



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

Juvenilni spondiloartritis/entezitis udružen sa artritismom (SPA-ERA)

Verzija 2016

1. ŠTA SU JUVENILNI SPONDILOARTRITIS/ARTRITIS UDRUŽEN SA ENTEZITISOM (SPA-ERA)

1.1 Kakva je to bolest?

Juvenilni spondiloartritis i artritis udružen sa entezitisom (u daljem tekstu juvenilni SpA-ERA) predstavlja grupu hroničnih zapaljenskih bolesti zglobova (artritis) i pripoja tetiva i ligamenata na mestima pripoja za kost (entezitis), koja se manifestuju na najčešće na donjim ekstremitetima, a kod nekih bolesnika i na karličnim i kičmenim zglobovima (sakroiliitis-bol u sedalnom predelu i spondilitis- bol u krstima). Juvenilni SpA-ERA su značajno češće kod ljudi koji imaju genetski obeleživač, HLA B27 antigen. HLA-B27 je protein na površini imunih ćelija. Interesantno da samo mali broj osoba koje su HLA-B27 pozitivne oboli od artritisa. Zato, prisustvo HLA-B27 nije dovoljno da bi se objasnila bolest. Kakvu tačno ulogu ima HLA-B27 u nastanku bolesti i dalje nije dovoljno poznato. Kod nekih bolesnika početak simptoma je pokrenut infekcijom u crevima (gastrointestinalno) ili u mokraćnom sistemu (reaktivni artritis). Juvenilni SpA-ERA je povezan sa pojavom spondiloartritisa u odraslom dobu i većina istraživača veruje da ove bolesti imaju isto poreklo i karakteristike. Većina dece i adolescenata sa juvenilnim SpA takođe oboljevaju od artritisa povezanog sa entezitisom i čak psorijaznim artritismom. Treba imati u vidu da „juvenilni spondiloartritis“, „entezispovezan sa artritismom“ i u nekim slučajevima „psorijazni artritis“ mogu biti isti sa kliničke i terapijske tačke gledišta.

1.2 Koja sve oboljenja pripadaju juvenilnim SpA-ERA?

Kao što je već navedeno, juvenilni SpA-ERA je naziv za grupu bolesti čije se kliničke slike preklapaju, uključujući aksijalni i periferni spondiloartritis, ankilozirajući spondilitis, nediferencirani spondiloartritis, psorijazni artritis, reaktivni artritis i artritis udružen sa hroničnim upalnim bolestima creva (Kronova bolest i ulcerozni kolitis). Entezitis udružen sa artritisom i psorijazni artritis su dva oblika JIA koji su povezani sa juvenilnim spondilartropatijama.

1.3 Koliko je bolest česta?

Juvenilni SpA-ERA su među najbrojnim oblicima hroničnog artritisa kod dece i češće su kod dečaka. Oko 30% dece koja boluju od artritisa imaju spondilartropatiju. U većini slučajeva, prvi simptomi se pojavljuju oko 6. godine. S obzirom da najveći broj bolesnika ima genetsku sklonost - faktor HLA-B27 (više od 85%), učestalost juvenilne i spondilartropatija odraslih u opštoj populaciji čak i u nekim porodicama, zavisi od učestalosti ovog obeleživača u zdravoj populaciji.

1.4 Koji su uzroci bolesti?

Uzrok i mehanizmi koji dovode do razvoja ove bolesti nisu poznati. Postoji genetska predodređenost (predispozicija) u smislu da kod većine bolesnika postoji HLA-B27 i neki drugi geni. Danas se smatra da je HLA-B27 molekul povezan sa pojavom bolesti (što nije slučaj sa 99% osoba koje su HLA-B27 pozitivne) i da stvaranje navedenog molekula nije ispravno, te da stupa u interakciju sa ćelijama i njihovim proizvodima (pre svega sa proinflamatornim supstancama) i da pokreće bolest. Ipak treba naglasiti da HLA-B27 nije uzročnik ove grupe bolesti već faktor predodređenosti za bolest.

1.5 Da li je bolest nasledna?

Veliki broj bolesnika koji imaju juvenilni SpA-ERA nose genetski obeleživač. Mi znamo da više od 20% bolesnika kod kojih se postavi dijagnoza ima rođake u prvom ili drugom stepenu koji boluju od iste bolesti. Zato juvenilni SpA-ERA su češći u pojedinim porodicama. Međutim, to ne znači da se radi o naslednim bolestima. Samo kod 1% populacije koja ima HLA-B27 će se razviti bolest, što neće biti slučaj sa

preostalih 99%. Genetska predispozicija je različita kod različitih naroda.

1.6 Da li bolest može da se spreči?

Nije moguće sprečiti bolest, jer je nepoznat uzrok. Ispitivati braće i sestara na HLA B27, nema koristi ako nemaju simptome koji se mogu povezati sa juvenilnim SpA-ERA.

1.7 Da li je bolest zarazna?

Juvenilni SpA-ERA nisu zarazne bolesti, čak ni u slučajevima kada je bolest pokrenuta infekcijom, niti će sve osobe koje su se u isto vreme zarazile istom bakterijom dobiti juvenilni SpA-ERA.

