



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

Juvenilne Spondiloartropatije/ Artritis z Entezitismom (SPA-ERA)

Različica

1. KAJ JE JUVENILNI SPONDILOARTRITIS/ ARTRITIS Z ENTEZITISOM (SpA-ERA)

1.1. Kaj je to?

Juvenilne spondiloartropatije so skupina kroničnih vnetnih bolezní sklepov (artritis) in tetiv ter njihovih narastišč na kosti (entezitis). Prizadenejo predvsem sklepe na spodnjih udih, v nekaterih primerih tudi sklepe medeničnega obroča (sakroileitis – bolečina v križu) in hrbtenice (spondilitis – bolečina v ledvenem delu). Juvenilne spondiloartropatije so izrazito bolj pogoste pri nosilcih antigena HLA B27, ki je genetski označevalec za nagnjenost posameznika k razvoju teh bolezní. HLA B 27 je beljakovina na površini imunskih celic. Poudariti je treba, da le del bolnikov z označevalcem HLA B27 dejansko zboli z artritisom. To pomeni, da pojava bolezní ne moremo razložiti le s prisotnostjo HLA B 27. Natančna vloga HLA B 27 pri razvoju bolezní do danes še ni bila pojasnjena. Vemo pa, da se v nekaterih primerih bolezen prične po bakterijski okužbi prebavil ali sečil (reaktivni artritis). Potek spondiloartropatije pri otrocih je zelo podoben poteku spondiloartropatije z začetkom v odrasli dobi. Mnogi raziskovalci menijo, da so vzroki in značilnosti pri obeh boleznih enaki. Večina otrok s spondiloartropatijo bo imela diagnozo artritisa z entezitismom ali psoriatičnega artritisa. Potek bolezní in zdravljenje se pri juvenilni spondiloartropatiji, artritisu z entezitismom in nekaterih bolnikih s psoriatičnim artritisom ne razlikuje.

1.2 Katere bolezni uvrščamo med juvenilne spondiloartropatije?

Kljub nekaterim razlikam uvrščamo med juvenilne spondiloartropatije bolezni s podobnimi značilnostmi: aksialni in periferni spondiloartritis, ankilozirajoči spondilitis, neopredeljen spondiloartritis, psoriatični artritis, reaktivni artritis in artritis povezan s kronično vnetno črevesno boleznijo. Med juvenilne spondiloartropatije uvrščamo artritis z entezitisom in psoriatični artritis, ki imata različne diagnostične kriterije.

1.3. Kako pogosta je ta bolezen?

Juvenilne spondiloartropatije so ena izmed najpogostejših oblik kroničnega artritisa v otroški dobi. Dečki zbolijo pogosteje kot deklice. V to skupino sodi približno 30% otrok s kroničnim artritismom. Bolezen se običajno začne okrog 6. leta starosti. Glede na to, da ima večina bolnikov genetsko nagnjenost za razvoj bolezni (HLA B27), je pogostnost pojavljanja juvenilnih in odraslih spondiloartropatij odvisna od pogostnosti pojavljanja tega označevalca v celotni populaciji ali celo v posamezni družini.

1.4. Kaj so vzroki za bolezen?

Vzrok za nastanek juvenilnih spondiloartropatij ni poznan. Obstaja genetska nagnjenost k bolezni, ki je povezana s prisotnostjo HLA B 27 in nekaterih drugih genov. Danes menimo, da sproži bolezen nepravilna sinteza beljakovine HLA B27 (pri 99% oseb s HLA B 27 poteka sinteza normalno), ki nato prihaja v stik z drugimi celicami in njihovimi produkti (večinoma vnetnimi dejavniki). Poudariti je treba, da HLA B 27 ni vzrok bolezni, ampak dejavnik, ki poveča tveganje za bolezen.

1.5. Ali je bolezen dedna?

HLA B 27 in drugi geni povečajo tveganje za juvenilni SpA. Poleg tega vemo, da ima do 20 % bolnikov s to diagnozo sorodnika v prvem ali drugem kolenu, ki ima tudi to bolezen. To pomeni, da se juvenilni SpA-ERA pojavlja v družinah. Kljub temu ne moremo reči, da je to dedna bolezen. Bolezen se pojavi samo pri vsaki stoti osebi s HLA B 27. Povedano drugače, 99 % oseb s HLA B 27 ne bo nikoli zbolelo s SpA-ERA. Poleg tega se genetska nagnjenost razlikuje med različnimi

etničnimi skupinami.

1.6 Ali lahko bolezen preprečimo?

Bolezni ne moremo preprečiti, saj vzroka bolezni še vedno ne poznamo. Testiranje prisotnosti HLA B 27 pri sorodnikih, ki nimajo znakov SpA-ERA, ni smiselno.

1.7 Ali je bolezen nalezljiva?

Spondiloartropatije niso nalezljive bolezni, kar velja tudi za primere, ko bolezen sproži okužba. Tudi okužba z isto bakterijo ob istem času ne povzroči SpA-ERA pri vseh osebah.

