



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

## **Juvenil Spondylartrit/Enthesitis-relateret artrit (GIGT) (SPA-ERA)**

Version af 2016

### **1. HVAD ER JUVENIL SPONDYLARTRIT/ENTHESITIS-RELATERET ARTRIT (GIGT) (SPA-ERA)?**

#### **1.1 Hvad er det?**

Juvenil SpA-ERA er en gruppe af kroniske betændelsessygdomme (gigtsygdomme), der sidder i led i sener og på sene-tilhæftningssteder (entesitis) først og fremmest i benene men i visse tilfælde også i bækken og rygsøjle (sacroiliitis – smerter i ballerne og spondylitis – smerter i ryggen). Juvenil SpA-ERA findes betydeligt oftere hos mennesker, der har en positiv blodprøve for den genetiske markør HLA-B27. HLA-B27 er et protein, der sidder på overfladen af celler med immunologisk funktion. Det er dog sådan, at kun få mennesker, der er positive for HLA-B27, udvikler gigt. HLA-B27 positive celler er således ikke den eneste årsag til udvikling af SpA-ERA, og indtil videre er markørens rolle for sygdomsudviklingen ukendt. Man ved imidlertid, at sygdomsdebutten en sjælden gang er kommet efter en mave-tarm- eller urinvejs infektion (reaktiv artrit). Juvenil SpA-ERA har same karakter som spondylartrit, der debuterer i voksenalderen, og de fleste forskere mener, at disse sygdomme har samme oprindelse og sygdomskaraktistika. De fleste børn og unge med juvenil spondylartrit har formentlig fået diagnosen ERA eller måske endda psoriasis artrit (gigt). "juvenil spondylartrit", "entesitis-related artrit" og i visse tilfælde "psoriasis artrit" kan meget vel være ens ud fra et klinisk og behandlingsmæssigt synspunkt.

---

## **1.2 Hvilke sygdomme kaldes juvenil SpA-ERA?**

Som før nævnt er juvenil spondylartrit navnet på en gruppe sygdomme med et klinisk billede, der overlapper hinanden. Heriblandt axial og perifer spondylartrit, ankyloserende spondylit, udifferentieret spondylartrit, psoriasis artrit, reaktiv artrit og gigt associeret med Crohn's sygdom og Colitis ulcerosa. "Enthesitis associeret JIA" og "psoriasis associeret JIA" er to forskellige undergrupper i subklassifikationen af JIA, der er relaterede til juvenil SpA.

## **1.3 Hvor hyppigt er det?**

Juvenil SpA-ERA er en af de hyppigste former for gigt i barnealderen, den ses hyppigere hos drenge end hos piger. Nogen steder i verden udgør den 30% af tilfældene af gigt. I de fleste tilfælde begynder sygdommen omkring 6 års alderen. Da en stor del af patienterne (op til 85%) med juvenil SpA-ERA er HLA-B27 bærere, afhænger hyppigheden af voksen SpA og juvenil SpA-ERA af hyppigheden af HLA-B27 bæretilstand i den generelle befolkning.

## **1.4 Hvad er årsagerne til sygdommen?**

Årsagen til juvenil SpA-ERA kendes ikke. Der er imidlertid en genetisk prædisposition typisk forbundet med HLA-B27 i kombination med andre gener. I dag mener man, at det HLA-B27 molekyle, der er associeret med sygdommen, har en syntesefejl der resulterer i, at en påvirkning fra andre celler eller proinflammatoriske molekyler udløser en vedvarende inflammation, der fører til spondylartrit. Det skal fremhæves at 99% af de personer, der er bærere af HLA-B27 ikke lider af spondylartrit. HLA-B27 er ikke årsag til sygdommen men blot en prædisponerende faktor.

## **1.5 Er det arveligt?**

HLA-B27 markøren og andre gener er prædisponerende for juvenil SpA-ERA. Herudover ved vi, at op til 20% af patienterne har 1.grads (forældre, søskende) eller 2. grads (bedsteforældre, onkler, tanter, fætre og kusiner) slægtninge med sygdommen. Der er således en mulig familiær disposition. Vi kan imidlertid ikke sige at juvenil SpA-ERA er arvelig. Sygdommen vil kun ramme 1% af de mennesker, der er bærere

---

af HLA-B27. 99% af HLA-B27 positive mennesker vil således aldrig udvikle SpA-ERA. Herudover er den genetiske prædisposition forskellig i forskellige etniske grupper.

### **1.6 Kan man forbygge sygdommen?**

Forebyggelse er ikke mulig, da man ikke kender den udløsende årsag. Det giver ingen mening at teste søskende eller slægtninge for HLA-B27, hvis de ikke har nogen symptomer på juvenil SpA-ERA.

### **1.7 Smitter det?**

Juvenil SpA-ERA er ikke en infektion, selv ikke i tilfælde der synes udløst af en infektion. Herudover udvikler ikke alle, der på samme tid er blevet smittet med den samme bakterie, juvenil SpA-ERA.

