



www.pediatric-rheumatology.printo.it

JUVENĪLĀS SPONDILOARTROPĀTIJAS

Kas tas ir?

Juvenīlas spondiloartropātijas ir locītavu (artrīts) un pie attiecīga kaula piestiprinātas cīpslas (entezīts) hroniska iekaisuma slimības grupa, kas pārsvarā bojā apakšējās ekstremitātes, kā arī iegurņa un mugurkaula locītavas (sakroilīts- iegurņa sāpes un spondilīts- jostas sāpes).

Dažādos gadījumos simptomu parādīšanos provocē gastrointestinālas vai uroģenitālas bakteriālas infekcijas (reaktīvais artrīts). Juvenīlas spondiloartropātijas ievērojami biežāk sastopamas cilvēkiem, kuri ir HLA-B27 gēna nesēji. HLA-B27 ir ģenētiskais marķieris, kurš veicina slimības attīstību (tā darbības mehānisms vēl nav zināms).

Slimības sākums un klīniskā gaitas izpausme ļoti atšķiras bērniem no pieaugušiem. Kaut gan, juvenīlas spondiloartropātijas sākums varbūt arī līdzīgs pieaugušo spondiloartropātijas sākumam.

Kādas slimības sauc par juvenīlām spondiloartropātijām?

Neraugoties uz zinātnisku diskusiju, juvenīlas spondiloartropātijas iekļauj līdzīgas saslimšanas, kas pieder pieaugušo spondiloartropātiju grupai: ankilozējošais spondilīts, reaktīvais artrīts (Reitera sindroms), psoriātiskais artrīts (spondiloartropātijas tipa) un artrīts, kas saistīts ar zarnu iekaisuma slimībām (spondiloartropātijas tipa). Dažiem bērniem ar neraksturīgiem slimību diagnostiskiem kritērijiem tās sauc par nediferencētām spondiloartropātijām. Citos gadījumos specifiskās seronegatīvās entezopātijas un artropātijas (SEA) sindromu un entezīts attiecīgu artrītu saista ar juvenīlām spondiloartropātijām.

Cik nopietnas tās ir?

Spondiloartropātijas ir viena no visbiežākajām hroniskā artrīta formām bērnībā. Bērniem ar hronisko artrītu tās sastopamas ~30% gadījumos.

Ar spondiloartropātijām biežāk slimo zēni, visbiežāk slimība sākas starp 10 – 15 gadiem. Tā kā lielākā pacientu daļa ir ģenētiska predisponējoša faktora (HLA-B27) nesēji, juvenīlas un pieaugušo spondiloartropātijas biežums kopējā populācijā, kā arī noteiktās ģimenēs ir atkarīgs no šī marķiera sastopamības normālā populācijā.

Kāds ir slimības cēlonis?

Juvenīlas spondiloartropātijas cēloņi un mehānismi vēl nav zināmi. Citās bērnu hroniskā artrīta formās slimības attīstības mehānismā piedalās imūnās sistēmas komponenti. Spondiloartropātijas kombinējas ar citu hroniska iekaisuma veidu, piemēram, zarnās, uroģenitālajā traktā, ādā. Dažādu mikroorganismu infekcija (Salmonella, Šigella, Jersinija, Kampilobakterija, Hlamidija) var izprovocēt artrīta attīstību bērniem (t.s. reaktīvais artrīts).

Vai slimība ir iedzimta?

Liela pacientu daļa ar juvenīlo spondiloartropātiju ir ģenētiska marķiera HLA-B27 nesēji. Tas nenozīmē, ka katram ģenētiska marķiera nesējiem attīstās slimība. Piemēram, ja HLA-B27 sastopamība populācijā ap 10%, tikai 1% no tiem saslims. Ja kādam ģimenes loceklim ir spondiloartropātija un viņš ir HLA-B27 pozitīvs, tad nākošas paaudzes indivīdam no šīs ģimenes risks saslimt ar spondiloartropātiju palielinās par 25%.

Tādēļ ģenētiskais faktors, īpaši HLA-B27, skaidro uzņēmību pret slimību. Bet tas nav pietiekams slimības attīstībai. Zinātnieku secinājums sekojošs: šī slimība ir multifaktoriāla, kuras galvenā loma ir kombinācijai starp ģenētisku predispozīciju un apkārtējas vides faktoriem (droši vien infekcijām), kaut gan, tas nav zināms līdz galam.

Vai varam novērst slimību?

Slimības novēršana nav iespējama, jo tās cēloņi nav zināmi.

Vai tās ir lipīgas slimības?

Spondiloartropātijas nav lipīgas.