1.8 Koji su glavni simptomi?

Juvenilni SpA-ERA imaju zajedničke kliničke odlike.

Artritis

Najčešći simptomi su bol, otok i ograničeni pokreti zglobova. Mnoga deca imaju oligoartritis donjih ekstremiteta. Oligoartritis znači da je upalom zahvaćeno 4 ili manje zglobova. Oni kod kojih se razvije hronična bolest mogu imati poliartritis. Poliartritis znači da su zglobne promene mnogo izraženije i da je zahvaćeno 5 i više zglobova. Artritisom su najčešće zahvaćeni zglobovi donjih ekstremiteta: koleno, skočni zglob, središnji deo stopala i kukovi. Ređe se artritis javlja na malim zglobovima stopala. Neka deca mogu dobiti artritis na gornjim ekstremitetima, posebno u ramenima.

Entezitis

Entezitis, zapaljenje enteza (mesto na kome se tetiva ili ligament pripajaju za kost) je vrlo često kod dece sa SpA-ERA. Zahvaćene enteze su najčešće lokalizovane na peti, srednišnjem delu stopala i oko kolenskog zgloba. Najčešći simptomi su: bol u peti, otok srednjeg dela stopala i bol oko kolena. Hronično zapaljenje enteza može da dovede do stvaranja koštanih trnova (prekomerni rast kosti). Nastanak ovih trnova, posebno na peti izaziva jak bol posebno u toku hoda.

Sakroilitis

To je zapaljenje u sakroilijačnom- krsnoslabinskom zglobu, lokalizovano u zadnjem delu karlice. Retko je prisutno na početku bolesti, najčešće se javlja 5-10 godina nakon pojave artritisa.

Najčešći simptom je naizmenični bol u sedalnom delu.

Slabinski bol; spondilitis

Zahvatanje kičme, vrlo retko na početku, može da se javi kasnije tokom bolesti kod jedne podgrupe dece. Najčešći simptomi su bol u donjem delu leđa tokom noći, jutarnja ukočenost i smanjena pokretljivost. Bol u donjem delu leđa (krsta), često je udružen sa bolom u vratu i grudnom košu. Dugotrajna bolest na kičmi može da dovede do formiranja mostova između pršljenova te kičma dobija oblik bambusovog štapa. Ovo se događa samo kod nekih bolesnika i posle dugog trajanja bolesti. Zato se ovo stanje skoro nikada ne sreće kod dece.

Promene na očima

Akutni prednji uveitis je zapaljenje dužice (iris) oka. Nije često, ali tokom bolesti i do trećina bolesnika može jednom ili više puta imati upalu dužice. Oko je bolno, crveno i vid je zamagljen tokom nekoliko nedelja. Obično zahvata jedno oko, ali može se ponavljati. Neophodan je pregled oftalmologa (specijaliste za bolesti oka). Ovaj oblik uveitisa se razlikuje od uveitisa devojčica obolelih od ANA pozitivnog oligoartritisa.

Promene na koži

Manji broj dece sa juvenilnim SpA-ERA može imati ili može dobiti kasnije psorijazu. Kod ovih bolesnika se klasifikacija bolesti kao ERA menja se u psorijazni artritis. Psorijaza je hronično oboljenje kože koja se ljuspa, najčešće lokalizovana na laktovima i kolenima. Oboljenje kože može godinama da prethodi pojavi artritisa. Kod nekih bolesnika artritis može da prethodi psorijaznim promenama i nekoliko godina.

Oboljenje creva

Kod pojedine dece sa hroničnim upalnim bolestima creva, kao što su Kronova bolest i ulcerozni kolitis, može se razviti spondiloartritis. U sklopu ERA nema zapaljenjske bolesti creva. Kod neke dece, zapaljenje creva je subkliničko (nema simptoma), a simptomi artritisa su teži i zahtevaju specifično lečenje.

1.9 Da li je bolest ista kod svakog deteta?

Spektar bolesti je širok. Dok neka deca imaju blagu i kratkotrajnu bolest, druga mogu imati tešku, dugotrajnu i onesposobljavajuću bolest. Moguće je da je kod mnoge dece zahvaćen samo jedan zglob (koleno) nekoliko nedelja i da nikada više nemaju istu kliničku sliku ili neke druge simptome, dok druga imaju uporne simptome koji zahvataju nekoliko zglobova, enteze, kičmene i sakroilijačne zglobove.

1.10 Da li se bolest kod dece razlikuje od bolesti kod odraslih?

Početni simptomi juvenilnih SpA-ERA se razlikuju od spondiloartropatija odraslih, ali većina podataka ukazuje da pripadaju ispoj grupi bolesti. Periferni zglobovi (na ekstremitetima) su mnogo češće zahvaćeni u početku bolesti kod dece, dok su kod odraslih češće promene na osovinskim zglobovima (kičmeni stub i krsnoslabinski zglobovi). Bolest je teža kod dece nego kod odraslih.