



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

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

Verzia 2016

2. DIAGNÓZA A LIEČBA

2.1. Ako sa to diagnostikuje?

Lekári diagnostikujú juvenilnú SpA-ERA ak choroba začne pred 16. rokom života, artritída trvá viac ako 6 týždňov a charakteristiky spadajú do klinického obrazu opísaného vyššie (viď definíciu a príznaky). Diagnóza špecifických typov SpA-ERA (teda ankylozujúcej spondylitídy, reaktívnej artritídy atď.), je založená na špecifických klinických a rádiologických znakov. Jasné je, že títo pacienti by mali byť liečení a sledovaní pediatrickým reumatológom, alebo reumatológom pre dospelých so skúsenosťami s detskými reumatickými chorobami.

2.2. Aký je význam testov?

Pozitívny test na HLA-B27 je užitočný pre diagnózu juvenilnej SpA-ERA, zvlášť u monosymptomatických detí. Je veľmi dôležité vedieť, že menej ako u 1% ľudí s týmto znakom sa vyvinie spondyloartritída a že výskyt HLA-B27 vo všeobecnej populácii môže dosahovať až 12%, v závislosti od regiónu vo svete. Tiež je dôležité poznamenať, že väčšina detí a dospievajúcich vykonáva niektorý druh športu a že výsledkom týchto aktivít môžu byť poranenia, ktoré sa ponášajú na počiatočné príznaky juvenilnej SpA-ERA. Teda nie prítomnosť HLA-B27 sama o sebe, ale skôr jej spojitosť s charakteristickými príznakmi SpA-ERA je dôležitá. Vyšetrenia ako sedimentácia erytrocytov alebo C-reaktívny proteín poskytujú informáciu o zápale všeobecne a teda nepriamo o zápalovej aktivite choroby. Sú užitočné pre liečbu choroby, i keď táto by mala byť

založená viac na klinických manifestáciách ako na laboratórnych vyšetreniach. Laboratórne testy sa tiež používajú na monitorovanie možných vedľajších účinkov súvisiacich s liečbou (počet krviniek, pečňové a obličkové funkcie).

Rádiologické vyšetrenia môžu byť užitočné na sledovanie vývoja choroby a posúdenie každého poškodenia kĺbu zapríčineného chorobou. Hodnota röntgenového vyšetrenia je u detí s SpA-ERA obmedzená. Keďže výsledky rádiologických vyšetrení môžu byť u väčšiny detí normálne, je na odhalenie včasných zápalových známk choroby potrebná ultrasonografia a/alebo magnetická rezonancia (MRI) kĺbov a entéz. Pomocou MRI je možné zistiť zápal sakroiliakálnych kĺbov a /alebo chrbtice bez použitia röntgenového žiarenia. Ultrasonografia kĺbov aj s použitím Dopplerového signálu môže poskytnúť lepšiu predstavu o prítomnosti a závažnosti periférnej artritídy a entezitídy (končatiny).

2.3 Dá sa to liečiť/ vyliečiť?

Žiaľ, doposiaľ neexistuje liečba, ktorá by SpA-ERA definitívne vyliečila, nakoľko nepoznáme jej príčinu. Napriek tomu môže byť súčasná liečba veľmi prospešná na dosiahnutie kontroly aktivity choroby a pravdepodobne aj na predchádzanie štrukturálnemu poškodeniu.

2.4. Aké liečba existuje?

Liečba je založená najmä na použití liekov a fyzioterapie a rehabilitačných procedúr, ktoré zachovávajú funkciu kĺbov a prispievajú k prevencii deformít. Dôležité je, že použitie liekov je závislé na súhlase miestnych regulačných inštitúcií.

Nesteroidové proti zápalové lieky (NSA)

Tieto lieky sú symptomatické protizápalové a protihorúčkové liečivá. Symptomatické znamená, že slúžia na kontrolu príznakov spôsobených zápalom. Najčastejšie používaným u detí je naproxén, diclofenac a ibuprofén. Tieto sú obvyčajne dobre tolerované a najčastejší vedľajší účinok, žalúdočné podráždenie, je u detí v skutočnosti vzácny. Kombinovať NSA sa neodporúča, hoci v prípade neúčinnosti alebo vedľajších účinkoch môže byť potrebné previesť pacienta z jedného NSA na druhé.

