



www.pediatric-rheumatology.printo.it

JUVENILNÍ SPONDYLARTROPATIE

Poznámka překladatele: V nově navrhovaném názvosloví dětských revmatických onemocnění Mezinárodní ligy proti revmatizmu (ILAR) jsou níže uvedené choroby z velké části uvedeny jako podtypy Juvenilní Idiopatické Artritidy (viz zvláštní kapitola). Názvosloví uvedené v této kapitole je blízké terminologii používané pro podobná onemocnění dospělých a na řadě pracovišť se již prakticky nepoužívá.

Co je to?

Juvenilní SPondylArtropatie (SPA) tvoří skupinu chronických zánětlivých onemocnění kloubů (artritida) a úponů šlach ke kostem (entezitida), které postihují převážně dolní končetiny, případně pánevní (sakroileitida) a páteřní (spondylitida) klouby.

Někdy předchází rozvoji artritidy infekce zažívacího nebo močopohlavního ústrojí (reaktivní artritida). JSA jsou mnohem běžnější u lidí nesoucích HLA-B27, genetický faktor, který činí jedince (zatím z neznámého důvodu) vnímavým k nemoci.

Výskyt některých klinických znaků na počátku nemoci a vážnost jejího průběhu se mohou lišit u dětí a dospělých. Přesto juvenilní SPA mohou připomínat počátek spondylartropatií dospělých.

Pacienti s juvenilní idiopatickou artritidou (JIA), klasifikovanou jako artritida sdružená s entezitidou či psoriatická artritida, jsou zahrnuti do skupiny juvenilních spondylartropatií.

Jaké nemoci jsou označovány jako juvenilní spondylartropatie?

Přes některé kontroverze, juvenilní SPA zahrnují nemoci patřící do skupiny SPA dospělých: ankylozující spondylitidu, reaktivní artritidu (a Reiterův syndrom), psoriatickou artritidu a artritidu související se zánětlivou střevní nemocí (typu spondylartropatie). Některé děti, které nesplňují diagnostická kritéria pro výše uvedené nemoci, mohou mít takzvanou nediferencovanou SPA.

Jiné stavy, zejména syndrom Seronegativní Enthesopatie a Artropatie (SEA) a artritida sdružená s entezitidou, se týkají juvenilních SPA.

O jak časté onemocnění se jedná?

Juvenilní SPA jsou jednou z nejběžnějších forem chronické artritidy v dětství. Čítají okolo 30 % dětí s chronickou artritidou.

SPA jsou častější u chlapců, u kterých nemoc začíná obvykle mezi 10. a 15. rokem věku. Protože velká část pacientů nese genetický faktor vnímavosti (HLA-B27), četnost juvenilních a dospělých SPA u běžné populace a v některých rodinách závisí na četnosti tohoto činitele v příslušné populaci.

Jaké jsou příčiny nemoci?

Příčina a přesný mechanismus, které způsobují juvenilní SPA, jsou neznámé. Jako u jiných forem chronické artritidy v dětství, mechanismus který by mohl být zodpovědný

za nemoc zahrnuje několik součástí imunitního systému. SPA souvisí s ostatními druhy chronických zánětů, například zažívacího a močového ústrojí nebo kůže. Infekce některými mikroorganismy (např. Salmonella, Shigella, Yersinia, Campylobacter a Chlamydia) mohou hrát významnou roli při spuštění artritidy (např. reaktivní artritida).

Jedná se o dědičné onemocnění?

Velká část pacientů s juvenilní SPA nese genetický faktor HLA-B27. To však zdaleka neznamená, že každý jedinec nesoucí tento genetický faktor onemocní. Například, při běžném výskytu HLA-B27 u 10 % populace pouze 1 % z této populace onemocní SPA. Pokud někdo další z blízké rodiny je postižen SPA, přítomnost HLA-B27 zvýší riziko výskytu SPA u jedinců z této rodiny na 25 %. Tato genetická dispozice tedy zvýší riziko vzniku nemoci, ale zdaleka k němu sama o sobě nestačí. SPA jsou podobně jako jiná chronická revmatická onemocnění tzv. multifaktoriálního původu, což znamená, že jsou výsledkem genetické predispozice a vlivu faktorů vnějšího prostředí (pravděpodobně infekcí).

