



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

Juvenīlais Spondiloartrīts/Artrīts, Kas Saistīts Ar Entezītu (SPA-ASE)

Versija 2016

1. KAS IR JUVENĪLAIS SPONDILOARTRĪTS/ ARTRĪTS, KAS SAISTĪTS AR ENTEZĪTU (SPA-ASE)

1.1 Kas tas ir?

Juvenīlais SPA-ASE ir locītavu (artrīts) un pie attiecīga kaula piestiprinātu cīpslu un saišu (entezīts) hroniska iekaisuma slimību grupa, kas galvenokārt bojā apakšējās ekstermitātes un dažos gadījumos arī iegurnā un mugurkaula locītavas (sakroileīts – iegurnā sāpes un spondilīts – muguras sāpes). Juvenīlais spondiloartrīts ir ievērojami biežāk sastopams cilvēkiem, kuri ir HLA-B27 gēna nesēji. HLA-B27 ir proteīns, kas atrodas imūno šūnu virspusē. Zīmīgi, ka tikai daļai cilvēku, kuriem ir pozitīvs HLA-B27, attīstās artrīts. Tādējādi HLA-B27 klātbūtne organismā nav pietiekams izskaidrojums šīs slimības attīstībai. Līdz šim nav zināms, cik lielu lomu spēlē HLA-B27 klātbūtne šīs slimības izcelsmē. Tomēr ir zināms, ka ļoti retos gadījumos artrīta simptomu parādīšanos provocē gastrointestinālas vai uroģenitālas bakteriālas infekcijas (zināms kā reaktīvais artrīts). Juvenīlais SPA-ASE, ir cieši saistīts ar spondiloartrītu pieaugušo dzīves sākumā un lielākā daļa cilvēku uzskata, ka viņiem ir tā pati izcelsme un pazīmes. Lielākajai daļai bērnu un pusaudžu, kuriem ir juvenīlais spondiloartrīts, var tikt noteikts, ka to ietekmē artrīts, kas ir saistīts ar entezītu vai pat psoriātiskais artrīts. Svarīgi ir saprast, ka klīniskajā un ārstēšanas ziņā nosaukumi „juvenīlais spondiloartrīts”, „artrīts, kas saistīts ar entezītu” un dažos gadījumos „psoriātiskais artrīts” var nozīmēt vienu un to pašu.

1.2 Kādas slimības sauc par juvenīlo SPA-ASE?

Kā minēts iepriekš, par juvenīlo spondiloartrītu sauc slimību grupu, kuru klīniskās pazīmes var viena ar otru pārklāties, tai skaitā arī aksiālais un perifērais spondiloartrīts, ankilozējošais spondilīts, nediferencētais spondiloartrīts, psoriātiskais spondiloartrīts, reaktīvais spondiloartrīts un slimība, kas ir saistīta ar Krona slimību un čūlaino kolītu. Artrīts, kas saistīts ar entezītu un psoriātiskais artrīts, kas ir saistīti ar juvenīlo spondiloartrītu, ir divi dažādi stāvokļi juvenīlā idiopātiskā artrīta (JIA) klasifikācijā.

1.1 Cik izplatīts tas ir?

Juvenīlais spondiloartrīts/artrīts, kas saistīts ar entezītu, ir viena no visbiežāk sastopamajām hroniskā artrīta formām bērnībā un zēniem tas ir redzams biežāk nekā meitenēm. Atkarībā no pasaules daļas tas var būt aptuveni 30% gadījumu no bērniem ar hronisko artrītu. Lielākajā daļā gadījumu pirmie simptomi parādās ap 6 gadu vecumu. Tā kā lielākā pacientu daļa, kuri slimo ar juvenīlo spondiloartrītu (līdz 85%), ir HLA-B27 nesēji, pieaugušo un juvenīlā spondiloartrīta sastopamība kopējā populācijā, kā arī pat noteiktās ģimenēs, ir atkarīga no šī marķiera sastopamības normālā populācijā.

