



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

## **Juvenilní spondylartritida/artritida s entezitidou (SPA/ERA)**

Verze č 2016

### **1. CO JE JUVENILNÍ SPONDYLARTRITIDA/ARTRITIDA S ENTEZITIDOU (SpA-ERA)**

#### **1.1 Co je to?**

Juvenilní spondylartritida (SpA-ERA) představuje skupinu chronických zánětlivých onemocnění kloubů (artritida) a úponů šlach a vazů ke kostem (entezitida). Postiženy jsou převážně dolní končetiny a v některých případech i pánev a páteřní klouby (sakroileitida je spojena s bolestí v oblasti hýždí, spondylitida s bolestí v oblasti páteře). Juvenilní SpA-ERA je významně častější u lidí, kteří mají pozitivní krevní test na genetický faktor HLA-B27. HLA-B27 je protein lokalizovaný na povrchu imunitních buněk. Je ale známo, že artritidou v průběhu života onemocní pouze zlomek lidí s pozitivním HLA-B27 antigenem. Proto pouhá přítomnost HLA-B27 není dostačující k vysvětlení rozvoje této choroby. V současné době zůstává přesná úloha HLA-B27 při vzniku této nemoci neznámá. U malého množství případů předchází propuknutí artritidy gastrointestinální nebo urogenitální infekce (v takovém případě mluvíme o reaktivní artritidě). Juvenilní SpA-ERA má úzký vztah ke spondylartritidám, které začínají v dospělosti a vědci se domnívají, že tyto choroby mají stejný původ i typické znaky. Většina dětí a adolescentů s juvenilní spondylartritidou je vedena pod diagnózou artritida s entezitidou (anglická zkratka ERA) nebo psoriatická artritida. Je důležité, že názvy "juvenilní spondylartritida", "artritida s entezitidou" a v některých případech "psoriatická artritida" mohou znamenat z klinického a terapeutického hlediska totéž.

---

## **1.2 Které choroby jsou označovány jako juvenilní SpA-ERA?**

Jak již bylo zmíněno výše, název juvenilní spondylartritida je užíván pro skupinu chorob, jejichž klinické příznaky se mohou překrývat.

Zahrnujeme mezi ně axiální a periferní spondylartritidu, ankylozující spondylitidu, nediferencovanou spondylartritidu, psoriatickou artritidu, reaktivní artritidu a artritidu při Crohnově chorobě a ulcerosní kolitidě. Artritida s entezitidou a psoriatická artritida představují dvě samostatné podskupiny v rámci klasifikace juvenilní idiopatické artritidy (JIA) a mají vztah rovněž k juvenilní spondylartritidě.

## **1.3. O jak časté onemocnění se jedná?**

Juvenilní SpA-ERA je jednou z nejčastějších forem chronické artritidy v dětství a častěji postihuje chlapce než dívky. V závislosti na zeměpisné lokalizaci se může vyskytovat až u 30% dětí s chronickou artritidou. První příznaky se většinou objevují kolem 6 let věku. Jelikož převaha pacientů (až 85%) s juvenilní SpA-ERA jsou nosiči HLA-B27, závisí frekvence výskytu dospělých i juvenilních spondylartritid v běžné populaci i v konkrétních rodinách na četnosti tohoto markeru v populaci.

## **1.4 Jaké jsou příčiny této nemoci?**

Přesná příčina juvenilní SpA-ERA není známa. Nicméně existuje genetická predispozice, která u většiny pacientů souvisí s přítomností HLA-B27 a některých dalších genů. V současné době se vědci domnívají, že přítomnost HLA-B27 molekuly, která je u cca 1% nosičů spojena se vznikem choroby, není molekula HLA-B27 správně syntetizována a při interakci s buňkami a jejich produkty (zejména prozánětlivými substancemi) je spouštěčem vzniku choroby. Přesto je velmi důležité zdůraznit, že HLA-B27 není příčinou choroby, ale spíše predisponujícím faktorem.

## **1.5. Jedná se o dědičné onemocnění?**

HLA-B27 a další geny predisponují jedince k onemocnění juvenilní SpA-ERA. Víme, že až u 20% pacientů s touto diagnózou se vyskytuje podobné onemocnění u příbuzných prvního nebo druhého stupně

---

(blízkých příbuzných). Tudíž juvenilní SpA-ERA by mohla mít rodinnou predispozici (nakupení v určité rodině). Nicméně nemůžeme říci, že juvenilní SpA-ERA je dědičná. Choroba postihuje pouze 1% HLA-B27 pozitivních lidí. Jinak řečeno, 99% HLA-B27 pozitivních jedinců touto chorobou nikdy ne onemocní. A navíc je genetická predispozice různá u různých etnických skupin.

### **1.6 Dá se onemocnění předejít?**

Prevence není možná vzhledem k tomu, že příčina choroby zůstává neznámá. Nedoporučuje se rutinně testovat další sourozence a příbuzné na HLA-B27, pokud nemají žádné klinické příznaky, podezřelé z juvenilní SpA-ERA.

### **1.7 Jde o nakažlivou (infekční) chorobu?**

Juvenilní SpA-ERA není nakažlivé onemocnění, dokonce ani v případech, spuštěných infekcí. Navíc se spondylartritida rozvine pouze u části jedinců, kteří byli v tu samou dobu infikováni stejnou bakterií

### **1.7. Jaké jsou hlavní příznaky nemoci?**

Skupina juvenilních SpA-ERA má obvykle společné klinické příznaky.

