



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

Juvenil SPondiloArtrit/Entezit İle İlişkili Artrit (SPA-EİA)

2016'un türevi

1. JUVENİL SPONDİLOARTRİT/ ENTEZİT İLE İLİŞKİLİ ARTRİT (SPA-EİA) NEDİR?

1.1 Nedir?

Juvenil SpA (diğer adıyla çocukluk çağı spondiloartropatisi)-EİA, eklemlerdeki yangı (artrit) ile bazı kemiklere bağlanan tendon ve ligamentlerdeki yangı (entezit) ile seyreden bir grup iltihabi kronik hastalıktır. Ağırıklı olarak bacakları ve bazı vakalarda leğen ve belkemiği eklemlerini (sakroiliit - kalça ağrısı ve spondilit - bel ağrısı) etkiler. Juvenil SpA-EİA genetik bir faktör olan HLA-B27 bakımından pozitif olan kişilerde anlamlı oranda daha yaygındır. HLA-B27 bağışıklık hücrelerinin yüzeyinde yer alan bir proteindir. Dikkat edilmelidir ki HLA-B27 bulunan insanların sadece bir kısmında artrit gelişir. Bu yüzden HLA-B27 mevcudiyeti, hastalığın gelişmesini açıklamakta yeterli değildir. Bugüne kadar HLA-B27'nin hastalığın kökeninde oynadığı kesin olarak anlaşılamamıştır. Ancak çok nadir bazı vakalarda artrit başlamanın öncesinde sindirim veya boşaltım sisteminde (reaktif artrit olarak bilinen) enfeksiyon varlığı bilinmektedir. Juvenil SpA-EİA, başlangıcı yetişkinlikte olan spondiloartrit ile yakından ilişkilidir ve çoğu araştırmacı, bu hastalıkların aynı köken ve karakteristik özellikleri paylaştığına inanmaktadır. Juvenil spondiloartrit hastası çoğu çocuk ve ergenin, EİA ve hatta psoriatik artrit (sedef romatizması) etkilenmiş olduğu teşhis edilebilir. "Juvenil spondiloartrit", "entezit ile ilişkili artrit" ve bazı durumlarda "psoriatik artrit" adları, klinik ve tedavi açısından aynı olabilir.

1.2 Hangi hastalıklar juvenil SpA-EİA olarak adlandırılır?

Yukarıda bahsedildiği gibi juvenil spondiloartrit; klinik özellikleri birbiri ile örtüşebilen, aksiyal ve çevresel spondiloartrit, ankilozan spondilit, farklılaşmamış spondiloartrit, psoriatik artrit, reaktif artrit ve son olarak Crohn hastalığı ve ülseratif kolit ile ilişkili artrit içeren bir grup hastalığın adıdır. Entezit ile ilişkili artrit ve psoriatik artrit, JİA sınıfı altında yer alan iki farklı rahatsızlık olup juvenil SpA ile ilişkilidir.

1.3 Ne kadar yaygındır?

Juvenil SpA-EİA, kronik artrit in çocuklukta en yaygın şekillerinden birisidir ve erkek çocuklarında kızlardan daha sık görülür. Dünyanın hangi bölgesi olduğuna bağlı olarak kronik artritli çocukların yaklaşık %30'una karşılık gelebilir. Çoğu vakada ilk belirtiler yaklaşık 6 yaşında görülmeye başlar. Juvenil SpA-EİA hastalarının (%85'e varan) büyük bir kısmı HLA-B27 taşıyıcısı olduğu için yetişkin SpA ve juvenil SpA-EİA'nın genel nüfustaki ve hatta belirli ailelerdeki sıklığı, söz konusu belirtecin normal nüfustaki sıklığına bağlıdır.

