



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

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

Version af 2016

### **2. DIAGNOSE OG BEHANDLING**

#### **2.1 Hvordan stilles diagnosen?**

Lægen kalder sygdommen juvenil SpA-ERA, hvis den begynder før det 16. år, hvis gigten har varet mere end 6 uger, og sygdomstegnene passer med de kliniske mønstre, beskrevet ovenfor (se definition og symptomer). Undertypen af SpA-ERA (f.eks. ankyloserende spondylit eller reaktiv artrit) baseres på sygdomsbilledet og billeddiagnostik. Det er klart, at disse patienter som udgangspunkt bør behandles og følges af en børnereumatolog.

#### **2.2 Hvor vigtige er blodprøver?**

En positiv HLA-B27 test er nyttig, når man skal stille diagnosen, særlig hvis barnet kun har eet symptom på sygdommen. Det er meget vigtigt at vide, at mindre end 1% af den del af befolkning, der bærer denne markør, vil få spondylartrit, og at forekomsten af HLA-B27 i den almindelige befolkning kan være så høj som 12% afhængig af den geografiske region. Det er også vigtigt at huske på, at sportsskade kan præsentere sig med samme symptomer, som debutsymptomerne ved juvenil SpA-ERA. Derfor er det ikke påvisningen af HLA-B27 markøren, men sammenhængen med de karakteristiske tegn og symptomer ved SpA-ERA, der giver prøven relevans.

Sænkning og CRP måling kan give oplysninger om graden af inflammation og dermed sige noget om sygdomsaktivitet. Prøverne kan også bruges ved vurderingen af behandlingseffekt, hvilket dog

---

sædvanligvis baserer sig på barnets symptomer snarere end laboratorieprøver. Blodprøver bruges derudover med henblik på at kontrollere mulige bivirkninger af den givne behandling (cellerne i blodet, lever- og nyrefunktion).

Røntgen undersøgelser kan være nyttige til påvisning af ledsykader, men nytten er begrænset, da de ikke kan afsløre tidlige tegn på betændelse. Ultralyds- og MR-undersøgelse af led og enteser er bedre til at påvise betændelse. Ved MR-undersøgelse kan betændelse i sacroiliaca led og rygsøjle ses uden anvendelse af bestråling. Ultralyds undersøgelse med Doppler signal kan give mere information om tilstedeværelse og alvor af ledbetændelse og entesitis i arme og ben, end en røntgenundersøgelse kan.

### **2.3 Kan sygdommen behandles/helbredes?**

Desværre eksisterer der stadig ikke en helbredende behandling for SpA-ERA; vi kender jo ikke årsagen. Imidlertid findes der nu effektiv medicin, der kan kontrollere sygdomsaktivitet og i de fleste tilfælde forebygge funktionsnedsættelse.

### **2.4 Hvilke behandlinger findes?**

Behandlingen bygger på anvendelse af lægemidler samt fysio- og ergoterapi. Målet er at bevare en god ledfunktion og forhindre udvikling af fejlstillinger. De enkelte lande kan have forskellig politik med hensyn til godkendelse af lægemidler; dette vil influere på den behandling, der kan tilbydes.

#### **Non-steroide anti-inflammatoriske lægemidler (NSAID)**

Disse medikamenter er symptomatiske, antiinflammatoriske og febernedsættende. Med "symptomatiske" menes, at de kan kontrollere symptomer, der skyldes inflammation. De mest anvendte er naproxen og ibuprofen. De tåles typisk godt, den hyppigste bivirkning er maveirritation, men det ses sjældent hos børn. En kombination af forskellige NSAID er ikke tilrådelig, men det kan være nødvendigt at skifte fra et NSAID til et andet ved manglende effekt eller bivirkninger.

#### **Binyrebarkhormon (kortikosteroider)**

Disse lægemidler anvendes kortvarigt ved sværere sygdom. Øjendråber

---

med binyrebarkhormon anvendes i behandlingen af anterior uveitis (regnbuehindebetændelse). I sværere tilfælde kan injektioner omkring øjeæblet (peribulbære injektioner) eller tabletter eller intravenøs indgift være nødvendig. Der findes imidlertid ingen klare studier, der belyser virkningen og sikkerheden ved behandling af børn med SpA-ERA med binyrebarkhormon; nogle gange må man blot støtte sig til ekspertråd.

## **Andre behandlinger (sygdomsmodificerende / remissionsfremkaldende lægemidler)**

### **Salazopyrin**

Dette middel bruges til børn med gigt i arme og ben, der ikke fortager sig ved behandling med NSAID og / eller binyrebarkindsprøjtninger. Salazopyrin gives sammen med påbegyndt NSAID; virkningen viser sig først efter uger til måneders behandling. Der er imidlertid kun begrænset dokumentation for salazopyrins virkning. På den anden side er der heller ikke dokumentation for at methotrexat, leflunomide eller anti-malaria midler er virksomme over for juvenil SpA-ERA, trods den udbredte anvendelse.

