



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

# Juvenilná Spondyloartropatia/Artritída Spojená s Entezitídou (SpA-ERA)

Verzia 2016

## 1. ČO JE JUVENILNÁ SPONDYLOARTROPATIA/ARTRITÍDA SPOJENÁ S ENTEZITÍDOU (SPA-ERA)

### 1.1 Čo je to?

Juvenilná SpA-ERA predstavuje skupinu chronických zápalových chorôb kĺbov (artritída) ako aj šliach a väzov upínajúcich sa na určité kosti (entezitída). Postihuje prevažne dolné končatiny a v niektorých prípadoch aj kĺby panvy a chrbtice (sakroileitída – boleti zadku a spondylitída – bolesť chrbta). Juvenilná SpA-ERA je významne častejšia u ľudí, ktorí majú pozitívny krvný test pre genetický faktor HLA-B27. HLA-B27 je bielkovina lokalizovaná na povrchu imunitných buniek. Pozoruhodné je, že len u časti ľudí s HLA-B27 sa vyvinie artritída. Prítomnosť HLA-B27 teda nevysvetľuje dostatočne vývoj choroby. Tohoto času presná úloha HLA-B27 pri vzniku choroby zostáva neznáma. Avšak známe je, že v niektorých prípadoch začiatku artritídy predchádza infekcia tráviaceho alebo močovo-pohlavného traktu (známe aj ako reaktívna artritída). Juvenilná SpA-ERA úzko súvisí so spondyloartritídou, ktorá začína v dospelosti a väčšina vedcov sa domnieva, že táto choroba má ten istý pôvod a charakteristiky. Väčšina detí a dospievajúcich s juvenilnou spondyloartritídou je diagnostikovaná ako ERA alebo dokoca psoriatická artritída. Dôležité je, že názvy "juvenilná spondyloartritída", "artritída spojená s entezitídou" a niektoré prípady "psoriatickej artritídy" môžu byť z klinického ako aj terapeutického pohľadu zhodné.

---

## **1.2 Ktoré choroby sa nazývajú juvenilná SpA-ERA?**

Ako sme sme sa zmienili vyššie, juvenilná spondyloartritída je názov skupiny chorôb, ktorých klinické črty sa môžu navzájom prekrývať, vrátane axiálej (postihujúcej chrbticu) a periférnej (postihujúcej kĺby končatín) spondyloartritídy, ankylozujúcej spondylitídy, nediferencovanej spondyloartritídy, psoriatickej artritídy, reaktívnej artritídy a artritídy spojenej s Crohnovou chorobou a ulceróznou kolitídou. Artritída spojená s entezitídou a psoriatická artritída sú podľa klasifikácie juvenilnej idiopatickej artritídy (JIA) dve odlišné choroby a súvisia s juvenilnou SpA.

## **1.3. Ako je to časté?**

Juvenilná SpA-ERA je jednou z najčastejších foriem chronickej artritídy v detstve a oveľa častejšia je u chlapcov ako u dievčat. V závislosti od regiónu vo svete je zodpovedná za chronickú artritídu asi u 30% detí. Vo väčšine prípadov sa prvý príznak objaví okolo 6. roku života. Pretože veľká časť pacientov (viac ako 85%) s juvenilnou SpA-ERA je nosičom HLA-B27, frekvencia dospelých so SpA a juvenilnou SpA-ERA vo všeobecnej populácii a rovnako v istých rodinách závisí na frekvencii tohoto znaku v normálnej populácii.

## **1.4. Akú sú príčiny choroby?**

Príčina juvenilnej SpA-ERA je neznáma. Úlohu však zohráva genetická predispozícia, ktorá je u väčšiny pacientov založená na prítomnosti HLA-B27 a iných antigénov. Dnes sa má za to, že molekula HLA-B27, ktorá sa spája s chorobou (čo ale nie je prípad 99% nosičov HLA-B27) sa nesyntetizuje správne a keď vzájomne pôsobí s bunkami a ich produktami (väčšinou prozápalovými látkami) je spúšťačom choroby. Napriek tomu je veľmi dôležité zdôrazniť, že HLA-B27 nie je príčina choroby, ale skôr faktorom vnímavosti na tieto ochorenia.

## **1.5. Je to dedičné?**

HLA-B27 a iné gény predisponujú jednotlivcov k juvenilnej SpA-ERA. Navyše vieme, že viac ako 20% pacientov s takýmito diagnózami má prvostupňových a druhostupňových príbuzných s touto chorobou. Takto sa môže juvenilná SpA-ERA v niektorých rodinách hromadiť. Nedá sa však

---

povedať, že by bola juvenilná SpA-ERA dedičná. Táto choroba postihuje len 1% ľudí s antigénom HLA-B27. Inými slovami, u 99% ľudí, ktorí majú HLA-B27 sa nikdy nevyvinie SpA-ERA. Navyše, genetická predispozícia je odlišná medzi etnickými skupinami.

### **1.6. Dá sa tomu predchádzať?**

Prevenia zatiaľ nie je možná, pretože príčina choroby stále nie je známa. Testovanie ostatných súrodencov alebo príbuzných na prítomnosť antigénu HLA-B27 nie je prínosná, pokiaľ títo nemajú príznaky juvenilnej SpA-ERA.

### **1.7 Je to infekčné?**

Juvenilná SpA-ERA nie je infekčná choroba, dokonca ani v prípadoch jej spustenia infekciou. Navyše, sa nevyvinie juvenilná SpA-ERA u všetkých ľudí infikovaných v tom istom čase tými istými baktériami.