Kādi ir galvenie simptomi?

Juvenīlām spondiloartropātijām ir kopējas klīniskas izpausmes:

Artrīts:

- 1) Biežāk sastopamie simptomi ir locītavu sāpes un pietūkums, locītavu kustības ierobežojums.
- 2) Daudziem bērniem ir apakšējo ekstremitāšu oligoartrīts. Oligoartrīts nozīmē, ka slimības process skar 4 vai mazāk locītavas. Slimības procesam progresējot, attīstās slimības hroniskā forma, kas iesaista vairākas locītavas (poliartrīts). Poliartrīts nozīmē, ka tiek bojātas 5 un vairāk locītavas, un locītavu bojājums izteiktāks salīdzinājumā ar oligoartrītu.
- 3) Artrīts vairākos gadījumos skar apakšējo ekstremitāšu locītavas: ceļu, potītes, metatarsālas, kā arī gūžas locītavas. Retāk artrīts skar sīkās pēdas locītavas.
- 4) Dažiem bērniem artrīts skar augšējo ekstremitāšu locītavas, galvenokārt pleca locītavu.

Entezīts:

Entezīts ir entežu iekaisums (entezis- ir vieta, kur cīpsla vai saite savienojas ar kaulu), kas bieži sastopams bērniem ar spondiloartropātijām. Galvenokārt, tiek bojāti papēža, metatarsālie un entezi apkārt ceļgalam. Raksturīgākie simptomi: pēdas un ceļu locītavas sāpes un pietūkums.

Entežu hronisks iekaisums var novest pie kaula pārmērīgas augšanas, rezultātā var parādīties kaula izaugumi. Šie izaugumi galvenokārt rodas uz papēža kaula un izraisa sāpes papēdī.

Sakroiliīts:

Tas ir sacroiliālās locītavas iekaisums, kas lokalizējas iegurņa mugurpusē. Sakroiliītam ir reti slimības sākumā, visbiežāk tas sākas 5 -10 gadus pēc artrīta parādīšanās.

Biežākie simptomi ir pārejošas iegurņa sāpes, jostas sāpes.

Spondilīts:

Mugurkaula iesaistīšanās slimības sākumā ļoti reta, tā var parādīties bērnam vēlāk, slimībai progresējot. Raksturīgākie simptomi ir sāpes jostas rajonā, rīta stīvums un kustības ierobežojums. Jostas sāpes bieži kombinējas ar kakla un krūšu kurvja sāpēm. Slimībai ieilgstot, mugurkaulā veidojas tiltiņi starp skriemeļiem (t.s. „bambuka mugurkauls”). Tomēr tas rodas tikai dažiem pacientiem un pēc slimības ilgstošas gaitas. Tādēļ starp bērniem tas praktiski nav vērojams.

Acis:

Akūts priekšējais uveīts ir acu varavīksnenes iekaisums. Tās nav bieži sastopams. Acis pēkšņi kļūst sarkanas un jūtīgas. Ir nepieciešama steidzama oftalmologa konsultācija.

Āda:

Nelielai bērnu grupai ar spondiloartropātiju var attīstīties psoriāze. Psoriāze ir hroniska ādas saslimšana ar zvīņas traipiem, kas galvenokārt lokalizējas uz elkoņiem un ceļiem. Ādas bojājums varbūt artrīta priekšvēstnesis. Citiem pacientiem artrīts var eksistēt jau dažus gadus pirms pirmās psoriāzes izpausmes.

Zarnas:

Dažiem bērniem ar zarnu iekaisuma slimībām var attīstīties spondiloartropātija. Zarnu iekaisuma slimības- šo terminu lieto nezināmas etioloģijas hroniska zarnu iekaisuma apzīmēšanai. Šīs slimības ir Krona slimība un čūlainais kolīts.

Vai šī slimība ir līdzīga katram bērnam?

Spektrs ir plašs. Dažiem bērniem ir neizteikta, īslaicīga slimības forma, citiem ir smaga, ilglaicīga, invalidizējoša forma.

Vai slimības norise atšķiras starp bērniem un pieaugušiem?

Juvenīlas spondiloartropātijas atšķiras no pieaugušo spondiloartropātijām sekojošos aspektos:

- 1) bērniem, sākoties slimībai, visbiežāk iesaistās perifēras (ekstremitāšu) locītavas salīdzinājumā ar pieaugušiem, kuriem slimība sākas ar mugurkaula iesaistīšanos.
- 2) bērniem ļoti bieži tiek iesaistītas gūžas locītavas patoloģiskajā procesā.

Kā to diagnosticē?

