



www.printo.it/pediatric-rheumatology/GR/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 ουροποιητικού 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 μετατόρσια 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 μετατόρσια και γύρω από την επιγονατίδα. Τα πιο κοινά συμπτώματα είναι πόνος στην πτέρνα, διόγκωση και πόνος στα μετατόρσια 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.