#### **Artritida**

Nejčastějším příznakem je bolest a otok kloubu, stejně jako omezení hybnosti postižených kloubů.

Mnoho dětí má oligoartritidu dolních končetin (to znamená, že jsou postiženy 4 nebo méně kloubů). Pacienti, u kterých se rozvine chronické onemocnění, mohou mít polyartritidu (to znamená, že je postiženo 5 a více kloubů). K nejčastěji postiženým kloubům patří kolena, kotníky, drobné klouby v oblasti nártu a kyčle, méně často jsou postiženy další malé klouby nohy.

Některé děti mohou mít také artritidu postihující klouby horních končetin, zejména ramen.

#### **Entezitida**

Entezitida (zánět v oblasti úponů šlach a vazů ke kosti) je druhým nejčastějším klinickým projevem u dětí s SpA-ERA. Obvykle je

---

lokalizována v místě úponů šlach a vazů v oblasti paty, chodidla a kolem kolenní česky. K nejběžnějším obtížím patří bolest (ev. posáknutí) v těchto lokalizacích. Chronický zánět v místě úponů může vést k tvorbě kostních výrůstků (kostěného přerůstu), které jsou často příčinou bolesti v oblasti paty ("patní ostruhy")

### **Sakroileitida**

Sakroileitida je zánět sakroiliakálního skloubení, které spojuje kost křížovou (sacrum), jež je pokračováním páteře, s pánevními kostmi. V průběhu dětství je vzácná, nejčastěji se objevuje v odstupu 5-10 let od začátku artritidy.

Nejčastějším projevem je střídavá bolest v hýždích.

### **Bolest zad - spondylitida**

Postižení páteře, na začátku nemoci velmi vzácné, se může objevit u některých dětí později v průběhu choroby. K nejběžnějším příznakům patří bolest dolní části zad v průběhu noci, ranní ztuhlost a snížení pohyblivosti. Bolest v zádech je často doprovázena bolestí v oblasti šíje a vzácně i v oblasti hrudníku. Mnoho let trvající onemocnění může u části pacientů vést ke vzniku kostních přerůstů a přemostujících spojení obratlových těl (kostní můstky). Tento stav vyžaduje natolik dlouhé trvání nemoci, že se u dětí prakticky nevyskytuje.

### **Postižení očí**

Akutní přední uveitida je zánět oční duhovky. Přestože jde o vzácnou komplikaci, může v průběhu choroby postihnout jednu nebo i vícekrát až jednu třetinu pacientů. Typickými klinickými projevy jsou bolest oka, zarudnutí a rozmazané (neostré) vidění, trvající několik týdnů. Obvykle je postiženo jedno oko, ale nitrooční zánět se může opakovat. Nezbytné je bezodkladné vyšetření oftalmologem (očním lékařem). Tento typ uveitidy se liší od chronické uveitidy, která se vyskytuje u děvčat s oligoartritidou a pozitivními antinukleárními protilátkami.

### **Postižení kůže**

U malé podskupiny dětí s juvenilní SpA-ERA se buď již vyskytuje lupénka, nebo se může objevit kdykoli později v průběhu choroby. Diagnóza těchto pacientů je potom překlasifikována z artritidy s entezitidou na psoriatickou artritidu. Lupénka (psoriáza) je chronické kožní onemocnění s tvorbou zarudlých, šupících se ložisek zejména nad

---

lokty a kolena. Kožní onemocnění může i roky předcházet artritidu. Naopak u jiných pacientů může být artritida přítomna několik let předtím, než se objeví první kožní příznaky lupénky.

### **Postižení střeva**

U některých dětí s chronickým střevním zánětlivým onemocněním, jako je Crohnova choroba a ulcerosní kolitida, může rovněž dojít k rozvoji spondylartritidy. Chronické střevní záněty nejsou součástí diagnózy ERA. U části pacientů probíhá střevní zánět subklinicky (bez gastrointestinálních obtíží), naopak závažnost kloubních příznaků převažuje a vyžaduje specifickou léčbu.

### **1.9. Je nemoc u všech dětí stejná?**

Spektrum onemocnění je široké. Zatímco některé děti mají mírnou a krátce trvající chorobu, u jiných je průběh nemoci závažný a dlouhodobý a nemoc pacienta invalidizuje. Proto je možné, že mnoho dětí může mít postižen pouze jeden kloub (např. kolenní), třeba jen několik týdnů a do konce života se obtíže již neopakují ani se nerozvinou jiné příznaky, zatímco jiní mají trvalé obtíže, které se rozšiřují na další klouby, úpony šlach a vazů, páteřní a sakroiliakální klouby.

### **1.10 Je nemoc u dětí odlišná od nemoci dospělých?**

Počáteční příznaky juvenilní SpA-ERA se liší od spondylartritidy dospělých, ale většina vědeckých poznatků předpokládá, že obě patří do stejné skupiny chorob. U dětí je v počátku onemocnění častější periferní (končetinové) kloubní postižení naopak axiální postižení (postižení páteřních a sakroiliakálních kloubů) je typické u dospělých. Choroba probíhá u dětí závažněji než v dospělém věku.