



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

Gyermekkori Spondilartritisz/Entezitisszel Összefüggő Artritisz (SPA-ERA)

Verzió 2016

2. DIAGNÓZIS ÉS TERÁPIA

2.1 Hogyan diagnosztizálható?

Az orvosok akkor diagnosztizálnak gyermekkori SpA-ERA-t, ha a betegség 16 éves kor előtt jelenik meg, az ízületi gyulladás 6 hétnél tovább tart, és a jellemző tünetek megfelelnek a fent leírt klinikai jellemzőknek (lásd a meghatározást és a tüneteket). Az SpA-ERA konkrét típusainak (azaz spondilitisz ankilopoetika, reaktív artritisz stb.) diagnózisa jellegzetes klinikai és radiográfiai (röntgennel kimutatható) tüneteken alapul. Egyértelmű, hogy ezeket a betegeket gyermekreumatológusnak vagy a gyermekkori reumás betegségekben jártas felnőttreumatológusnak kell kezelnie és nyomon követnie.

2.2 Mi a vizsgálatok jelentősége?

A pozitív eredményt hozó HLA-B27-teszt hasznos a gyermekkori SpA-ERA diagnosztizálásában, különösen a csak egy tünetet mutató gyermekeknél. Nagyon fontos tudni, hogy spondilartritisz csak az ezzel a markerrel rendelkező egyének kevesebb mint 1%-ában alakul ki, és hogy a HLA-B27 előfordulása az össznépeességben elérheti a 12%-ot is földrajzi helytől függően. Lényeges megjegyezni azt is, hogy a gyermekek és serdülők többsége valamit sportol, és hogy a sporttevékenység esetleg olyan sérülésekkel jár, amelyek valamelyest hasonlóak a gyermekkori SpA-ERA kezdeti tüneteivel. Tehát nem önmagában a HLA-B27 jelenléte, hanem annak más, a SpA-ERA-ra jellemző panaszokkal és tünetekkel való együttes jelenléte a mérvadó.

A véresejtsüllyedés (ESR) vagy a C-reaktív fehérje (CRP) vizsgálata információt nyújt az általános gyulladásról, így – közvetve – a gyulladásos betegség aktivitásáról; ezek a vizsgálatok hasznosak a betegség kezelése szempontjából, bár azt sokkal inkább a klinikai tünetek, semmint a laborvizsgálati eredmények alapján kell meghatározni. A laboratóriumi vizsgálatok (véresejtszám, máj- és vesefunkció) alapján ellenőrizni lehet a kezeléssel összefüggő nemkívánatos események esetleges kialakulását is.

A röntgenvizsgálat hasznos lehet a betegség alakulásának nyomon követésére és az általa okozott ízületkárosodás megállapítására. A röntgenvizsgálatok hasznossága ugyanakkor korlátozott az SpA-ERA-ban szenvedő gyermekeknél. Mivel nem biztos, hogy a röntgenvizsgálat kimutatja a rendellenességeket, az ízületek és az enthesisek ultrahang- és/vagy mágnesrezonanciás képalkotó (MRI) vizsgálatára van szükség ahhoz, hogy ki lehessen mutatni a betegség korai gyulladásos jeleit. MRI-vel besugárzás nélkül meg lehet állapítani a keresztcsont- és/vagy gerincízületek gyulladását. Az ízületek ultrahangvizsgálatával – beleértve az ún. power-Doppler vizsgálatot is – jobb képet lehet kapni a végtagokat érintő perifériás artritisz és entezitisz jelenlétéről és súlyosságáról.

2.3 Kezelhető-e, van-e rá gyógymód?

Sajnos az SpA-ERA betegségekre még mindig nincs gyógymód, mivel ne ismerjük a kiváltó okát. A jelenlegi terápia azonban nagyon hasznos lehet arra, hogy ellenőrzés alatt tartsák a betegség aktivitását és valószínűleg megelőzzék a strukturális károsodásokat.

2.4 Milyen kezelések léteznek?

A kezelés főként a gyógyszeres kezelés és a fizioterápia/rehabilitációs eljárások együttes alkalmazásán alapul, mert ezekkel megőrizhető az ízületek funkciója és elősegíthető a deformitások megelőzése. Fontos, hogy a gyógyszerek alkalmazása a helyi szabályozó hatóságok jóváhagyásától függ.

