



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/NL/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/NL/intro)

## **Juveniele spondylartropathie/enthesitis gerelateerde artritis (SpA-ERA)**

Versie 2016

### **1. WAT IS JUVENIELE SPONDYLARTROPATHIE/ENTHESITIS GERELATEERDE ARTRITIS (SpA-ERA)**

#### **1.1 Wat is het?**

Onder juveniele spondylartropathie of ERA (Enthesitis-related Arthritis) wordt een groep geschaard van chronische inflammatoire ziekten van de gewrichten (artritis) en van de aanhechting van de pezen aan de botten (enthesitis) van voornamelijk de onderste ledematen en in sommige gevallen het bekken en de facetgewrichten van de wervelkolom (sacroiliitis - pijn ter hoogte van de billen en spondylitis - lage rugpijn). Juveniele spondylartropathie-ERA komt meer voor bij personen waarbij in het bloed de genetische factor HLA-B27 is aangetoond. HLA-B27 is een eiwit dat zich op het oppervlak van immuuncellen bevindt. Slechts een fractie van de mensen met HLA-B27 ontwikkelt echter artritis. Dus de aanwezigheid van enkel HLA-B27 is niet voldoende om de ontwikkeling van de ziekte te verklaren. Op dit moment is de exacte rol van HLA-B27 bij het ontstaan van deze aandoening nog onbekend. In enkele gevallen wordt het ontstaan van de artritis voorafgegaan wordt door een infectie van maag-darm of de urinewegen (bekend als reactieve artritis). Juveniele spondylartropathie-ERA is nauw verbonden aan de spondylartritis bij volwassenen en de meeste onderzoekers geloven dat deze aandoeningen dezelfde oorsprong en kenmerken hebben. De meeste kinderen en tieners met spondylartropathis kunnen gediagnosticeerd worden als juveniele spondylartropathie-ERA of psoriatische artritis. Het is belangrijk te weten dat de namen juveniele spondylartropathie, enthesitis

---

gerelateerde artritis en in sommige gevallen ook psoriatische artritis vanuit een medisch en therapeutisch oogpunt hetzelfde zijn, en door elkaar heen gebruikt worden.

## **1.2 Welke aandoeningen worden juveniele SpA-ERA genoemd?**

Zoals hierboven al werd aangegeven is juveniele spondylartropathie een verzamelnaam voor een groep aandoeningen waarvan de klinische symptomen met elkaar overlappen, waaronder axiale en perifere spondylartritis, ankyloserende spondylitis, ongedifferentieerde spondylartritis, psoriatische artritis, reactieve artritis en artritis gerelateerd aan de ziekte van Crohn en colitis ulcerosa. Enthesitis gerelateerde artritis en psoriatische artritis zijn twee verschillende aandoeningen in de JIA classificatie en zijn gerelateerd aan juveniele SpA.

## **1.3 Hoe vaak komt het voor?**

Juveniele SpA-ERA is een van de meest voorkomende vormen van chronische artritis bij kinderen en wordt vaker bij jongens gezien dan bij meisjes. Afhankelijk van de regio in de wereld kan het gaan om 30% van alle kinderen met chronische artritis. In de meeste gevallen treden de eerste symptomen op rond het zesde levensjaar. Aangezien een groot deel van de patiënten (circa 85%) met juveniele SpA-ERA dragers zijn van het HLA-B27 gen, hangt de frequentie van volwassen SpA en juveniele SpA-ERA in de bevolking en zelfs in bepaalde families af van de frequentie van deze marker in de gehele bevolking. .

## **1.4 Wat zijn de oorzaken van de ziekte?**

De oorzaak van juveniele SpA-ERA is onbekend. Er bestaat echter een genetische aanleg, die bij de meeste patiënten gerelateerd is aan de aanwezigheid van het HLA-B27 gen en enkele andere genen. Er wordt vandaag de dag gedacht dat HLA-B27 eiwit in kinderen met deze aandoening (wat niet het geval is voor 99% van de mensen met HLA-B27) niet goed gevormd is en dat het de ziekte uitlokt als het bindt aan cellen en hun producten (meestal ontstekings-eiwitten). Het is echter belangrijk om te benadrukken dat HLA-B27 niet de oorzaak van de ziekte is, maar eerder een factor waardoor mensen gevoeliger zijn om

---

SpA te ontwikkelen.

### **1.5 Is het erfelijk?**

HLA-B27 en andere genen zorgen ervoor dat bepaalde mensen aanleg hebben om juveniele SpA-ERA te krijgen. Verder weten we dat circa 20% van de patiënten met een dergelijke ziekte eerste- of tweedegraads familieleden hebben met de aandoening. Juveniele SpA-ERA kan dus in bepaalde families vaker voorkomen. We kunnen echter niet zeggen dat SpA-ERA direct erfelijk is. De aandoening treft slechts 1% van de mensen met het HLA-B27 gen. In andere woorden: 99% van de mensen met het HLA-B27 gen zal nooit SpA-ERA ontwikkelen. Verder verschilt de erfelijke aanleg per etnische groep.

### **1.6 Kan het voorkomen worden?**

Aangezien de oorzaak van de ziekte nog onbekend is, is het voorkomen ervan niet mogelijk. Het is niet zinvol om broertjes/zusjes of familieleden te testen op HLA-B27, als ze geen symptomen hebben van juveniele SpA-ERA.

### **1.7 Is het besmettelijk?**

Juveniele SpA-ERA is in het geheel geen besmettelijke ziekte, ook niet als het is uitgelokt door een infectie. Verder ontwikkelen niet alle mensen die op hetzelfde moment besmet worden met dezelfde bacterie, juveniele SpA-ERA.

