίτιδα και την αξονική συμπτωματολογία (από τη σπονδυλική στήλη και τις ιερολαγόνιες αρθρώσεις) έχουν υψηλότερο κίνδυνο ανάπτυξης αρθρικής βλάβης στην ενήλικη ζωή. Κατά την έναρξη της νόσου δεν είναι δυνατή η πρόβλεψη της μακροχρόνιας έκβασης. Αντίθετα, η επαρκής θεραπεία μπορεί να επηρεάσει την πορεία και την πρόγνωση της νόσου.

## **3. Η ΚΑΘΗΜΕΡΙΝΗ ΖΩΗ**

### **3.1 Πως θα μπορούσε η νόσος να επηρεάσει την καθημερινή ζωή του παιδιού και της οικογένειάς του;**

Κατά τις περιόδους ενεργού αρθρίτιδας, σχεδόν όλα τα παιδιά βιώνουν περιορισμούς στην καθημερινή τους ζωή. Επειδή προσβάλλονται συχνά τα κάτω άκρα, κατεξοχήν επηρεάζονται η βάδιση (περπάτημα) και οι αθλητικές δραστηριότητες. Η θετική στάση των γονέων, οι οποίοι υποστηρίζουν και ενθαρρύνουν το παιδί να είναι ανεξάρτητο και δραστήριο, είναι εξαιρετικά πολύτιμη, ώστε να ξεπεραστούν οι δυσκολίες της νόσου, να συνεχιστούν με επιτυχία οι επαφές με τους συνομηλίκους και να αναπτυχθεί μια ανεξάρτητη και καλά ισορροπημένη προσωπικότητα. Όταν η οικογένεια αδυνατεί να

---

ανταπεξέλθει στο βάρος της νόσου ή θεωρεί δύσκολη τη διαχείριση της, χρειάζεται υποστήριξη από ψυχολόγο. Οι γονείς πρέπει να στηρίζουν το παιδί τους στην εκτέλεση των φυσικοθεραπευτικών ασκήσεων και να το ενθαρρύνουν στη λήψη της θεραπευτικής του αγωγής.

### **3.2 Τι γίνεται με το σχολείο;**

Υπάρχουν κάποιες παράμετροι που δυσχεραίνουν την παρακολούθηση του σχολείου, όπως η δυσκολία στη βάρδια, η ελάχιστη αντοχή στην κούραση, ο πόνος ή η δυσκαμψία. Για τους παραπάνω λόγους, οι δάσκαλοι πρέπει να ενημερωθούν για τις δυνητικές ανάγκες του παιδιού: κατάλληλα θρανία και τακτικές κινήσεις στη διάρκεια των ωρών παρακολούθησης του σχολείου, ώστε να αποφευχθεί η αρθρική δυσκαμψία. Όποτε είναι δυνατό, οι ασθενείς πρέπει να συμμετέχουν στο μάθημα της γυμναστικής. Σε μια τέτοια περίπτωση λαμβάνονται υπόψη οι απόψεις που διατυπώνονται παρακάτω, αναφορικά με τα αθλήματα. Όταν η νόσος τεθεί υπό έλεγχο, τα παιδιά μπορούν να συμμετέχουν σε όλες τις δραστηριότητες που ακολουθούν οι φίλοι και συνομήλικοι. Το σχολείο είναι για το παιδί ό,τι η εργασία για τον ενήλικο: ένα μέρος όπου μαθαίνει πώς να γίνει ανεξάρτητο και παραγωγικό άτομο. Οι γονείς και οι δάσκαλοι πρέπει να προσπαθούν τα μέγιστα ώστε το παιδί να συμμετέχει φυσιολογικά στις σχολικές δραστηριότητες, για να καταφέρει τελικά να είναι επιτυχημένο στον εκπαιδευτικό τομέα και επιπλέον να εξασφαλίσει την αποδοχή και την εκτίμηση των συνομηλίκων και των ενηλίκων.

