



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/NO/intro>

Juvenil Spondylartritt/Entesitt Relatert Artritt (SpA-ERA)

Versjon av 2016

1. HVA ER JUVENIL SPONDYLARTRITT/ENTESITT RELATERT ARTRITT (SpA-ERA)

1.1 Hva er det?

Juvenil SpA-ERA består av en gruppe kroniske betennelsestilstander som rammer ledd (artritt) og der sener og ligamenter festes til bein (entesitt). Sykdommen rammer spesielt ledd i beina, men kan også ramme bekkenledd, sakroileitt (som gir smerter i setet) og ledd i ryggraden, spondylitt (som gir rygg smerter og stivhet). Juvenil SpA-ERA er hyppigere hos personer som har en genetisk faktor som heter HLA-B27. Det er et protein på overflaten av immun celler (sees på en blodprøve). Kun noen få av de som har denne genetiske faktoren utvikler artritt, så andre faktorer spiller også inn for at sykdommen skal oppstå. Hos noen få ser man en infeksjon i tarmen eller i urinveier/underliv før sykdommen bryter ut, sykdommen kalles da "reaktiv artritt". Juvenil SpA-ERA er nært knyttet til spondylartritt hos voksne og de fleste forskere mener at sykdommen hos barn og voksne er varianter av den samme. De fleste barn og ungdommer med juvenil spondylartritt vil få diagnosen "entesitt relatert artritt" eller psoriasis artritt. Disse tilstandene ligner hverandre med hensyn til symptomer, funn og behandling.

1.2 Hvilke sykdommer kalles juvenil SpA-ERA?

Som nevnt over, er juvenil spondylartritt (SpA) navnet på en gruppe tilstander som har visse kjennetegn som ligner hverandre. Disse

tilstandene kan være aksial (ryggsøylen, bekkenledd) og perifer (ledd og senefester i armer og bein) spondylartritt, ankyloserende spondylartritt, udifferensiert spondylartritt, psoriasis artritt, reaktiv artritt og artritt assoisert med ulcerøs colitt og Crohns sykdom (sykdommer som kjennetegnes ved betennelse i tarmen). Entesitt relatert artritt (ERA) og psoriasis artritt er to ulike tilstander som hører inn under klassifiseringen av barneleddgikt (JIA), og er beslektet med juvenil SpA.

1.3 Hvor vanlig er sykdommen?

Juvenil SpA-ERA er en av de vanligste former for barneleddgikt (JIA), og sees oftere hos gutter enn hos jenter. Ca. 30 % av alle barn med barneleddgikt (JIA) har denne tilstanden, men frekvensen varierer noe med geografisk område. I de fleste tilfeller, oppstår det første symptomet rundt 6 års alder. Siden en stor andel av barna (opp til 85 %) av de med juvenil SpA-ERA er bærere av den genetiske markøren HLA-B27, avhenger forekomsten av juvenil SpA-ERA og SpA hos voksne med hyppigheten av denne markøren i den generelle befolkningen.

1.4 Hva er årsaken til sykdommen?

Årsaken til juvenil SpA-ERA er ukjent. Likevel sees en genetisk predisposisjon, som hos de fleste pasienter er knyttet til HLA-B27 og noen andre gener. Man tror at HLA-B27 molekylet som er forbundet med sykdommen ikke bygges opp på riktig måte og kan utløse sykdommen (gjennom påvirkning av immunsystemet). Ca. 99 % av befolkningen som har denne genetiske markøren har ikke sykdommen, og det er viktig å understreke at HLA-B27 ikke er årsak til sykdommen, men en disponerende faktor.

1.5 Er sykdommen arvelig?

HLA-B27 og andre gener virker disponerende for å få sykdommen juvenil SpA-ERA. I tillegg vet vi at opp til 20 % av pasientene med sykdommen har nære slektninger med samme sykdom. Derfor sees opphopning av sykdommen i familier, selv om vi ikke kan kalle sykdommen arvelig. Sykdommen rammer bare ca. 1 % av de som er HLA-B27 positive. Med andre ord, vil ca. 99 % av de som har denne

genetiske markøren aldri få sykdommen. I tillegg varierer den genetiske predisposisjonen mellom etniske grupper.

1.6 Kan sykdommen forebygges?

Siden årsaken til sykdommen er ukjent, kan den ikke forebygges. Det er ikke nødvendig å teste søsken eller andre slektninger for HLA-B27, hvis de ikke har symptomer på juvenil SpA-ERA.

1.7 Er sykdommen smittsom?

Juvenil SpA-ERA er ikke smittsom, selv ikke i de tilfellene der sykdommen utløses av en infeksjon. Selv om flere smittes samtidig av en bakterie, f.eks. en trambakterie, vil bare et fåtall utvikle Juvenil SpA-ERA.

