



www.printo.it/pediatric-rheumatology/HU/intro

Gyermekkori Spondilartritisz/Entezitisszel Összefüggő Artritisz (SPA-ERA)

Verzió 2016

1. MI A GYERMEKKORI SPONDILARTRITISZ/ENTEZITISSZEL ÖSSZEFÜGGŐ ARTRITISZ (SpA-ERA)

1.1 Mi ez?

A gyermekkori SpA-ERA a krónikus gyulladásos betegségek egy olyan csoportja, amely az ízületeket (artritisz), valamint az inak és szalagok bizonyos csontokhoz való tapadási pontjait (entezitisz) érinti, elsősorban az alsó végtagok, valamint egyes esetekben a medence és a gerinc ízületeiben (szakroileitisz – fartáji fájdalom, spondilitisz – hátfájás). A gyermekkori SpA-ERA számottevően gyakoribb a HLA-B27 pozitív egyéneknél. A HLA-B27 az immunsejtek felületén található fehérje. Szembetűnő, hogy a HLA-B27-pozitív egyéneknek csak egy részénél alakul ki valaha is artritisz (ízületi gyulladás). A HLA-B27 jelenléte önmagában nem magyarázat a betegség kialakulására. Ma még nem ismert, hogy a HLA-B27 pontosan milyen szerepet játszik a betegség eredetében. Azt azonban tudjuk, hogy az esetek egy nagyon kis hányadában az artritisz kialakulását gyomor-bél rendszeri vagy húgy-ivar szervi fertőzés előzi meg (ezt nevezzük reaktív artritisznek). A gyermekkori SpA-ERA nagyon hasonlít a felnőttkorban jelentkező spondilartritiszre, és a kutatók többsége szerint mindkét betegségnek ugyanaz az eredete és a jellemzői. A gyermekkori spondilartritiszben szenvedő gyermekek és serdülők többségénél ERA-érintettség, sőt akár pszoriázisos (pikkelysömörös) artritisz diagnózisát lehetne felállítani. Fontos, hogy a „gyermekkori spondilartritisz”, „entezitisszel összefüggő artritisz” és egyes esetekben a „pszoriázisos artritisz” megnevezések ugyanazt jelenthetik klinikai és terápiás szempontból.

1.2 Milyen betegségeket nevezünk gyermekkori SpA-ERA-nak?

Fent már említettük, hogy a gyermekkori spondilartritisz olyan betegségek csoportjának neve, amelyeknek a klinikai jellemzői között átfedések lehetnek, beleértve az axiális és perifériás spondilartritist, a spondilitisz ankilopoetikát, a nem differenciált spondilartritist, a pszoriázisos artritist, a reaktív artritist, valamint a Crohn-betegséggel és kolitisz ulcerozával (fekélyes vastagbélgyulladással) összefüggő artritist. Az entezitisszel összefüggő artritisz és a pszoriázisos artritisz két különböző kórkép a JIA osztályozásában, és összefüggnek a gyermekkori SpA-val.

1.3 Milyen gyakori?

A gyermekkori SpA-ERA a krónikus artritisz egyik leggyakoribb formája gyermekkorban, és nagyobb számban fordul elő fiúknál, mint lányoknál. Földrajzi helytől függően, világszerte a krónikus artritiszben szenvedő gyermekeknek nagyjából 30%-ánál van jelen. Az esetek többségében az első tünet 6 éves kor körül jelenik meg. Mivel a gyermekkori SpA-ERA-betegek nagy része (mintegy 85%-a) HLA-B27-hordozó, a felnőttkori SpA és a gyermekkori SpA-ERA gyakorisága az össznépeességben – sőt akár egyes családokon belül is – attól függ, hogy ennek a jelzőanyagnak (markernek) a gyakorisága milyen az egészséges populációban.

1.4 Mi a betegség oka?

A gyermekkori SpA-ERA oka nem ismert. Létezik azonban genetikai hajlam, amely a betegek többségénél a HLA-B27 és néhány másik gén jelenlétén alapul. A mai feltételezések szerint a betegséggel összefüggésbe hozott HLA-B27 molekula (ami a HLA-B27-pozitív népeesség 99%-ánál nem áll fenn) nem szintetizálódik megfelelően, és amikor kölcsönhatásba lép a sejtekkel és a sejtek által termelt anyagokkal (főleg gyulladást kiváltó anyagokkal), akkor előidézi a betegséget. Ennek ellenére fontos hangsúlyozni, hogy a HLA-B27 pozitivitás nem a betegség okozója, hanem arra hajlamosító tényező.

1.5 Örökletes ez a betegség?

A HLA-B27 és más gének hajlamosítanak a gyermekkori SpA-ERA-ra. Tudjuk azt is, hogy az ilyen betegséggel diagnosztizált betegek legfeljebb 20%-ának első- vagy másodfokú rokonánál is fennáll a betegség. A gyermekkori SpA-ERA-nak tehát lehet némi családi halmozódása. Azt azonban nem mondhatjuk, hogy a betegség örökletes. A HLA-B27 gént hordozó embereknek csak 1%-át érinti. Más szóval, soha nem alakul ki SpA-ERA a HLA-B27 génnel rendelkező egyének 99%-ánál. Mi több, a genetikai hajlam etnikai csoportok között eltérő.

1.6 Megelőzhető?

A megelőzés azért nem lehetséges, mert a betegség oka még mindig nem ismert. Nincs értelme vizsgálni a HLA-B27 jelenlétét a testvéreknél vagy rokonoknál, ha nem mutatják a gyermekkori SpA-ERA tüneteit.