1.4 Hastalığın sebepleri nelerdir?

Juvenil SpA-EİA'nın sebebi bilinmemektedir. Ancak genetik bir yatkınlık söz konusudur. Şöyle ki; hastaların çoğunda HLA-B27 ve diğer bazı genlerin mevcudiyetine dayanmaktadır. Bu hastalıkla ilişkili HLA-B27 molekülünün (HLA-B27 taşıyan nüfusun %99'u için durum bu değildir) düzgün sentezlenmediği ve hücrelerle ve hücrelerin ürünleriyle (çoğunlukla iltihabı destekleyici/proenflamatuar maddeler) etkileşime girdiğinde hastalığı tetiklediği düşünülmektedir. Her durumda HLA-B27'nin hastalığın sebebi değil, bir yatkınlık etmeni olduğunu vurgulamak önemlidir.

1.5 Kalıtsal mıdır?

HLA-B27 ve başka genler bireyleri juvenil SpA-EİA'ya yatkınlaştırır. Ayrıca bu tanıları almış hastaların %20'ye kadar olan bölümünün hastalığı olan birinci veya ikinci derece akrabaları olduğunu biliyoruz. Yani juvenil SpA-EİA'nın ailelerde bir miktar yoğunlaşması söz konusu olabilir. Fakat juvenil SpA-EİA'nın kalıtsal olduğunu söylemek

mümkün değildir. Hastalık, HLA-B27 taşıyan kişilerin sadece %1'ini etkiler. Başka bir deyişle, HLA-B27 taşıyan kişilerin %99'unda hiç bir zaman SpA-EİA gelişmez. Dahası, etnik gruplar arasında genetik yatkınlık, farklılık gösterir.

1.6 Önlenebilir mi?

Hastalığın sebebi hala bilinmediği için önlenmesi mümkün değildir. Juvenil SpA-EİA belirtileri göstermeyen başka kardeş veya akrabalara HLA-B27 testi yapmak fayda sağlamaz.

1.7 Bulaşıcı mıdır?

Juvenil SpA-EİA enfeksiyonla tetiklenmiş vakalarda bile bulaşıcı değildir. Üstelik aynı bakteri ile aynı zamanda enfekte olan insanların hepsinde Juvenil SpA-EİA gelişmez.

1.8 Başlıca belirtileri nelerdir?

Juvenil SpA-EİA'nın ortak klinik özellikleri vardır.

Artrit

En sık belirtileri; eklemlerde ağrı, şişlik ve eklem hareketlerinin kısıtlılığıdır.

Çoğu çocukta bacaklarda oligoartrit vardır. Oligoartrit, 4 ya da daha az eklem tutulumu içeren hastalık tablosuna denir. Hastalığı kronikleşenlerde poliartrit gelişebilir. Poliartrit, eklem tutulumunun 5 ya da daha fazla eklemi etkilemesidir. En sık etkilenen eklemler; diz, ayak bileği, ayak tarak kemikleri (orta ayak) ve kalça eklemleri olup daha ender olarak ayağın küçük eklemleri de tutulabilir.

Bazı çocuklarda artrit kol eklemlerinde, özellikle de omuzlarda görülebilir.

Entezit

Entezit, entezin (bir tendon ya da ligamentin kemiğe eklendiği yer) iltihaplanması olup SpA-EİA'sı olan çocuklarda hastalığın en sık görülen ikinci ortaya çıkış şeklidir. Sıklıkla etkilenen entezler topuk, orta ayak ve diz kapağı yerleşimli olanlardır. En sık belirtiler; topuk ağrısı, orta-ayakta ağrı ve şişme ile diz kapağı ağrısıdır. Entezlerin kronik iltihabı, pek çok

vakada topuk ağrısı oluşturan "topuk dikenini"ne (kemiksi çıkıntı) neden olabilir.

Sakroiliit

Sakroiliit; leğen kemiğinin (pelvis) arka tarafında bulunan sakroiliak eklemin iltihabını ifade eder. Çocukluk döneminde oldukça nadir olup, en sık artrit başlangıcından 5 ile 10 yıl sonra görülmektedir. En sık görülen belirti; yer değiştiren kalça ağrısıdır.