Nem-szteroid gyulladáscsökkentő gyógyszerek (NSAID)

Ezek a készítmények tüneti gyulladáscsökkentő és lázcsillapító szerek. A tüneti azt jelenti, hogy a gyulladás okozta tünetek enyhítésére

szolgálnak. Gyermek kezelésére leginkább naproxent, diklofenákot és ibuprofent használnak. Ezeket a betegek általában jól tűrik, és a leggyakoribb mellékhatás, a gyomorémelygés valójában ritka gyermekeknél. Az NSAID szerek együttes adása nem javasolt, bár előfordulhat, hogy az egyikről át kell váltani egy másikra a hatás elmaradása vagy nemkívánatos események esetén.

Kortikoszteroidok

A kortikoszteroidoknak azoknak a betegeknek a rövid távú kezelésében van szerepe, akiknél a tünetek súlyosabbak. A helyileg alkalmazott kortikoszteroidokat (szemcseppet) az akut elülső uveitisz kezelésére használják. A súlyosabb esetekben peribulbáris (szemkörnyéki) injekció vagy szisztémás kortikoszteroid adására lehet szükség. Az artritisz és entezitisz kezelésére szolgáló kortikoszteroidok felírásakor fontos figyelembe venni, hogy nem végeztek megfelelő vizsgálatokat a hatásosságukról és biztonságosságukról SpA-ERA-s gyermekeknél; bizonyos esetekben a szakértői vélemények támogatják a használatukat.

Egyéb kezelések (betegségmódosító gyógyszerek)

Szulfaszalazin

Ez a gyógyszer azoknál a gyermekeknél javallott, akiknél a betegség perifériás tünetei tartósak az NSAID szerekkel és/vagy intraléziós (elváltozásokba adott) kortikoszteroid-injekciókkal végzett megfelelő terápia ellenére. A szulfaszalazint a már korábban megkezdett NSAID terápia mellett alkalmazzák (amelyet folytatni kell), és a hatása esetleg csak néhány hétig vagy hónapig tartó kezelés után jelentkezik. Ennek ellenére, csak kevés bizonyíték áll rendelkezésre a szulfaszalazin hatásosságáról ezeknél a gyermekeknél. Ugyanakkor, széles körű alkalmazásuk ellenére nincs egyértelmű bizonyíték arra, hogy a metotrexát, a leflunomid vagy a malária elleni szerek hatásosak lennének a gyermekkori SpA-ERA kezelésében.

Biologikumok

A tumornekrózis faktor (TNF) elleni szereket a betegség korai stádiumaiban javasolják, mivel nagyfokú hatásosságot mutatnak a gyulladáshoz vezető tünetek kezelésében. Ezeknek a gyógyszereknek a hatásossági és biztonságossági vizsgálatai alátámasztják a használatukat súlyos gyermekkori SpA-ERA-s betegeknek. Ezeket a

vizsgálatokat benyújtották az egészségügyi hatóságokhoz, és most jóváhagyásra várnak, hogy el lehessen kezdeni az alkalmazásukat az SpA-ERA KEZELÉSÉRE. Egyes európai országokban már engedélyezték az anti-TNF szerek gyermekgyógyászati célú használatát.

Ízületbe adott injekciók

Ízületbe adott injekciókat akkor alkalmaznak, amikor egy vagy csak nagyon kevés ízület érintett, és amikor a tartós ízületi sugorodás deformitást okozhat. A hosszú hatású kortikoszteroid-készítményeket általában injekcióban adják. Javasolt, hogy gyermekeken kórházban, szedálás után, a legjobb körülmények között végezzék ezt az eljárást.

Ortopédiai műtét

Ortopédiai műtét főleg az ízület (különösen a csípő) súlyos károsodása esetén végzett ízületiprotézis-beültetéskor javasolt. A jobb gyógyszeres kezelésnek köszönhetően egyre kevésbé van szükség ortopédiai műtétre.

Fizioterápia

A fizioterápia a kezelés nélkülözhetetlen része. Korán el kell kezdeni és rutinszerűen kell végezni, hogy fenn lehessen tartani az ízületek mozgástartományát, az izomzat fejlődését és erejét, valamint hogy lehetőség legyen az ízületi deformitás megelőzésére, csökkentésére, illetve korrigálására. Továbbá, jelentős axiális érintettség esetén a gerincre ható mozgásgyakorlatokat, valamint légzésgyakorlatokat kell végezni.

2.5 Melyek a gyógyszeres kezelés mellékhatásai?

A gyermekkori SpA-ERA kezelésére használt gyógyszerek általában jól tolerálhatók.

A gyomorpanasz az NSAID szerek leggyakoribb mellékhatása (ezeket ezért ajánlott étkezés közben bevenni), és ritkábban fordul elő gyermekeknél, mint felnőtteknél. Az NSAID szerek a vérben bizonyos májenzimek szintjének növekedését okozhatják, de ez ritka, és főleg az aszpirin alkalmazása esetén lehet észlelni.