Dá se onemocnění předcházet?

Prevence není možná, neboť příčiny tohoto onemocnění jsou neznámé. Není vhodné testovat např. sourozence na přítomnost HLA-B27 pokud nemají žádné projevy nemoci, které by mohly mít vztah k SPA.

Jedná se o nakažlivé onemocnění?

Spodylartropatie nepatří mezi nakažlivé nemoci.

Jaké jsou hlavní projevy nemoci?

Juvenilní SPA mají společné klinické charakteristiky:

Artritida:

K nejčastějším projevům patří bolesti kloubů s otoky a omezenou hybností. Mnoho dětí má oligoartritidu dolních končetin, to znamená, že je postiženo 4 nebo méně kloubů. Někdy se nemoc rozšíří na větší počet kloubů, pak mluvíme o polyartritidě. Artritida postihuje zejména klouby dolních končetin: koleno, kotník, nártý, kyčle, případně drobné klouby nohy. U některých dětí může dojít k artritidě kteréhokoli kloubu horních končetin, zejména ramen.

Entezitida:

Entezitida je zánět „enthesis“, místa, kde se šlacha nebo vaz upíná do kosti. U dětí s SPA je velmi častá. Obvykle jsou postiženy úpony na patě, chodidle a v okolí kolenní česky. Nejběžnějšími projevy jsou bolesti paty, otok a bolest střední části chodidla a bolest česky.

Chronický zánět v místě úponu může vést k tvorbě bolestivého kostního výrůstku (např. tzv. patní ostruhy).

Sakroileitida:

Sakroileitida je zánět sakroiliakálního kloubu, který spojuje kost křížovou (sacrum), která je pokračováním páteře, s pánevními kostmi. V začátku onemocnění je vzácná, nejčastěji se objeví po 5 až 10 letech trvání SPA. Nejčastějším projevem je bolest v hýždích.

Bolest v bedrech, spondylitida:

Postižení páteře, na začátku nemoci velmi vzácné, se může u některých pacientů objevit později v průběhu nemoci. Nejběžnější projevy zahrnují bolest dolní části zad s ranní ztuhlostí a sníženou pohyblivostí. Bolest dolní části páteře je často doprovázena bolestí šíje a hrudi.

Na páteři může dlouhodobé onemocnění způsobit vznik kostních můstků mezi obratly (páteř vzhledu tzv. "bambusové tyče"). Tento stav vyžaduje natolik dlouhé trvání nemoci, že se u dětí prakticky nevyskytuje.

Postižení oka:

Akutní přední uveitida je zánět oční duhovky. Oko je zarudlé a bolestivé. Vhodná je návštěva oftalmologa (očního lékaře).

Kožní projevy:

Některé děti s kloubním onemocněním charakteru SPA mají lupénku (psoriázu). Lupénka je chronické zánětlivé onemocnění kůže s tvorbou zarudlých, šupících se ložisek zejména na loktech a kolenou. Kožní onemocnění může předcházet artritidě o několik let. U jiných pacientů může již artritida existovat několik let před tím, než se objeví první lupénková skvrna.

Postižení zažívacího ústrojí:

U některých dětí s chronickým střevním zánětem se objeví kloubní onemocnění charakteru SPA. Mezi taková onemocnění patří Crohnova nemoc a ulcerativní kolitida.

Je nemoc stejná u všech dětí?

Spektrum SPA je široké. Zatímco některé děti mají lehké a krátkodobé onemocnění, jiné mají těžkou, dlouhodobou a invalidizující nemoc.

Je nemoc u dětí jiná než nemoc u dospělých?