1.8 Kakšni so glavni simptomi bolezni?

Juvenilne spondiloartropatije imajo skupne klinične značilnosti:

Artritis

Najpogostejši simptomi so bolečina, otekanje in zmanjšana gibljivost sklepov.

Veliko otrok ima oligoartritis v sklepih spodnjih udov. Oligoartritis pomeni, da so prizadeti največ štirje sklepi. Pri otrocih s kronično obliko bolezni se kasneje lahko pojavi poliartritis. Poliartritis pomeni, da je vnetje sklepov bolj razširjeno in je prizadetih vsaj pet sklepov.

Najpogosteje so vneti koleno, gleženj, sklepi stopal in kolk. Redkeje se pojavi artritis malih sklepov na nogah.

Nekateri otroci imajo tudi vnete sklepe zgornjih okončin, najpogosteje ramenski sklep.

Entezitis

Entezitis, vnetje narastišč tetiv na kost, je zelo pogost pri otrocih s spondiloartropatijami. Najpogosteje so prizadete tetive na peti, stopalu in okoli kolena. Najpogostejši simptomi so bolečina v peti, bolečina in otekline stopala ter bolečina v predelu kolena. Kronično vnetje v predelu narastišč tetiv na kost lahko vodi do nastanka kostnih izrastkov. Ti se pojavijo predvsem na petah in lahko povzročajo bolečino v peti.

Sakroileitis

To je vnetje sakroiliakalnih sklepov, ki se nahajajo v zadnjem delu medeničnega obroča, kjer se stikata medenica in hrbtenica. Redko je sakroileitis prisoten že na začetku bolezni, ponavadi se pojavi 5 do 10 let po začetku artritisa.

Najpogostejši simptom je ponavljajoča bolečina v križu.

Bolečina v križu; spondilitis

Vnetje sklepov hrbtenice je zelo redko na začetku bolezni, se pa lahko pojavi kasneje v poteku bolezni pri nekaterih bolnikih. Najpogostejši simptomi so nočna bolečina v ledvenem delu, jutranja okorelost in zmanjšana gibljivost hrbtenice. Bolečini v ledvenem delu se pogosto pridružijo še bolečine v vratu in redko še v prsnem košu. Bolezen lahko z leti pri nekaterih bolnikih povzroči nastanek kostnih mostičkov med posameznimi vretenci (hrbtenica dobi izgled bambusove palice), zato tega skoraj nikoli ne vidimo pri otrocih.

Prizadetost oči

Akutni anteriorni uveitis je vnetje šarenice v očesu. Čeprav je to redek zaplet, se lahko pojavi pri do tretjini bolnikov, včasih se tudi ponavlja. Bolniki imajo pordelo in boleče oko ter meglen vid. Običajno nista prizadeti obe očesi hkrati, lahko pa se vnetje ponavlja. Potreben je takojšnji pregled pri okulistu. To vnetje oči se razlikuje od vnetja oči, ki se običajno pojavlja pri deklicah z oligoartikularno obliko otroške revme in protijedrnimi protitelesi.

Prizadetost kože

Majhen delež bolnikov s spondiloartropatijami ima luskavico. Ti bolniki imajo psoriatični arthritisa in ne arthritisa z entezitisom. Luskavica je kronična bolezen kože, pri kateri se pojavljajo drobno luščiči izpuščaji na koži, predvsem na komolcih in kolenih. Kožna bolezen se lahko pojavi že nekaj let pred pojavom artritisa, ali pa se pojavi šele več let po začetku artritisa.

Prizadetost črevesja

Nekateri otroci s kroničnimi vnetnimi črevesnimi boleznimi (Crohnova bolezen in ulcerozni kolitis) lahko razvijejo spondiloartropatijo. Prizadetost črevesja ni nujna za postavitve diagnoze artritisa z entezitisom. Nekateri otroci nimajo kliničnih znakov prizadetosti črevesja in potrebujejo zdravljenje zaradi izrazitejši prizadetosti

sklepov.

1.9 Ali poteka bolezen pri vseh otrocih enako?

Bolezniški znaki in potek bolezni so lahko zelo različni. Nekateri otroci imajo blago in kratkotrajno obliko, medtem ko imajo drugi hudo in dolgotrajno obliko bolezni, ki povzroča nepovratne okvare. Tako imajo nekateri otroci nekaj tednov vnet samo en sklep in kasneje v življenju nikoli nimajo več težav. Drugi imajo dolgotrajne znake prizadetosti več sklepov, narastišč tetiv, hrbtenice in sakroiliakalnih sklepov.

1.10 Ali je potek bolezni pri otrocih drugačen kot pri odraslih?

Začetni simptomi juvenilnega SpA-ERA so drugačni kot pri SpA pri odraslih. Večina podatkov kaže, da gre sicer za sorodni bolezen. Pri otrocih so veliko pogosteje na začetku bolezni prizadeti periferni sklepi udov, medtem ko sta pri odraslih na začetku bolezni pogosteje prizadeta hrbtenica in sakroiliakalna sklepa. Potek bolezni je pri otrocih težji.