Tā ir juvenīla spondiloartropātija, ja tā sākas līdz 16 g.v., artrīts ilgst ne mazāk kā 6 nedēļas un uzliesmojumi raksturojas ar attiecīgu klīniku, kas bija aprakstīta iepriekš. Specifiskas spondiloartropātijas diagnoze (piem., ankilozējošais spondilīts, reaktīvais artrīts u.c.) pamatojas uz specifisku klīniku un radiogrāfiskiem izmeklējumiem. Ir skaidrs, ka šiem pacientiem jāārstējas un jāseko pediatra- reimatologa nozīmējumiem.

Kāda ir laboratorās izmeklēšanas nozīme?

HLA-B27 ir šūnu marķieris, kurš pozitīvs ~80-85% pacientiem ar juvenīlo spondiloartropātiju. Šis marķieris ir diagnozes orientieris. Šī marķiera sastopamības biežums veselā populācijā ir daudz zemāks (5-12% uz reģionu). Tādēļ tikai HLA-B27 esamība neko nenozīmē, bet nozīme ir kombinācijai ar raksturīgām spondiloartropātijas pazīmēm un simptomiem.

Tādas izmeklēšanas kā EGĀ vai CRO dod informāciju par vispārēju iekaisumu un tādēļ

netieši par slimības aktivitāti, šie dati ir nozīmīgi novērojot slimības dinamiku, kaut gan

tā vairāk pamatojas uz klīnisku manifestāciju nekā uz laboratorijas izmeklējumiem.

Laboratorijas testi arī izmanto zāļu blaknes novērošanai (asins aina, aknas un nieru funkcionālie testi). Rentgenoloģiskos izmeklējumus lieto, lai sekotu slimības evolūcijai un novērtētu locītavas bojājumus.

Datora tomogrāfija (DT) un magnētiskā rezonanse (MR) ir lietderīgas, sevišķi bērniem, lai novērtētu sakroiliālās locītavas iesaistīšanos procesā.

Vai varam šo slimību izārstēt?

Terapija nav efektīva, sakarā ar to, ka spondiloartropātijas cēloni nav zināmi. Taču terapija ir lietderīga slimības kontrolei un bojājumu novēršanai.

Kāda ir ārstēšana?

Terapija galvenokārt pamatojas uz zāļu kombināciju ar fizioterapiju/rehabilitācijas procedūrām, kas saglabā locītavas funkcijas un nodrošina deformācijas novēršanu.

1) Ne-steroīdie pretiekaisuma līdzekļi (NPL). Tie nodrošina pretiekaisuma un pretvīduma efektu. Plašāk bērniem tiek lietoti *naproksēns* un *ibuprofēns*. Kaut arī, aspirīns ir efektīvs un lēts preparāts, mūsdienās to lieto reti, galvenokārt sakarā ar aspirīna izraisītu toksicitātes risku. Šie preparāti parasti ir ar labu panesamību, bet visbiežākā blakus parādība ir kuņģa gļotādas kairinājums. Kombinācijā starp dažādām NPL nav rekomendējama, bet dažiem cilvēkiem viens preparāts ir nepietiekams, tad jāpievieno klāt otrs preparātu.

2) Injekcijas locītavās. Lieto tad, kad viena vai vairākas locītavas tiek iekļautas slimības procesā un, kad locītavas kontraktūras esamība var novest pie deformācijām. Zāļu injekcijas satur ilglaicīgus steroīdus.

3) Sulfasalazīni rekomendēti bērniem ar hronisku slimības gaitu kopā ar adekvātu NPL terapiju un/vai steroīdu injekcijām locītavās. Sulfasalazīnu terapija kopā ar NPL dod efektu tikai pēc dažām nedēļām vai mēnešiem ilgas ārstēšanas.

Pieredze ar citām zālēm, ieskaitot metotreksātu ir ierobežota.

Jaunas iespējas terapijā, tā saucamas anti-TNF zāles (tie ir bioloģiskie aģenti), kas selektīvi bloķē tumor nekrozes faktoru (TNF). Bet šīs terapijas efekts un/vai risks pacientiem ar juvenīlām spondiloartropātijām vēl nav zināms.

4) Kortikosteroīdiem ir loma īslaicīgā ārstēšanā pacientiem ar smagāku slimības gaitu. Lokāli (acu pilieni) steroīdi tiek lietoti akūta priekšēja uveīta ārstēšanā. Smagākos gadījumos izdara peribulbāras steroīdu injekcijas vai, ja nepieciešams, lieto steroīdus.