Juvenilní SPA se v některých rysech liší od dospělých.

U dětí jsou v začátku nemoci mnohem častěji postiženy periferní klouby končetin než u dospělých, kde bývá postižena páteř. Kyčelní klouby jsou častěji postiženy u dětí.

Jak je onemocnění diagnostikováno?

Lékaři tvrdí, že o juvenilní SPA jde v případě, kdy nemoc začíná před 16. rokem věku, artritida trvá déle než 6 týdnů a charakteristiky odpovídají výše popsanému klinickému obrazu (viz. definice a projevy). Diagnóza specifických typů SPA (např. ankylozující spondylitidy, reaktivní artritidy atd.) je založena na příslušných klinických a radiografických projevech.

Pacienti s juvenilními SPA by měli být sledováni a léčeni dětským revmatologem.

Jaký je význam vyšetření?

Stanovení HLA-B27 nemá diagnostický význam, jelikož se vyskytuje i u zcela zdravých jedinců. Je faktorem vnímavosti k tomuto typu onemocnění a může být rizikovým faktorem pro postižení páteře. Vyšetření zánětlivých krevních ukazatelů (např. sedimentace erytrocytů, FW, C-reaktivní protein, CRP) informují lékaře o zánětu a tím nepřímo i o aktivitě nemoci; jsou užitečné pro vedení další léčby. Laboratorní testy se také používají pro monitorování eventuálních vedlejších účinků léčby (krevní obraz, ledvinné a jaterní funkce). Rentgenová vyšetření hodnotí přítomnost změn kloubů způsobených nemocí a jsou prospěšná pro sledování vývoje onemocnění.

Počítačová tomografie (CT) a vsetření magnetickou rezonancí (MRI) mohou být užitečné zvláště pro hodnocení sakroiliakálních kloubů.

Dá se onemocnění léčit?

Jednoznačně spolehlivá léčba na SPA neexistuje, protože jejich příčina je neznámá. Nicméně vhodná léčba může docílit zklidnění nemoci a zamezit nebo zpomalit rozvoj poškození kloubů.

Jaká je léčba?

Léčba je založena hlavně na užívání léků v kombinaci s fyzioterapeutickými/rehabilitačními procedurami, které uchovávají funkci kloubů a přispívají k předcházení deformit.

1) Nesteroidní antirevmatika (NSA). Jsou to symptomatická protizánětlivá a protihorečnatá léčiva. Symptomaticky znamená, že slouží ke kontrole projevů zánětu. Pro děti se nejvíce užívá naproxen a ibuprofen. Aspirin, přestože je účinný a levný, je dnes mnohem méně užívaný kvůli riziku intoxikace/otravy. Jsou většinou dobře snášeny a zažívací potíže, nejčastější vedlejší účinek, nejsou běžné. Kombinace různých NSA nejsou vhodné, ale v případě nedostatečné účinnosti lze změnit jeden typ NSA za jiný.

2) Nitrokloubní injekce kortikosteroidů jsou většinou voleny tehdy, pokud je postižen menší počet kloubů nebo když je přítomna významná kloubní kontraktura (trvalé ohnutí kloubu zamezující správné funkci).

3) Sulfasalazin je vhodný u dětí, které mají chronický průběh nemoci navzdory adekvátní léčbě NSA a/nebo nitrokloubním injekcím. Je přidáván k existující terapii NSA. Jeho účinek se objevuje až po řadě týdnů užívání.

Zkušenosti s ostatními léky včetně metotrexátu jsou omezené.

U dospělých pacientů s SPA se s úspěchem používají léky nové skupiny tzv. biologických (anti-TNF) léčiv. Studie o účinnosti a rizicích tohoto druhu léčby u pacientů s juvenilními SPA však nejsou zatím k dispozici.

4) Kortikoidy hrají roli v krátkodobém ovlivnění akutních projevů nemoci. Oční kapky s obsahem kortikoidů se používají k léčbě uveitidy. Ve vážnějších případech mohou být použity podspojivkové steroidní injekce nebo celkové podávání kortikoidů.