A szulfaszalazin meglehetősen jól tolerálható, a leggyakoribb mellékhatásai: gyomorproblémák, emelkedett májenzimszintek, alacsony fehérvérsejtszám, bőrreakciók. A lehetséges toxicitást ismételt

laboratóriumi vizsgálatokkal kell ellenőrizni.

A hosszú távon alkalmazott nagy dózisú kortikoszteroidokat közepesen súlyos vagy súlyos nemkívánatos eseményekkel, köztük csökkent növekedéssel és csonttritkulással hozták összefüggésbe. Nagy dózisokban a kortikoszteroidok jelentős étváagnövekedést okoznak, ami viszont kóros elhízáshoz vezethet. Ezért igen fontos, hogy a gyermeket olyan ételek fogyasztására ösztönözzük, amelyek a kalóriabevitel növelése nélkül biztosítják a telítettségérzetet.

A biológiai szerekkel (TNF-gátló szerekkel) végzett kezelés növelheti a fertőzések gyakoriságát. A (látens) tuberkulózis esetleges jelenlétének kimutatása érdekében kötelező a megelőző célú (preventív) szűrővizsgálat. Jelenleg nincs bizonyíték arra, hogy rosszindulatú daganatos betegségek gyakrabban fordulnának elő (kivéve a bőrrák néhány típusát felnőtteknél).

2.6 Mennyi ideig tartson a kezelés?

A tüneti kezelésnek addig kell tartania, amíg a tünetek fennállnak, és a betegség aktív. A betegség időtartamát nem lehet előre megjósolni. Egyes betegeknél az ízületi gyulladás igen jól reagál az NSAID szerekre. Ezeknél a betegeknél a kezelést hamar, már néhány hónapon belül abba lehet hagyni. Más betegeknél, akiknél a betegség lefolyása hosszabb vagy agresszívebb, a szulfaszalazint és más gyógyszeres kezeléseket évekig kell alkalmazni. A teljes gyógyszermegvonást akkor lehet mérlegelni, ha a kezelés hatására a betegség tartósan és teljesen megnyugszik.

2.7 Mi a helyzet a nem konvencionális (nem szokványos), illetve kiegészítő terápiákkal?

Számos kiegészítő és alternatív terápia létezik, ami összezavarhatja a betegeket és családtagjaikat. Körültekintően gondolja át e terápiák kipróbálásának kockázatait és előnyeit, mivel a jótékony hatás nem kellően igazolt, és ezek a kezelések megterhelők lehetnek időben, anyagilag és a gyermek számára is. Ha kiegészítő vagy alternatív terápiákat szeretne kipróbálni, beszélje meg ezeket a lehetőségeket a gyermekreumatológussal. Bizonyos terápiák és a hagyományos gyógyszerek között kölcsönhatások léphetnek fel. A legtöbb orvosnak nincs ellenvetése abban az esetben, ha továbbra is követik a szakmai

tanácsaikat. Nagyon fontos, hogy nem szabad abbahagyni az orvos által felírt gyógyszerek szedését. Amennyiben gyógyszerek szükségesek a betegség kontrollálásához, nagyon veszélyes lehet hirtelen leállni ezekkel, amíg a betegség még aktív. Ha bármilyen aggálya van a gyógyszerekkel kapcsolatban, beszélje meg gyermeke kezelőorvosával.

2.8 Mennyi ideig tart a betegség? Hogyan alakul hosszú távon a betegség (milyen a prognózisa)?

A betegség lefolyásának ideje betegenként változó. A betegek némelyikénél az artritisz a kezelés hatására rövid időn belül megszűnik. Másoknál a betegséget időszakos átmeneti javulások és kiújulások jellemzik. Végül, vannak olyan betegek is, akiknél az artritisz folyamatosan, javulás nélkül fennáll. A betegek nagy többségénél a tünetek a perifériás ízületekre és entezitiszre korlátozódnak a betegség kialakulásakor. A betegség előrehaladásával bizonyos gyermekeknél és serdülőknél keresztcsont- és gerincérintettség alakulhat ki. Tartós perifériás artritisz és axiális tünetek esetén nagyobb a kockázata annak, hogy felnőttkorban ízületkárosodás alakul ki. Ennek ellenére, a betegség fellépésekor lehetetlen megjósolni a hosszú távú kimenetelét. Megfelelő kezeléssel azonban befolyásolható a betegség lefolyása és prognózisa.