### **1.8 Akú sú hlavné príznaky?**

Juvenilná SpA-ERA má spoločné klinické charakteristiky.

#### **Artritída**

K najčastejším príznakom patria bolesť a opuch kĺbu ako aj obmedzená pohyblivosť kĺbov.

Mnohé deti majú oligoartritídu dolných končatín. Oligoartritída znamená, že choroba postihuje 4 a menej kĺbov. Pacienti, u ktorých sa vyvíja chronická choroba môžu mať polyartritídu. Polyartritída znamená, že je postihnutých 5 a viac kĺbov. Kĺby, ktoré sú najčastejšie postihnuté sú kolená, členky, priehlavky a bedrové kĺby; menej častá je artritída malých kĺbov nohy.

Niektoré deti môžu mať artritídu akéhokoľvek kĺbu horných končatín, obzvlášť ramien.

#### **Entezitída**

Entezitída, zápal entéz (miesta, kde sa šľacha alebo väz upína na kosť) je druhá najčastejší prejav SpA-ERA u detí. Bežne postihnuté entézy sú lokalizované na päte, priehlavku a okolo jabĺčka. K najčastejším príznakom patria bolesti päty, opuch a bolesť priehlavku a bolesť

---

jablčka. Chronický zápal entéz môže viesť ku vzniku kostných ostrôh (nadmerný lokalizovaný rast kosti), ktoré v mnohých prípadoch spôsobujú bolesť päty.

### **Sakroilitída**

Ako sakroilitída sa označuje zápal sakroiliakálnych kĺbov lokalizovaných v zadnej časti panvy. V detstve je zriedkavá, častejšie sa objavuje 5 až 10 rokov od začiatku artritídy.

Najčastejším príznakom je striedavá bolesť zadku.

### **Bolesť chrbta: spondylitída**

Postihnutie chrbtice je veľmi zriedkavé na začiatku, ale môže sa u niektorých detí objaviť v neskoršom priebehu choroby. Najčastejšie príznaky zahŕňajú bolesť chrbta počas noci, rannú stuhnutosť a obmedzenú pohyblivosť. Bolesť chrbta je často sprevádzaná bolesťou šije, v zriedkavých prípadoch tiež bolesťou hrudníka. Choroba môže u málo pacientov až po mnohých rokoch ochorenia zapríčiniť nadmerný rast kostí a vznik premostení tiel stavocov. Preto sa takmer nikdy nepozoruje u detí.

### **Postihnutie očí**

Akútna predná uveitída je zápal dúhovky oka. I keď to nie je častá komplikácia, približne u jednej tretiny pacientov sa môže vyskytnúť jeden alebo viackrát v priebehu choroby. Akútna predná uveitída sa prejavuje bolesťou oka, jeho začervenaním a rozmazaným videním trvajúcim aj niekoľko týždňov. Obyčajne postihne jedno oko, ale môže mať aj návratný priebeh. Okamžitá kontrola u oftalmológa (očného lekára) je nutná. Tento typ uveitídy je odlišný od typu, ktorý sa vyskytuje u dievčat s oligoartritídou a s antinukleárnymi protilátkami.

### **Postihnutie kože**

Malá časť detí s juvenilnou SpA-ERA môže už mať alebo sa u nej môže vyvinúť psoriáza (lupienka). U týchto pacientov je vylúčená klasifikácia ako ERA a zmení sa na psoriatickú artritídu. Psoriáza je chronická kožná choroba s ložiskami ošupujúcej sa kože lokalizovanými najmä na lakťoch a kolenách. Kožná choroba môže aj o toky predchádzať artritíde. U iných pacientov artritída môže existovať mnoho rokov predtým ako sa objavia prvé psoriatické fláky.

---

## **Postihnutie čriev**

U niektorých detí s črevnými zápalovými chorobami ako je Crohnova choroba a ulcerózna kolitída sa môže vyvinúť spondyloartritída. ERA nezahŕňa zápalovú chorobu čriev ako jednu zo svojich zložiek. U niektorých detí je zápal čriev subklinický (bez črevných príznakov) a závažnosť kĺbových príznakov je väčšia a vyžaduje špecifickú liečbu.

### **1.9 Je choroba rovnaká u každého dieťaťa?**

Spektrum je široké. Zatiaľ čo niektoré deti majú strednú a krátkotrvajúcu chorobu, iné majú ťažkú, dlhotrvajúcu a invalidizujúcu chorobu. Teda je možné, že mnohé deti môžu mať mnoho týždňov postihnutý len jeden kĺb (napríklad koleno) a rovnaké postihnutie ani ďalšie ťažkosti sa neobjavia počas celého zvyšného života, kým u iných pretrvávajú príznaky a rozširujú sa na mnohé kĺby, entézy, kĺby chrbtice a sakroiliakálne kĺby.

### **1.10. Je choroba u detí odlišná od choroby dospelých?**

Počiatkové príznaky juvenilnej SpA-ERA sa odlišujú od príznakov u dospelých s SpA, ale väčšina údajov naznačuje, že patria k tomu istému spektru choroby. Periférne kĺbové postihnutie (kĺby končatín) je u detí oveľa častejšie na začiatku ochorenia, naopak u dospelých je častejšie axiálne postihnutie (chrbtica a sakroiliakálne kĺby). Choroba je závažnejšia u detí ako u dospelých.