1.2 Kādi ir šīs slimības cēloņi?

Juvenīlā SPA-ASE cēlonis nav zināms. Tomēr pastāv ģenētiska predispozīcija, kura lielākajai daļai pacientu ir atkarīga no HLA-B27 klātbūtnes un dažiem citiem gēniem. Mūsdienās tiek uzskatīts, ka HLA-B27 molekula tiek saistīta ar šo slimību (kas nav raksturīga 99% HLA-B27 nesēju no kopējās populācijas) netiek pienācīgi sintezēta un, kad tā mijiedarbojas ar šūnām un to produktiem (lielākoties iekaisumu izraisošas vielas), kas izraisa slimību. Tomēr ir svarīgi uzsvērt, ka HLA-B27 nav slimības cēlonis, bet gan slimības uzņēmības faktors.

1.3 Vai slimība ir iedzimta?

HLA-B27 un citi gēni predisponē juvenīlajam SPA-ASE. No otras puses, ir zināms, ka līdz pat 20% pacientu ar šādu diagnozi ir radinieki pirmajā vai otrajā pakāpē, kuri slimo ar šo slimību. Tādējādi juvenīlajam SPA-ASE var būt vairāki gadījumi ģimenē. Tomēr nevaram secināt, ka

juvenīlais SPA-ASE ir iedzimts. Šī slimība ietekmē tikai 1% no cilvēkiem, kuriem ir HLA-B27. Citiem vārdiem sakot, 99% cilvēku, kuriem ir HLA-B27, nekad neattīstīsies spondiloartrīts/artrīts, kas saistīts ar entezītu. Vēl jo vairāk, ģenētiskā dispozīcija ir atšķirīga etnisko grupu vidū.

1.4 Vai slimību var novērst?

Slimības novēršana nav iespējama, jo slimības cēlonis joprojām nav zināms. Nav lietderīgi noteikt HLA-B27 brāļiem un māsām vai radniekiem, ja viņiem nav juvenīlajam SPA-ASE raksturīgu simptomu.

1.5 Vai slimība ir lipīga?

Juvenīlais SPA-ASE nav lipīga slimība, pat ne gadījumos, ko izraisa infekcija. Vēl jo vairāk, pat ne tie cilvēki, kuri vienā un tajā pašā laikā ir inficēti ar to pašu baktēriju, attīsta juvenīlo SPA-ASE.

1.8. Kādi ir galvenie simptomi?

Juvenīlajam SPA-ASE ir kopīgas klīniskas izpausmes.

Artrīts

Visbiežāk sastopamie simptomi ir locītavu sāpes un pietūkums, kā arī locītavu kustību ierobežojums.

Daudziem bērniem ir apakšējo ekstremitāšu oligoartrīts. Oligoartrīts nozīmē, ka slimība aptver 4 vai mazāk locītavas. Šīs hroniskās slimības attīstība var izraisīt poliartrītu. Poliartrīts nozīmē, ka locītavu kustību grūtības ir 5 un vairāk locītavām. Visbiežāk ietekmētās locītavas ir ceļgals, potīte, pēdas locītavas un gūžas; ne tik bieži artrīts skar arī mazās pēdu locītavas.

Dažiem bērniem var būt artrīts jebkurā augšējo ekstremitāšu locītavā, īpaši plecu locītavā.

Entezīts

Entezīts, entēžu iekaisums (entēze - vieta, kur cīpsla vai saite ir piestiprināta kaulam) ir otrā visbiežāk sastopamā izpausme bērniem ar juvenīlo SPA-ASE. Parasti skartās entēzes atrodas uz papēža, pēdas vidējās daļas locītavā un ap ceļgalu. Lielākoties simptomi ir sāpes papēdī, pēdas vidējās daļas pietūkums un sāpes, kā arī sāpes ceļgalā.

Entēzes hronisks iekaisums var novest pie kaulu „piešiem” (pārāk ātras augšanas), lielākajā daļā gadījumu izraisot sāpes papēžos.

Sakroileīts

Tas attiecas uz ileosakrālajām locītavām, kas atrodas iegurņa mugurpusē. Tas ir reti sastopams bērnībā, biežāk tas ir sastopams 5-10 gadus pēc artrīta slimības sākuma.