5) Ortopēdiskai ķirurģijai ir nozīme smaga locītavu bojājuma gadījumā, kad nepieciešama locītavu (visbiežāk gūžas) aizstāšana ar protēzi.

6) Fizioterapija ir būtiskais terapijas komponents. To jāsāk pēc iespējas agrāk un jādara

katru dienu, saglabājot kustības amplitūdu; muskuļu spēku un novēršot, vai izlabojot

locītavu deformāciju. Bez tām, ja tiek skarts mugurkauls, tad tas jāmobilizē un jāizdara elpošanas vingrinājumi.

Kādas ir zāļu terapijas blakus parādības?

Zāles, ko lieto juvenīlas spondiloartropātijas ārstēšanā, parasti ir ar labu panesamību. NPL visbiežākā blakne ir kuņģa gļotādas kairinājums (tādēļ tās jālieto kopā ar ēdienu), kas bērniem mazāk raksturīgs nekā pieaugušiem. NPL var izraisīt dažu aknu fermentu palielināšanos asinīs, bet tas ir retos gadījumos (no zālēm to biežāk izraisa aspirīns). Sulfasalazīnam ir vidēja panesamība; visbiežākās blaknes ir kuņģa bojājumi, aknu fermentu palielināšanās, leikocītu skaita samazināšanos asinīs, izsitumi uz ādas. Periodiskie laboratoriskie izmeklējumi ir nepieciešami toksicitātes monitorēšanai. Metotreksātam arī ir laba panesamība. Blaknes no kuņģa-zarnu trakta ir tādas: slikta dūša, vemšana. Folij skābes pielietošana efektīvi samazina toksicitātes biežumu. Hipersensitivitātes reakcijas pret metotreksātu reti sastopamas. Periodiskie laboratoriskie izmeklējumi ir nepieciešami toksicitātes monitorēšanai. Ilgi lietojot ievērojamas steroīdu devas var parādīties sekojošas blakus parādības kā: augšanas apstāšanās un osteoporoze. Lielas steroīdu devas var izsaukt apetītes palielināšanos un līdz ar to svāra palielināšanos. Tādēļ ir svarīgi instruktēt bērnus ēst tādas ēdienus, kas varētu apmierināt apetīti, bet jāskaita kalorāža.

Kāds ir ārstēšanas ilgums?

Tik ilgi, kamēr eksistē slimības uzliesmojuma simptomi. Slimības ilgums nav prognozējams. Dažiem pacientiem artrīts labi reaģē uz NPL. Tādiem pacientiem slimības uzliesmojums varbūt apstādināts ļoti strauji, mēneša laikā. Citiem pacientiem ar ilglaicīgu vai agresīvu slimības gaitu, sulfasalazīnu un citu preparātu terapija ir nepieciešama gadu laikā. Terapijas atcelšana notiek tikai pēc ilglaicīgas vai pilnīgas slimības remisijas.

Kāda varbūt nekonvenciāla (papildu) terapija?

Nav zināms, ka jebkura nekonvenciāla terapija ir efektīva juvenīlo spondiloartropātiju ārstēšanā.

Kāds ir slimības ilgums? Kāda ir slimības prognoze?

Slimības ilgums var atšķirties vienam pacientam no otra. Dažiem pacientiem artrīts pāriet ātri ar minimālu ārstēšanu mēneša laikā. Citiem slimība raksturojas ar periodiskām remisijām un recidīviem. Galu galā citiem pacientiem artrīta gaitā vispār nerodas remisijas fāze. Lielākai pacientu daļai slimība sākas ar perifēro locītavu un entežu (cīpslas) iesaistīšanos patoloģiskajā procesā. Slimībai progresējot, dažiem no pacientiem procesā iesaistās art.sacroiliaca un mugurkauls. Visiem pacientiem ar vecumu palielinās risks locītavas bojājumu attīstībai.

Slimības sākumā nav iespējams pareģot slimības gaitu un prognozi.

Kā slimība ietekmē uz bērna dzīvi un viņas ģimeni?

Aktīva artrīta gaitas periodā gandrīz katrs bērns pārdzīvo attīstības grūtības. Tā kā visbiežāk tiek skartas apakšējās ekstremitātes, pastaigas un sports daudziem bērniem nav pieejams.

Jāvelta uzmanība slimību psiholoģiskai ietekmei uz bērnu un viņas ģimeni. Hroniska slimība ir grūts izaicinājums ģimenei; ja bērnam nav vecāku, tad viņam vēl grūtāk cīnīties ar slimību. Vecākiem bieži attīstās abnormāla pieķeršanās slimojam bērnam, lai aizsargātu bērnu no jebkurām iespējamām problēmām. Tas var novest pie bērna personības attīstības traucējumiem, kas varbūt daudz sliktāk nekā pati slimība. Vecāku pozitīva attieksme, atbalsts un iedrošinājums palīdz bērnam cīnīties ar slimību un netraucē viņu personības attīstību.