### **3.3 Τι γίνεται με τα αθλήματα (sports);**

Η άθληση είναι ουσιαστικό στοιχείο της καθημερινής ζωής του φυσιολογικού παιδιού. Συνιστώνται αθλήματα στα οποία η μηχανική καταπόνηση των αρθρώσεων είναι ελάχιστη ή ανύπαρκτη, όπως η κολύμβηση ή η ποδηλασία.

### **3.4 Τι γίνεται με τη διατροφή;**

Δεν υπάρχουν ενδείξεις ότι η διατροφή επηρεάζει τη νόσο. Γενικά το παιδί πρέπει να ακολουθεί ένα ισορροπημένο, φυσιολογικό διαιτολόγιο για την ηλικία του. Οι ασθενείς που λαμβάνουν κορτικοστεροειδή, τα

---

οποία αυξάνουν την όρεξη, πρέπει να αποφεύγουν να τρώνε παραπάνω από το κανονικό.

### **3.5 Μπορεί το κλίμα να επηρεάσει την πορεία της νόσου;**

Δεν υπάρχουν ενδείξεις ότι το κλίμα μπορεί να επηρεάσει τις εκδηλώσεις της νόσου

### **3.6 Μπορεί το παιδί να εμβολιαστεί;**

Επειδή οι περισσότεροι ασθενείς λαμβάνουν αγωγή με ΜΣΑΦ ή σουλφασαλαζίνη, μπορούν να ακολουθήσουν ένα κανονικό σχήμα εμβολιασμού. Ασθενής που λαμβάνει υψηλές δόσεις κορτικοστεροειδών ή βιολογικό παράγοντα, πρέπει να αποφύγει εμβολιασμό με ζώντες εξασθενημένους ιούς (όπως ερυθράς, ιλαράς, παρωτίτιδας, πολιομυελίτιδας Sabin). Πρέπει να τους αναβάλλει εξαιτίας της μειωμένης ανοσιακής κατάστασής του. Μπορούν να χορηγηθούν εμβόλια που δεν περιέχουν ζωντανούς ιούς, αλλά μόνο πρωτεΐνες (έναντι του τετάνου, της διφθερίτιδας, της πολιομυελίτιδας Salk, της ηπατίτιδας Β, του κοκκύτη, του πνευμονιοκόκκου, του αιμοφίλου, του μηνιγγιτιδοκόκκου). Θεωρητικά, η ανοσοκαταστολή θα μπορούσε να μειώσει ή και να ακυρώσει την εμβολιαστική δράση.

### **3.7 Τι γίνεται με τη σεξουαλική ζωή, την εγκυμοσύνη, και την αντισύλληψη;**

Δεν υπάρχουν περιορισμοί στη σεξουαλική δραστηριότητα, ούτε στην εγκυμοσύνη, εξαιτίας της νόσου. Ωστόσο, ασθενείς που λαμβάνουν φάρμακα πρέπει να είναι πάντα προσεκτικοί όσον αφορά την πιθανή τοξική δράση αυτών των φαρμάκων στο έμβρυο. Δεν έχουν λόγους να μην κάνουν παιδιά, παρά τις γενετικές συσχετίσεις της νόσου. Η νόσος δεν είναι θανατηφόρος και παρόλο που υπάρχει γενετική προδιάθεση, υπάρχουν πολλές πιθανότητες τα τέκνα να μην αναπτύξουν κάποια μορφή νεανικής σπονδυλοαρθρίτιδας-αρθρίτιδας που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (juvenile SpA-ERA).

### **3.8 Θα έχει το παιδί φυσιολογική ενήλικη ζωή;**

Αυτός είναι ένας από τους κύριους στόχους της θεραπείας και

---

επιτυγχάνεται στην πλειοψηφία των περιπτώσεων. Η θεραπεία νόσων της παιδικής ηλικίας αυτού του είδους, έχει βελτιωθεί θεαματικά τα τελευταία χρόνια. Η συνδυασμένη χρήση φαρμακευτικής αγωγής και φυσικοθεραπείας/αποκατάστασης μπορεί τώρα να προλάβει τη μόνιμη αρθρική βλάβη στην μεγάλη πλειοψηφία των ασθενών.