Visbiežāk sastopamais simptoms ir mainīgas sāpes iegurnī.

Sāpes mugurā; spondilīts

Mugurkaula iesaistīšanās slimības sākumā ir ļoti reta, taču vēlāk tā var parādīties bērniem, slimībai progresējot. Visbiežāk sastopamie simptomi ir sāpes mugurā naktī, rīta stīvums un ierobežota spēja kustēties. Sāpes mugurā parasti ir saistītas ar sāpēm mugurkaula kaklā un retos gadījumos arī ar sāpēm krūšu daļā. Šī slimība var izraisīt kaulu „piešus” (pārāk ātru augšanu) un dažiem pacientiem pēc ilgstošas slimības arī tiltiņu veidošanos starp skriemeļiem. Tāpēc tas praktiski nav novērots bērniem.

Acis

Akūts priekšējais uveīts ir acs varavīksnes iekaisums. Lai arī šī ir reta komplikācija, slimības gaitā trešdaļa pacientu vienu vai vairākas reizes var saskarties ar to. Akūts priekšējais uveīts parādās ar acu sāpēm, apsārtumu un neskaidru redzi vairāku nedēļu garumā. Parasti vienā reizē tas ietekmē vienu aci, bet tas var arī atkārtoties. Šādos gadījumos steidzami nepieciešama okulista (acu ārsta) uzraudzība. Šis uveīta veids ir atšķirīgs no veida, kurš ir raksturīgs meitenēm, kuras slimo ar oligoartrītu un antinukleārām antivielām.

Āda

Nelielai bērnu grupai, kas slimo ar juvenīlo SPA-ASE, jau var būt attīstījusies psoriāze. Šiem pacientiem ASE klasifikācija tiek nomainīta uz psoriātisko artrītu. Psoriāze ir hroniska ādas slimība ar zvīņveidīgiem plankumiem uz ādas, lielākoties uz elkoņiem un ceļgaliem. Šī ādas slimība gadu gaitā var izraisīt artrītu. Savukārt citiem pacientiem artrīts var būt vairākus gadus, pirms parādās pirmais psoriāzei raksturīgais plankums.

Zarnas

Dažiem bērniem ar tādām zarnu iekaisuma slimībām kā Krona slimība un čūlainais kolīts, var attīstīties spondiloartrīts. Artrīts, kas saistīts ar entezītu, neiekļauj iekaisuma zarnu slimību kā vienu no tās daļām. Savukārt citiem bērniem zarnu iekaisums ir subklīnisks (bez simptomiem) un locītavu simptomu smagums ir lielāks, pieprasot speciālu ārstēšanu.

1.9 Vai katram bērnam šī slimība izpaužas vienādi?

Slimības izpausmes ir dažādas. Kamēr dažiem bērniem ir viegla un īstermiņa slimība, citiem tā ir smaga, ilgtermiņa un invalidizējoša slimība. Tādējādi iespējams, ka daudziem bērniem tiek iesaistīta tikai viena locītava (piemēram, kreisā ceļgala locītava) vairāku nedēļu garumā, bet pēc tam visas dzīves laikā viņi ar to vai līdzīgām problēmām nesaskaras, savukārt citiem var attīstīties pastāvīgi simptomi, izplatoties pa vairākām locītavām, entēzēm un mugurkaulu, kā arī ileosakrālajām locītavām.

1.10 Vai šī slimība atšķiras bērniem un pieaugušajiem?

Juvenīlā SPA-ASE sākotnējie simptomi ir atšķirīgi no pieaugušo spondiloartrīta, bet lielākoties tiek uzskatīts, ka tas pieder pie tā paša slimību spektra. Perifērā (locekļu) locītavu slimība bērniem ir biežāk sastopama slimības sākumā, savukārt pieaugušajiem ir biežāk sastopamas aksiālo (mugurkaula un ileosakrālo) locītavu iesaiste. Slimības izplatība bērniem ir lielāka nekā pieaugušajiem.