Kā ar skolu?

Ļoti svarīgi bērnam apmeklēt skolu regulāri. Ir dažādi faktori, kas var radīt grūtības skolas apmeklēšanai, grūtības staigāt, maza rezistence pret nogurumu, sāpes vai locītavu stīvums. Tādēļ ir svarīgi paskaidrot skolotājiem, ka bērnam vajadzīgs personīgs sols, regulāras kustības stundu laikā, lai izvairītos no locītavu stīvuma. Pacientam pie jebkuras iespējas jānodarbojas ar vingrošanu.

Skola bērnam ir tāpat kā darbs pieaugušiem, vieta, kur viņš mācās, lai kļūtu par produktīvu un neatkarīgu personu. Vecāki un skolotāji var palīdzēt bērnam piedalīties skolas dzīvē, lai viņš gūtu akadēmiskus panākumus, kā arī labas attiecības ar vienaudžiem un pieaugušiem.

Kā ar sportu?

Nodarbošanās ar sportu ir atsevišķs aspekts normālam bērnam viņu ikdienas dzīvē. Tādēļ kopēja tendence ir atļaut pacientam nodarboties ar sportu. Kaut gan mehāniskais stress nav veselīgs iekaisušām locītavām, taču mazais bojājums, kas var rasties, ir mazāks par psiholoģisko traucējumu, kurš var rasties aizliedzot bērnam nodarboties ar sportu slimības dēļ kopā ar draugiem. Veicinoša un piekrītoša vecāku pozīcija palīdz bērnam kļūt par autonomu personu spējīgu cīnīties ar slimību.

Izvēloties sporta veidu, jāpievērš uzmanību tādām nodarbībām, kuru laikā mehāniskais stress uz locītavām ir minimāls, tādiem kā peldēšana vai velosports.

Kādi jābūt diētai?

Tas nenozīmē, ka diēta ietekmē slimību. Visumā diētai jābūt sabalansētai un derīgai pacienta vecumam. Pacientiem, kas lieto steroīdus jāizvairās no pārmērīgas ēšanas, jo steroīdi palielina apetīti.

Kā klimats ietekmē slimības gaitu?

Nav datu par klimata ietekmi uz slimības manifestāciju.

Vai drīkst veikt bērnam vakcināciju?

Kamēr lielākā pacientu daļa ārstējās ar NPL vai sulfasalazīnu, ieteicama normālas vakcinācijas shēma. Ja pacients sāk ārstēties ar imūnsupresīvu terapiju (steroīdi, metotreksāts, anti-TNF ucc.), vakcināciju ar dzīvīem novājinātiem vīrusiem (tādiem kā pret masalām, masaliņām, cūciņām un poliomiēlītu) jāatliek, jo ir potenciālais risks saslimt ar šo infekciju aizsargmehānismu novājināšanas dēļ. Vakcīnas, kura nesatur dzīvus vīrusus, bet tikai infekciozu proteīnu (pret tetanus, difteriju, antipoliolosalk, hemofilus anti hepatīts B, garais klepus, pneimokoks, meningokoks) var tikt izdarītas.

Kas ar seksuālo dzīvi, grūtniecību, dzemdībām?

Normāla seksuālā dzīve un grūtniecība nav aizliegta slimības gaitā. Taču pacientiem ārstēšanās laikā jābūt ļoti uzmanīgam par zāļu iespējamo toksisko efektu uz augli.

Šī slimība nav kontraindikācija bērnu dzimšanai, neraugoties uz slimības ģenētisko aspektu. Slimība nav letāla un pat ja predisponējošais ģenētiskais faktors tiek pārņemts uz nākošo paaudzi, iespēja, ka attīstās jebkura spondiloartropātijas forma ir niecīga.

Vai bērnam būs normāla pieauguša dzīve?

Tas ir galvenais terapijas mērķis un tas sasniedzams vairumā gadījumu. Šo slimību terapija bērnībā krietni uzlabojas pēdējo 10 gadu laikā. Lietojot farmakoloģisku ārstēšanu kopā ar rehabilitācijas kursiem tiek novērsti locītavu bojājumi lielākai daļai pacientu. Taču pacientiem ar hronisku slimības formu, locītavas bojājumi var būt izteikti un tie var ierobežot pacienta ikdienas dzīves aktivitāti un profesionālos mērķus, ambīcijas.