1.7 Fertőző-e a betegség?

A gyermekkori SpA-ERA nem fertőző betegség, még azokban az esetekben sem, amikor fertőzés váltja ki. Ráadásul nem alakul ki minden olyan egyénnél, aki ugyanakkor fertőződik meg ugyanazzal a baktériummal.

1.8 Mik a fő tünetei?

A gyermekkori SpA-ERA-nak gyakori klinikai jellemzői vannak.

Ízületi gyulladás

A leggyakoribb tünetek közé sorolható az ízületi fájdalom és duzzanat, valamint az ízületek mozgáskorlátozottsága.

Sok gyermeknél oligoarthritis alakul ki az alsó végtagokban. Az oligoarthritis azt jelenti, hogy a betegség 4 vagy annál kevesebb ízületet érint. Poliarthritis jelentkezhet azoknál, akiknél a betegség krónikussá válik. A poliarthritis azt jelenti, hogy az ízületi érintettség 5 vagy ennél több ízületre terjed ki. A leginkább érintett ízületek a térd, a boka, a lábközép és a csípő; kisebb gyakorisággal, de az arthritis a lábfej kis ízületeit is megtámadhatja.

Némely gyermeknél a felső végtagok bármelyik ízületében is előfordulhat, különösen a vállban.

Entezitisz

Az entezitisz, azaz az enthesis (az a terület, ahol egy ín vagy szalag a csonthoz tapad) gyulladása a betegség második leggyakoribb megnyilvánulása az SpA-ERA-ban szenvedő gyermekek körében. Gyakran érintett területek a sarok, a lábközép és a térdkalács környéke. A leggyakoribb tünetek közé tartozik a sarokfájdalom, a lábfej középső részének duzzanata és fájdalma, valamint a térdkalács fájdalma. Az enthesis krónikus gyulladása sarkantyúképződéshez (csontkinövéshez) vezethet, ami sok esetben sarokfájdalmat okoz.

Szakroileitisz

A szakroileitisz a keresztcsonti ízületek gyulladása a medence hátsó, fari részénél. Gyermekkorban ritka; leggyakrabban 5-10 évvel az artritisz kezdete után jelentkezik. A leggyakoribb tünete a váltakozó fartáji fájdalom.

Hátfájás; spondilitisz

A gerinc érintettsége, ami kezdetben igen ritka, a betegség későbbi lefolyása során alakulhat ki a gyermekek némelyikénél. A leggyakoribb tünetek közé tartozik az éjszakai hátfájás, a reggeli merevség és a mozgáskorlátozottság. A hátfájást gyakran kíséri nyaki, illetve ritka esetben mellkasi fájdalom. A betegség csontkinövést és a csigolyatestek összenövését okozhatja néhány betegnél sok évvel a betegség kialakulása után. Éppen ezért gyermekeknél szinte soha nem figyelhető meg.

A szem érintettsége

Az akut elülső uveitisz az írisz (szivárványhártya) gyulladása. Noha nem gyakori szövődmény, a betegek akár egyharmadánál is jelentkezhet egyszer vagy többször a betegség lefolyásának ideje alatt. Az akut elülső uveitisz tünetei a fájdalmas, vörös szem, és a több hétig tartó homályos látás. Általában egy időben csak az egyik szemet érinti, de többször is kiújulhat. Azonnali szemorvosi vizsgálat szükséges. Ez a fajta uveitisz más, mint az, amelyik olyan lányoknál figyelhető meg, akiknek oligoartritisze van, és a szervezetükben antinukleáris antitestek termelődnek.

A bőr érintettsége

A gyermekkori SpA-ERA-s gyermekek kis csoportjánál már fennállhat, illetve kialakulhat pszoriázis (pikkelysömör). Az ő esetükben a betegség besorolása nem ERA, hanem pszoriázisos artritisz. A pikkelysömör olyan bőrbetegség, amelyet főleg a térden és a könyökön megjelenő hámló bőrfoltok jellemeznek. Ez a bőrbetegség évekkal megelőzheti az ízületi gyulladást. Más betegeknél az artritisz már évek óta fennállhat, amikor az első pikkelysömörös folt megjelenik.

A belek érintettsége

Spondilartritisz alakulhat ki néhány olyan gyermeknél, aki gyulladós bélbetegségben, például Crohn-betegségben vagy fekélyes vastagbélgyulladásban (kolitisz ulcerosa) szenved. A gyulladós bélbetegség nem tartozik az ERA összetevői közé. Egyes gyermekeknél a bélgyulladás szubklinikai (nincsenek béltünetek), és az ízületi tünetek súlyosabb fokúak és speciális kezelést igényelnek.

1.9 Minden gyermeknél azonos a betegség?

A skála széles. Míg egyes gyermekeknél a betegség enyhe, gyors lefolyású, addig másoknál súlyos, tartós, és rokkantságot okoz. Előfordulhat tehát, hogy sok gyermeknél csak egy ízületet érint (pl. az egyik térdet) több héten keresztül, de soha nem mutatja ugyanazt a képet vagy egyéb jellemzőket életük hátralévő részében, míg másoknál tartós, több ízületre, enthesisre, valamint a gerinc és a keresztcsont ízületeire kiterjedő tünetek alakulhatnak ki.

1.10 Különbözik-e a gyermekek és a felnőttek betegsége?

A gyermekkori SpA-ERA kezdeti tünetei eltérnek a felnőttkori SpA tüneteitől, de az adatok többsége arra utal, hogy a betegségeknek ugyanabba a spektrumába tartoznak. Gyermekeknél kezdetben gyakoribb a perifériás (végtagi) ízületi betegség, ezzel szemben felnőtteknél elterjedtebb az axiális (gerinc- és keresztcsontízületek) érintettsége. A betegség súlyosabb a gyermekeknél, mint a felnőtteknél.