### **1.8 Wat zijn de belangrijkste symptomen?**

Juveniele SpA-ERA heeft kenmerkende klinische symptomen.

#### **Artritis**

De meest voorkomende symptomen zijn pijnlijke en gezwollen gewrichten en beperkte beweeglijkheid van de gewrichten. Veel kinderen hebben oligoartritis in de onderste ledematen. Oligoartritis betekent dat 4 of minder gewrichten ontstoken zijn. Patiënten die een chronische vorm ontwikkelen kunnen polyartritis hebben. Polyartritis betekent dat er meer dan 5 of meer gewrichten

---

ontstoken zijn. De gewrichten die het vaakst getroffen worden zijn de knie, de enkel, de middenvoet en de heupen; minder vaak zijn de kleine gewrichten van de voet ontstoken.

Sommige kinderen kunnen artritis hebben in de bovenste ledematen, vooral in de schouders.

### **Enthesitis**

Enthesitis, de ontsteking van de enthesis (de aanhechtingsplek van pezen of gewrichtsbanden aan het bot), is het op één na meest voorkomende symptoom bij kinderen met SpA-ERA. Vaak zijn de enthesis op de hiel, middenvoet en rond de knie aangedaan. De meest voorkomende symptomen hiervan zijn hielpijn, een pijnlijke en gezwollen middenvoet en pijn rond de knie. De chronische ontsteking van de enthesis kan leiden tot hielspoor (botovergroei), dat vaak hielpijn veroorzaakt.

### **Sacroiliitis**

Sacroiliitis is ontsteking van de sacro-iliacale gewrichten, tussen het bekken en het heiligbeen van de wervelkolom. Het is zeldzaam bij kinderen en treedt vaak 5 tot 10 jaar na het ontstaan van de artritis op. Het meest voorkomende symptoom hiervan is wisselende pijn ter hoogte van de billen.

### **Rugpijn; spondylitis**

Het komt maar zeer zelden voor dat gewrichten van de wervelkolom bij het begin van de ziekte ontstoken zijn, maar het kan later bij sommige kinderen ontstaan. De meest voorkomende symptomen zijn nachtelijke rugpijn, ochtendstijfheid en verminderde beweeglijkheid van rug en nek. De rugpijn gaat vaak gepaard met nekpijn, soms met pijn rond het borstbeen. De ziekte kan vele jaren na aanvang bij enkele patiënten overgroei van de botten veroorzaken waardoor de rugwervels met elkaar vergroeien. Bij kinderen wordt dit vrijwel nooit gezien.

### **Betrokkenheid van de ogen**

Acute anterieure uveïtis is een ontsteking van de iris van het oog. Dit is een niet vaak voorkomende complicatie, maar circa een derde van de patiënten krijgt hier op enig tijdstip na het begin van de ziekte één of meerdere keren mee te maken. Acute anterieure uveïtis treedt vaak op zonder pijn aan het oog, zonder roodheid en zonder troebel

---

gezichtsveld en kan enkele weken aanhouden. Het treft meestal een oog per keer, maar het kan wel een terugkerend patroon hebben. Directe controle door een oogarts is noodzakelijk. Dit type uveïtis verschilt van het type dat gezien wordt bij meisjes met oligoarthritis en anti-nucleaire antistoffen.

### **Betrokkenheid van de huid**

Een klein deel van de kinderen met juveniele SpA-ERA heeft psoriasis of krijgt dit later. Bij deze patiënten wordt de ziekte niet meer SpA-ERA genoemd maar psoriatische artritis. Psoriasis is een chronische huidontsteking, waarbij vaak stukken huid van de ellebogen en knieën schilferig zijn. De huidziekte kan jaren eerder optreden dan de artritis. Bij andere patiënten kan de artritis al meerdere jaren aanwezig zijn, voordat de eerste psoriasisverschijnselen optreden.

### **Betrokkenheid van de darmen**

Sommige kinderen met ontsteking van het maag-darmstelsel, zoals de ziekte van Crohn en colitis ulcerosa, kunnen spondyloarthritis ontwikkelen. Deze inflammatoire darmziekten zijn geen onderdeel van ERA. Bij sommige kinderen is de darmontsteking subklinisch (zonder darmsymptomen) en zijn de symptomen van de gewrichten ernstiger, waarvoor een specifieke behandeling nodig is.

### **1.9 Verloopt de ziekte bij ieder kind hetzelfde?**

Het spectrum is breed. Terwijl sommige kinderen een milde en kort durende ziekte kunnen hebben, hebben andere een ernstigere en langer durende vorm. Het is dus mogelijk dat het bij veel kinderen gedurende enkele weken maar om een gewricht gaat (bijv. een knie) waarna het ziektebeeld niet terugkeert en die de rest van hun leven verder geen symptomen meer hebben, terwijl anderen blijvende symptomen in meerdere gewrichten, entheses, de wervelkolom en sacro-iliacale gewrichten hebben.

### **1.10 Is de ziekte bij kinderen anders dan bij volwassenen?**

De eerste symptomen van juveniele SpA-ERA zijn anders dan die bij SpA bij volwassenen, maar de meeste medische gegevens duiden erop dat ze tot eenzelfde spectrum aandoeningen behoren. Perifere gewrichten

---

(ledematen) worden vaker in het begin van de ziekte aangetast bij kinderen, in tegenstelling tot de frequentere aantasting van de axiale gewrichten (gewrichten van de wervelkolom en de SI gewrichten) bij volwassenen. Bij kinderen is de aandoening ernstiger dan bij volwassenen.