Sırt ağrısı; spondilit

Omurga tutulumu başlangıçta çok nadir olup bazı çocuklarda hastalığın ileri aşamalarında ortaya çıkar. En sık belirtileri geceleyin bel/sırt ağrısı, sabahları tutulma ve hareket kısıtlılığıdır. Sırt ağrısı sıklıkla boyun ağrısı ile birlikte seyreder ve nadiren göğüs ağrısı da eşlik edebilir. Bu hastalık, topuk dikenine ve bazı hastalarda başlangıçtan çok seneler sonra omur eklemleri arasında köprüleşmelere yol açabilir. Bu nedenle çocukluk yaşında hemen hemen hiç gözlenmez.

Göz tutulumu

Akut anterior üveit, gözün irisinin iltihabıdır. Sık görülen bir komplikasyon olmasa da hastaların üçte birine kadar kısmı, hastalıkları süresince bir veya birçok kez etkilenebilmektedir. Akut anterior üveit; birkaç hafta süren göz ağrısı, göz kızarıklığı ve görmeye bulanıklık ile belirti verir. Sıklıkla bir seferde tek gözü etkiler ancak tekrarlayan bir tablo oluşturabilir. Bir oftalmolog (göz doktoru) tarafından, en kısa zamanda kontrolü gereklidir. Bu tip üveit, oligoartrit ve antinökleer antikörleri bulunan, kızlarda görülen hastalık formundan farklıdır.

Deri tutulumu

Juvenil SpA-EİA'lı çocukların küçük bir kısmında psöriazis (sedef hastalığı) hali hazırda olabilir ya da sonradan gelişebilir. Bu hastalar, EİA sınıflandırmasına dahil edilmez ve psöriyatik artrit olarak değerlendirilir. Psöriazis özellikle dirsek ve dizlerde yerleşen yama halinde deri kabuklanmasına yol açan, kronik bir deri hastalığıdır. Deri hastalığı artritten yıllar önce ortaya çıkabilir. Bir diğer grup hastada ise artrit, ilk sedef bulgusu ortaya çıkmadan birkaç yıl önce hali hazırda mevcut olabilir.

Bağırsakların tutulumu

Crohn hastalığı ve ülseratif kolit gibi enflamatuvar bağırsak hastalığı olan bazı çocuklarda, spondiloartropati gelişebilir. EİA bir bileşeni olarak enflamatuvar bağırsak hastalığını içermez. Bazı çocuklarda, bağırsak iltihabı sessizdir (sindirim kanalı tutulumu belirtileri yoktur) ve eklem tutulumu belirtilerinin şiddeti daha fazla olup özel tedavi gerektirmektedir.

1.9 Hastalık her çocukta aynı mıdır?

Dağılımı geniştir. Bazı çocuklar hastalığı hafif ve kısa süreli geçirirken, diğerleri daha ağır, uzun süreli ve hasar bırakıcı şekilde geçirebilirler. Bu yüzden, pek çok çocuğun, birkaç hafta boyunca sadece tek eklem tutulumu (örn. diz) olup hayatlarının geri kalanında aynı tablonun tekrarlanmaması ya da ilave bir özellik kazanmaması mümkünken, diğerleri birkaç eklem, enteze, omurga ve sakroiliak eklem birden yayılan inatçı belirtiler gösterebilir.

1.10 Çocuklardaki hastalık erişkinlerdeki hastalıktan farklı mıdır?

Juvenil SpA-EİA tablosunun başlangıç belirtileri yetişkin spondiloartropatilerden farklıdır, ancak pek çok veri, her iki hastalığın da aynı spektruma dahil olduğunu öne sürmektedir. Periferik eklem (kol ve bacaklar) hastalığının görülmesi çocuklarda başlangıçta daha yaygındır, buna karşılık merkezi (omurga ve sakroiliyak eklem) tutulum erişkinlerde daha sıktır. Hastalığın şiddeti çocuklarda erişkinlerden daha fazladır.