Kortikosteroidy

Tieto lieky majú úlohu v krátkodobej liečbe pacienta s ťažšími príznakmi. Topické (očné kvapky) kortikosteroidy sa používajú v liečbe akútnej prednej uveitídy. V ťažších prípadoch sú potrebné peribulbárne injekcie alebo systémové podanie kortikosteroidov. Pri predpise kortikosteroidov na artritídu a entezitídu je dôležité mať na mysli, že nie sú dostupné žiadne primerané štúdie o ich účinnosti a bezpečnosti u detí so SpA-ERA, i keď ich použitie podporujú odporúčania odborníkov.

Iné druhy liečby (chorobu modifikujúce lieky)

Sulfasalazín

Tento liek je indikovaný u detí s prejavmi periférnej choroby, ktoré pretrvávajú napriek adekvátnej liečbe s NSA a/alebo injekciami kortikosteroidov do postihnutých kĺbov. Sulfasalazin sa pridáva k predchádzajúcej liečbe NSA (ktorá musí pokračovať) a jeho efekt môže byť zjavný až po mnohých týždňoch či mesiacoch liečby. Napriek tomu existujú len obmedzené dôkazy o účinnosti sulfasalazinu u týchto detí. Napriek ich širokému použitiu, v súčasnosti neexistuje jasný dôkaz, že by metotrexát, leflunomid alebo antimalariká mohli byť účinné v liečbe juvenilnej SpA-ERA.

Biologiká

Látky pôsobiace proti faktoru nekrotizujúcemu nádory (TNF) sa pre ich významnú účinnosť na zápalové príznaky choroby odporúčajú už vo včasných štádiách choroby. Sú k dispozícii štúdie o účinnosti a bezpečnosti týchto liekov, ktoré podporujú ich použitie u pacientov s ťažkou juvenilnou SpA-ERA. Tieto štúdie boli predložené zdravotníckym autoritám a očakáva sa ich súhlas so začatím ich používania pri SpA-ERA. V niektorých európskych krajinách už boli anti-TNF preparáty pre deti schválené.

Injekcie do kĺbov

Injekcie do kĺbov sa používajú vtedy, keď je postihnutý jeden alebo veľmi málo kĺbov a keď pretrvávajú kontraktúry kĺbov , ktoré sú príčinou deformít. Vo všeobecnosti sa podávajú dlho pôsobiace kortikosteroidové prípravky. Odporúča sa tieto deti prijať do nemocnice a podať utišujúce prostriedky na prevedenie tejto procedúry za najlepších podmienok.

Ortopedická chirurgia

Hlavná indikácia pre operáciu je protetická náhrada kĺbu v prípade ťažkého kĺbového poškodenia najmä bedrového kĺbu. Vďaka lepšej medikamentóznej liečbe, potreba ortopedicko-chirurgických zákrokov klesá.

Fyzioterapia

Fyzioterapia je základnou zložkou liečby. Musí sa začať skoro a mala by sa vykonávať rutinne, aby zabezpečila udržanie rozsahu pohybu, vývoj a silu svalov a predchádzala, obmedzila alebo napravila kĺbové deformity. Navyše, ak je v popredí axiálne postihnutie, musí sa mobilizovať chrčtica a musia sa vykonávať dychové cvičenia.

2.5 Aké sú nežiaduce účinky medikamentóznej liečby?

Lieky, ktoré sa používajú v liečbe juvenilnej SpA-ERA sú obyčajne veľmi dobre tolerované.

Žalúdočná intolerancia je najčastejší vedľajší účinok NSA, ktoré by sa preto mali užívať s potravou. Je menej častá u detí ako u dospelých.