5) Ortopedická chirurgie. Jejimi hlavními indikacemi jsou náhrady kloubů v případě těžkých kloubních poškození, zejména v oblasti kyčlí.

6) Fyzioterapie a rehabilitace je nezbytnou součástí léčby. Musí být zahájena brzy a měla by být rutinně prováděna pro zachování pohybového rozsahu a síly a pro předcházení rozvoji svalové atrofie a pro předcházení nebo nápravu funkčních kloubních deformit. Navíc, pokud je problémem postižení páteře, je vhodná její mobilizace a dechová cvičení.

Jaké jsou vedlejší účinky léčby?

Léky užívané při léčbě juvenilních SPA jsou obvykle dobře snášeny. Jejich vedlejší nežádoucí účinky jsou podrobněji uvedeny ve zvláštní kapitole „Léková terapie“.

Jak dlouho má léčba trvat?

Měla by trvat tak dlouho, dokud přetrvávají projevy a aktivita nemoci. Trvání nemoci je nepředvídatelné. U některých pacientů postačí k léčbě nesteroidní antirevmatika. U těchto pacientů může být léčba zastavena poměrně rychle, v řádu měsíců. U jiných pacientů s

déle trvajícím nebo agresivnějším průběhem nemoci jsou sulfasalazin a další léky potřebné po řadu let. Kompletní ukončení léčby připadá v úvahu až po dlouhodobém a kompletním ústupu nemoci.

Co takhle nekonvenční / doplňkové terapie?

Není žádný důkaz o tom, že jakákoli nekonvenční terapie má vliv na juvenilní spondylartrózie.

Jak dlouho bude onemocnění trvat? Jaký je dlouhodobý vývoj (prognóza) onemocnění?

Průběh onemocnění se může lišit od pacienta k pacientovi. U některých pacientů artritida zmizí při minimální léčbě během několika měsíců. U jiných je charakterizována pravidelným střídáním období aktivity (relapsů) a zklidnění (remisí). Někdy může mít artritida trvalý, protražovaný průběh.

U převážné většiny pacientů se na počátku nemoci projevy týkají periferních kloubů a úponů. S postupem nemoci se u některých rozvine postižení páteře a sakroileitida (viz výše). Tato poslední skupina pacientů a pacienti s přetrvávající periferní artritidou mají vyšší riziko rozvoje poškození kloubů. V začátku onemocnění se jeho dlouhodobý vývoj nedá přesněji předpovědět.

Jak může nemoc ovlivnit dítě a denní rodinný život?

V průběhu aktivní artritidy pocítí téměř každé dítě ve svém denním životě omezení určitého stupně. Protože jsou postiženy zejména dolní končetiny, chůze a sport jsou oblasti, kde se omezení projeví nejvíce.

Hlavní pozornost bychom měli věnovat psychologickému vlivu onemocnění na dítě a jeho rodinu. Chronické onemocnění představuje velkou výzvu pro celou rodinu, a samozřejmě, čím vážnější onemocnění je, tím těžší je se s ním vyrovnat. Pro dítě bude těžké správně se s onemocněním vyrovnat, pokud se s ním nevyrovnají rodiče. Rodiče si často vyvinou abnormálně ochranný vztah ke svému nemocnému dítěti aby ho uchránili před jakýmkoli možným problémem, aby mu pomohli v obtížné životní situaci. To však může u dítěte vyvolat pocit vlastní neschopnosti a nedostačivosti, které ovlivňují nevhodně vývoj osobnosti. Přístup pozitivního myšlení ze strany rodičů, kteří podporují a povzbuzují dítě k tomu, aby bylo nezávislé jak jen to je možné, je velice cennou pomocí dítěti nejen pro překonání momentálních potíží, ale i pro jeho další vývoj. Pokud rodina nedokáže sama unést zátěž spojenou s nemocí, je vhodná psychologická podpora.