### **Biologiske midler**

Anti-tumor necrosis factor (anti TNF) midler anbefales på tidlige stadier af sygdommen på grund af deres betydelige anti-inflammatoriske virkning. Der findes videnskabelig dokumentation for virkning og sikkerhed ved anvendelse til børn med svær juvenil SpA-ERA.

### **Led injektion**

Led injektion af binyrebarkhormon anvendes, når eet eller få led er angrebne, og vedvarende betændelse kan føre til fejlstilling. Typisk injiceres langtidsvirkende binyrebarkhormon-præparater under fuld bedøvelse eller i lattergas-rus.

### **Ortopædkirurgi**

Ortopædkirurgi kan komme på tale hos patienter med svær led ødelæggelse specielt hofteled. Med de nuværende medicinske behandlingsmuligheder er behovet for kirurgi aftagende.

### **Fysioterapi**

Fysioterapi anses for en essentiel del af behandlingen og skal startes tidligt med henblik på vedligeholdelse af leddenes bevægelighed,

---

styrkelse af muskler og forebyggelse / begrænsning eller korrektion af fejlstillinger. I tilfælde af rygsøjleinvolvering skal ryggen så vidt muligt mobiliseres, og der skal instrueres i åndedrætsøvelser.

## **2.5 Hvad er bivirkningerne ved den medicinske behandling?**

De lægemidler der anvendes til behandling af juvenil SpA-ERA tåles typisk godt.

Ubehag i maven er den hyppigste bivirkning til NSAID, som derfor bør indtages i forbindelse med et måltid. Denne bivirkning optræder væsentligt hyppigere hos voksne end børn. NSAID kan i sjældne tilfælde give anledning til påvirkede levertal, men mindre hyppigt end aspirin. Salazopyrin tolereres rimeligt godt af de fleste patienter. De hyppigste bivirkninger er maveproblemer, påvirkede levertal eller nedsat antal af hvide blodlegemer og hud udslæt. Der bør foretages regelmæssige blodprøvekontroller med henblik på monitorering af eventuelle bivirkninger.

Langtidsbehandling med binyrebarkhormon i høje doser er forbundet med adskillige problematiske bivirkninger. Disse inkluderer væksthæmning og knogleskørhed. Binyrebarkhormon i høje doser bevirker markant appetitøgning, hvilket kan føre til betydelig overvægt. Det er derfor vigtigt at rådgive familierne om at være opmærksomme på kalorieindtaget.

Behandling med biologiske midler (anti TNF) kan give øget risiko for at få infektioner. Forudgående undersøgelse for (latent) tuberkulose er uomgængelig nødvendigt. Indtil videre er der ikke påvist øget forekomst af maligne sygdomme (med undtagelse af visse former for hudkræft hos voksne).

## **2.6 Hvor længe skal der gives behandling?**

Der skal gives behandling så længe, der er symptomer og tegn på sygdomsaktivitet. Sygdommens varighed er uforudsigelig. Hos nogle patienter responderer leddegigten fint på de mildeste former for behandling (NSAID). Hos disse patienter kan behandlingen stoppes inden for måneder. Hos andre vil man se et mere langtrukket og aggressivt sygdomsforløb, som giver anledning til behandling med salazopyrin eller andet gennem flere år. Når langvarig og komplet sygdomsfrihed er opnået, kan man overveje at stoppe behandlingen.

---

## **2.7 Hvad med ikke-konventionel / alternativ behandling?**

Der er mange tilbud om alternative og supplerende behandlinger, hvilket kan føre til forvirring for patienter og deres familier. Fordele og ulemper ved anvendelse af disse behandlinger bør overvejes grundigt, da der ikke findes nogen dokumenteret behandlingseffekt, og de kan medføre store omkostninger både i relation til tidsforbrug, byrde for barnet og økonomi. Beslattes det at forsøge alternative behandlinger, så bør dette diskuteres med børnereumatologen. Nogle alternative behandlinger kan indvirke på den konventionelle behandling. De fleste læger vil ikke modsætte sig alternative behandlinger, så længe de givne råd følges. Det er meget vigtigt, at man ikke stopper med at tage den ordinerede medicin. Hvis medicin såsom binyrebarkhormon findes nødvendig for sygdomskontrol, kan det være farligt at stoppe, mens sygdommen stadig er aktiv. Disse overvejelser bør diskuteres med den behandlingsansvarlige læge.

## **2.8 Hvor længe vil sygdommen vare? Og hvordan er langtidsudsigterne (prognosen)?**

Sygdomsforløbet varierer fra patient til patient. Hos nogen forsvinder gigten hurtigt og efter en kortvarig behandling. Hos andre vil sygdommen have et forløb med symptomfrie perioder og efterfølgende tilbagefald. Endelig er der nogle tilfælde, hvor inflammationen varer ved i lange perioder. I starten af sygdommen ser man sjældent sygdomstegn andre steder end i arme og ben. Ved vedvarende sygdomsaktivitet vil der være risiko for også at få betændelse i sacroiliaca leddene og rygsøjlen (spondylit), disse patienter har den højeste risiko for at få blivende ledskader i voksenlivet. Ved sygdommens begyndelse er det umuligt at forudsige langtidsudsigterne. Relevant behandling er den bedste sikkerhed for en god prognose.