NSA môžu byť príčinou zvýšenia hladiny niektorých pečeňových enzýmov v krvi, ale to je vzácne pri iných liekoch ako aspirín

Sulfasalazín je pomerne dobre tolerovaný. Najčastejším vedľajším účinkom sú žalúdočné problémy, zvýšené pečeňové enzýmy, nízky počet bielych krvbiniek a kožné reakcie. Opakované laboratórne vyšetrenia sú potrebné pre monitorovanie možnej toxicity.

Dlhodobé užívanie vysokých dávok kortikosteroidov je spojené so strednými až závažnými vedľajšími udalosťami vrátane zastavenia rastu a osteoporózy. Kortikosteroidy vo vysokých dávkach sa vyznačujú zvýšenou chuťou do jedla, ktorá môže viesť k značnej obezite. Preto je dôležité poučiť deti, aby jedli potravu, ktorá uspokojí ich chuť do jedla bez zvýšenia kalorického príjmu.

Liečba biologickými látkami (TNF blokujúce činidle) sa môže spájať s vyššou frekvenciou infekcií. Preventívny skríning na (latentnú) tuberkulózu je povinný. V súčasnosti chýbajú dôkazy pre zvýšený výskyt zhubných ochorení (s výnimkou niektorých foriem kožnej rakoviny u dospelých) po tejto liečbe.

2.6 Ako dlho by mala trvať liečba?

Symptomatická liečba by mala trvať tak dlho ako pretrvávajú príznaky choroby. Trvanie choroby je nepredvídateľné. U niektorých pacientov artritída odpovedá veľmi dobre na NSA. U týchto pacientov môže byť liečba včasne ukončená (v priebehu mesiacov). U iných pacientov s predĺženým alebo agreívnejším priebehom choroby je potrebný sulfasalazin alebo iný typ liečby na viac rokov. O úplnom vysadení všetkých liekov sa uvažuje pri dlhšie trvajúcej a úplnej remisii choroby na liekoch.

2.7. A čo tak nekonvenčná/doplňková liečba?

K dispozícii sú mnohé doplnkové a alternatívne liečby, ktoré môžu byť pre pacientov a ich rodičov máťúce. Vždy starostlivo zvažte riziká a úžitok skúšania takejto liečby, keďže je len málo dôkazov o ich účinnosti a môžu byť náročné v zmysle časovej a finančnej záťaže, ako aj záťaže pre dieťa. Ak chcete vyskúšať doplnkovú a alternatívnu liečbu, prosím, prediskutujte tieto možnosti s vaším pediatrickým reumatológom. Niektoré lieky môžu pôsobiť interagovať s konvenčnými liekmi. Väčšina lekárov nebude mať výhrady, ak budete dodržiavať medicínske odporúčania. Veľmi dôležité je neukončiť užívanie predpísaných liekov. Keď sú lieky potrebné na udržanie choroby pod kontrolou, môže byť veľmi nebezpečné ukončiť ich užívanie pokiaľ je choroba aktívna. Prosím prediskutujte záležitosti týkajúce sa liekov s lekárom vášho dieťaťa.

2.8 Ako dlho bude choroba trvať? Aký je dlhodobý vývoj (prognóza) choroby?

Priebeh choroby môže byť u každého pacienta odlišný. U niektorých pacientov pod liečbou artritída rýchlo zmizne. U iných sú charakteristické periodické ústupy a návraty ochorenia. Napokon u iných pacientoch artritída môže pokračovať s nezmeneným priebehom. U veľkej väčšiny pacientov sú príznaky na začiatku choroby obmedzené na periférne kĺby a entézy. Ako choroba postupuje, môže sa u niektorých detí a dospelých vyvinúť postihnutie sakroiliakálnych kĺbov a kĺbov chrbtice (axiálne postihnutie). Pacienti s pretrvávajúcou periférnou artritídou a axiálnymi príznakmi majú vyššie riziko rozvoja poškodenia kĺbov v dospelosti. Napriek tomu na začiatku choroby nie je možné predpovedať dlhodobý výsledok. Naopak primeraná liečba môže

ovplyvniť priebeh a prognózu choroby.