### **1.8 Hvad er de vigtigste symptomer?**

Juvenil SpA-ERA har fælles kliniske karakteristika.

#### **Artrit (ledbetændelse)**

De mest almindelige symptomer og tegn på ledbetændelse (artrit) er ledsmerter, ledhævelse og nedsat bevægelighed i leddet.

Mange børn har oligoartrit i underkøben, det vil sige, at sygdommen kun har angrebet 4 eller færre led. Patienter, der udvikler kronisk sygdom kan få polyartrit, hvilket betyder at 5 eller flere led er angrebne. De led, der hyppigst angribes, er knæ-, ankel-, hofteled og mellemfodens led; de andre små fodled angribes mindre hyppigt.

Nogle børn kan udvikle ledbetændelse i overkøben, særlig skulderleddene kan angribes.

#### **Enthesitis**

Enthesitis, betændelse i entheserne (stedet hvor en sene eller et ligament fæstnes til en knogle), er den næst hyppigste manifestation af juvenil SpA-ERA. De hyppigst angrebne entheser findes på hælen, i midtfoden og ved knæskallen. De hyppigste symptomer og tegn er hælsmerte, smerter og hævelse af midtfoden samt smerter ved knæskallen. Kronisk betændelse i entheserne kan føre til dannelse af smertefulde "sporer" (knogleovervækst), dette ses specielt på hælen

---

("hælspore").

### **Sacroiliitis**

Sacroiliitis betyder betændelse i sacroiliaca leddene, der forbinder den bageste del af bækkenet med korsbenet. Det ses sjældent i barndommen; typisk udvikler det sig først 5 til 10 år efter debut af gigten.

Det typiske symptom er skiftende smerter i ballerne.

### **Lave lændesmerter; spondylitis**

Påvirkning af rygsøjlen, ses sjældent ved sygdomsdebut, men kan opstå senere i sygdomsforløbet hos visse børn. De hyppigste symptomer er lave lændesmerter, stivhed om morgenen samt nedsat bevægelighed. Lændesmerter er ofte forbundet med smerter i halsen og i sjældnere tilfælde også i brystet. Sygdommen kan medføre dannelse af såkaldte "knoglebroer" mellem de enkelte ryghvirvler. Dette sker dog kun hos få patienter og først efter meget lang tids sygdom; derfor ses det stort set aldrig hos børn.

### **Øjen involvering**

Akut anterior uveitis (regnbuehindebetændelse) er en betændelse i øjets iris. Selvom det er en sjælden komplikation, kan op til en tredjedel af patienterne blive ramt en eller flere gange gennem deres sygdomsforløb. Akut anterior uveitis viser sig ved smerter i øjet, rødme og sløret syn gennem flere uger. Typisk angribes kun et øje ad gangen, men det kan blive tilbagevendende. Ved symptomer er det nødvendigt med en akut øjenlæge undersøgelse. Denne type uveitis adskiller sig, fra den man ser hos piger med tidlig debut af JIA og positiv ANA test

### **Hud involvering**

En lille undergruppe af børn med juvenil SpA-ERA kan have psoriasis eller udvikle det. Disse patienter kan ikke klassificeres som ERA, gigttypen må ændres til psoriasis artrit. Psoriasis er en kronisk hudlidelse med pletter med skællende hud typisk ved albuer og knæ. Hudsygdommen kan hos nogle patienter komme flere år før gigten. Hos andre kan gigten have varet flere år før den første psoriasisplet viser sig.

### **Tarm involvering**

---

Nogle børn med tarmbetændelse, såsom Crohns sygdom og Colitis ulcerosa, kan få spondylartrit. ERA diagnosen indbefatter ikke tarmbetændelse. Hos nogle børn findes tarmbetændelse uden at give symptomer, hos disse børn er en samtidig gigt mere alvorlig og kræver speciel behandling.

### **1.9 Er sygdommen ens hos alle børn?**

Sygdommen kan variere meget. Mens nogle børn kan have en mild og kortvarig sygdom kan andre have et svært, langvarigt og af og til endda invaliderende forløb. Nogle børn har blot gigt i eet led gennem nogle uger og får aldrig tilbagefald eller andre symptomer gennem resten af livet, mens andre udvikler vedblivende gigt, der spreder sig til flere led, enteser, rygsøjle og sacroiliaca led.

### **1.10 Er sygdommen forskellig fra den, man ser hos voksne?**

Begyndelsessymptomerne ved juvenil SpA-ERA er forskellige fra, hvad man ser ved SpA hos voksne. Men alt tyder på, at de tilhører samme sygdomskategori. Gigt i armenes og benenes led (perifere led) ses hyppigere hos børn ved sygdomsdebut; hos voksne ses hyppigere gigt i rygsøjle og sacroiliaca led. Sygdomsalvoren er typisk større hos børn end hos voksne.