1.8 Hva er de viktigste symptomene

Juvenil SpA-ERA har noen typiske kjennetegn:

Artritt

De vanligste symptomene vil p.g.a. leddbetennelsen (artritten) inkludere leddsmerte og hevelse i tillegg til nedsatt bevegelighet av leddene som rammes.

Mange av barna får fåleddsartritt i beina. Fåleddsartritt (oligoartikulær JIA) betyr at 4 eller færre ledd er involvert. Pasienter som får et mer kronisk forløp (aktiv sykdom over lang tid), kan utvikle mangeleddsartritt (polyartikulær JIA), som betyr at 5 eller flere ledd er involvert. Knær, ankler, fotrot og hofter rammes hyppigst. Mindre hyppig er involvering av tær.

Noen barn får artritt i ledd i armene, mest vanlig i skuldrene.

Entesitt

Entesitt, betennelse i "entesene" (stedet der sener eller ligamenter fester seg til bein), er det nest hyppigste tegnet på sykdom hos barn med juvenil SpA-ERA. Vanligst sees dette i hælen, i foten og rundt kneskålen. De vanligste symptomene på dette er smerter i hæl, og smerter og hevelse i foten og rundt kneskålen. Kronisk entesitt kan føre til overvekst av bein (i hælen kalles dette hælspore), og kan gi

hælsmerter.

Sakroileitt

Sakroileitt er betennelse i iliosakralledd (bekkenledd). Dette sees sjelden i barnealder, men kan komme 5-10 år etter sykdommen debuterer.

De vanligste symptomene er smerter i "setet", vekselvis på høyre og venstre side.

Ryggsmerter; spondylitt

Det er uvanlig at ryggstølen rammes i starten av sykdommen (når den debuterer), men man kan hos noen barn se det senere i forløpet. De vanligste symptomene inkluderer nattlig ryggsmerte, morgenstivhet og nedsatt bevegelse i ryggen. Man kan også oppleve smerter i nakken, men sjeldnere i brystkassen. Sykdommen kan gi overvekst av bein og brodannelse på ryggvirvlene mange år etter sykdommen debuterer, dette sees derfor nesten aldri hos barn.

Øyeinvolvering

Akutt fremre uveitt (regnbuehinnebetennelse) er en betennelse av regnbuehinnen i øyet. Dette sees hos opp til 1/3 av pasientene en eller flere ganger i løpet av sykdommen. Symptomene er smerter i øyet, rødhet og tåkesyn i noen uker. Det rammer vanligvis ett øye av gangen, men man kan se tilbakevendende anfall. Det er svært viktig å ta raskt kontakt med øyelege. Denne akutte typen regnbuehinnebetennelse er annerledes enn den kroniske regnbuehinnebetennelsen, som ofte sees hos jenter med fåleddsartritt (oligoartikulær JIA) og positiv ANA.

Hudinvolvering

Et lite antall barn med juvenil SpA-ERA har eller kan utvikle psoriasis. Hvis det skjer, klassifiseres de ikke lengre som ERA, men psoriasis artritt. Psoriasis er en kronisk hudsykdom som gir flekker med skjelldannelse på huden, spesielt på albuer og knær. Hudsykdommen kan starte opptil flere år før leddsykdommen, men kan også komme flere år etter leddsykdommen.

Tarminvolvering

Noen barn med kronisk betennelse i tarmen, som Crohns sykdom eller ulcerøs kolitt, kan utvikle SpA. Hos noen barn gir ikke denne

tarmbetennelsen symptomer, mens leddplagene kan være mer plagsomme og trenge målrettet behandling.

1.9 Arter sykdommen seg likt hos alle barn?

Symptomene er svært varierende. Noen barn har en mild og kortvarig sykdom, mens andre kan utvikle en alvorlig, langvarig og funksjonshemmende tilstand. Således kan mange barn få betennelse f.eks. i kun ett kne i noen uker og aldri få tilbakefall eller tilleggssymptomer, mens andre kan utvikle vedvarende sykdom som involverer mange ledd, enteser, ryggstølen og bekkenledd.

1.10 Er sykdommen forskjellig fra sykdommen hos voksne?

De første symptomene på juvenil SpA-ERA er ulik fra de som får SpA som voksne, men det meste av det vi vet om de ulike tilstandene tyder på at de er varianter av samme sykdom. Leddbetennelse i armer eller bein er vanligere hos de som får sykdommen i barnealder, i motsetning til mer hyppig involvering av rygg- og bekkenledd hos voksne. Sykdommen er ofte alvorligere hos barn enn hos voksne.