A co škola?

Pro dítě je nesmírně důležité, aby chodilo pravidelně do školy. Je několik faktorů, které mohou způsobit problémy ve školní docházce: problémy při chůzi, malá odolnost vůči únavě, bolest nebo ztuhlost. Proto je důležité vysvětlit učitelům možné potřeby dítěte: správné lavice, pravidelný pohyb během vyučovacích hodin, aby se předcházelo kloubnímu ztuhnutí. Pacienti by se měli účastnit hodin tělesné výchovy kdykoli je to možné; v tomto případě musíme brát v úvahu okolnosti popsané níže v kapitole Sport.

Škola je pro dítě to samé co práce pro dospělého, prostředí, kde se učí stát se samostatným člověkem, produktivním a nezávislým. Rodiče a učitelé by měli udělat maximum pro to, aby se nemocné děti účastnily školních aktivit normálním způsobem,

aby dosáhly akademického úspěchu, ale také aby dosáhly dobré schopnosti v komunikaci s vrstevníky a dospělými, aby byly akceptovány a oceňovány svými přáteli.

Jak je to se sportem?

Sportování je nezbytnou součástí běžného života normálního dítěte. Proto je obecnou tendencí nechat pacienty provozovat sporty, které chtějí. Přestože mechanická zátěž není pro zanícený kloub prospěšná, předpokládá se, že je menším zlem než strádání způsobené odepřením sportovních aktivit s vrstevníky z důvodů nemoci. Tato volba je částí obecnějšího přístupu, jehož podstatou je povzbuzování dítěte, aby bylo samostatné a aby se samo dokázalo vypořádat s omezeními způsobenými nemocí.

Kromě těchto obecných principů je vhodné dát přednost takovým sportovním aktivitám, které nepřetěžují zejména klouby dolních končetin. Vhodné je zejména plavání a jízda na kole či rotopedu.

Co dieta/strava?

Neexistuje žádný důkaz, že dieta/strava ovlivňuje nemoc. Obecně platí, že dítě musí mít vyváženou a normální stravu pro svůj věk. Pacienti kteří berou steroidy se musí vyvarovat přejídání, protože steroidy zvyšují chuť k jídlu.

Může počasí/podnebí ovlivnit průběh nemoci?

Neexistuje žádný důkaz, že by podnebí nebo počasí mohlo významně ovlivnit průběh nemoci.

Může být dítě očkováno?

Pokud jsou v léčbě používána pouze nesteroidní antirevmatika nebo sulfasalazin nejsou okování omezena. Pokud je pacient léčen imunosupresivními léky (kortikoidy, metotrexat, anti-TNF atd.) je třeba očkování živými oslabenými vakcínami odložit (viz kapitola Léková terapie). Neživé očkovací látky lze podávat bez omezení.

Co pohlavní život, těhotenství, antikoncepce?

Onemocnění samo o sobě neomezuje normální pohlavní život ani těhotenství. Významné postižení kyčlí a páteře je u mladistvých pacientů vzácné. Většina podávaných léků může mít nepříznivý vliv na vyvíjející se plod. Proto je důležitá vhodná antikoncepce. Není důvod nemít děti, navzdory genetickým aspektům této nemoci. Tato nemoc není smrtelná a i kdyby byl predispoziční genetický faktor předán na potomstvo, sourozenci mají mnohem větší šanci, že se u nich SPA nevyvine.

Bude mít dítě normální život v dospělosti?

Toto je jeden z hlavních cílů léčby a bývá ve většině případů dosažen. Terapie této skupiny onemocnění u dětí se v posledních letech velmi zdokonalila. Kombinované použití farmakologické léčby a rehabilitace dokáže zabránit poškození kloubů u většiny pacientů. Nicméně u pacientů s chronickým aktivním onemocněním může být přesto poškození závažné a může způsobit trvalé omezení běžných denních aktivit a profesionálních plánů.