



www.pediatric-rheumatology.printo.it

JUVENIL SPONDYLOARTROPATI

Hva er det?

Juvenil spondyloartropati utgjør en gruppe kroniske inflammatoriske sykdommer hos barn der betennelsen angriper ledd (artritt) og senefester (enthesitt). Sykdommen rammer oftest ledd og senefester i bena, og noen ganger leddene mellom bekkenet og nederste del av ryggen (sakroiliitt). I noen tilfeller utløses symptomene første gang av bakterieinfeksjoner (reaktiv artritt). Juvenil spondyloartropati er mer vanlig blant mennesker med vevstypen HLA-B27.

Sykdommen kan debutere og utvikle seg forskjellig hos barn og voksne, men juvenil spondyloartropati kan også ligne voksentypen av sykdommen.

Pasienter med barneleddgikt (JIA), type enthesittrelatert artritt (se kapittelet om JIA), regnes med i gruppen juvenil spondyloartropati.

Hvilke sykdommer hører inn under juvenil spondyloartropati?

Tross noe uenighet rundt dette, regnes juvenil spondyloartropati å inkludere de samme sykdommer som tilhører gruppen voksen spondyloartropati: ankyloserende spondylitt, reaktiv artritt (og Reiters syndrom), psoriasisartritt (type spondyloartropati), og artritt som henger sammen med tarmbetennelsessykdom (type spondyloartropati).

Andre tilstander, spesielt seronegativ enthesopati og artropati (SEA) syndrom og enthesittrelatert artritt (se under JIA), refererer til juvenil spondyloartropati.

Hvor vanlig er det?

Juvenil spondyloartropati er en av de vanligste formene for barneleddgikt. Omtrent 30 % av barn med kronisk leddgikt tilhører denne gruppen.

Juvenil spondyloartropati er vanligere blant gutter enn jenter, og sykdommen begynner som oftest mellom 10 og 15 års alder. Arv spiller en rolle.

Hva er årsakene til sykdommen?

Årsakene og de nøyaktige mekanismene som forårsaker juvenil spondyloartropati er ukjent. Som med andre former for barneleddgikt er flere komponenter i immunsystemet ansvarlig for sykdommen. Spondyloartropati har sammenheng med andre slags kroniske betennelser, for eksempel i tarmene, urinveiene eller i huden. Infeksjoner kan utløse sykdommen hos noen barn (reaktiv artritt).

Er det arvelig?

Til tross for at de fleste som har sykdommen har vevstypen HLA- B27, vil de færreste av de som har denne vevstypen få spondyloartropati.

Genetiske faktorer er ikke i seg selv tilstrekkelig til å utvikle sykdommen, men er et resultat av en kombinasjon av genetisk predisposisjon og miljømessige faktorer (sannsynligvis infeksjoner).

Kan det forebygges?

Ettersom årsakene til sykdommen er ukjent, kan den ikke forebygges. Det er ikke hensiktsmessig å teste søsken for HLA- B27 hvis de ikke har noen symptomer som forbindes med spondyloartropati.

Er det smittsomt?

Spondyloartropati er ikke smittsomt.

Hva er de viktigste symptomene?

De ulike sykdommene i gruppen juvenil spondyloartropati har flere felles kliniske kjennetegn:

Betennelse i leddene (artritt):

- 1) De vanligste symptomene er hovne og smertefulle ledd, og som fører til begrenset bevegelse i leddene.
- 2) Det mest vanlige er en fåleddet type leddgikt (oligo eller pauciartikulær), dvs. 4 eller færre ledd angrepet. Noen kan også utvikle en flerleddet type (polyartikulær) med fem eller flere ledd angrepet.
- 3) Leddgikten rammer for det meste de større leddene i bena: Knær, ankler, føtter og hofter. Mer uvanlig er artritt i de små leddene i foten.
- 4) Noen barn kan ha artritt i ledd i armene, særlig skuldrene.

Betennelse i senefestene (enthesitt).

Betennelse i senefestene er veldig hyppig blant barn med spondyloartropati, som regel gjelder dette senefestene på hælen, i foten og rundt kneskålen. De vanligste symptomene er hælmerter, hevelse i føtter, og smerter ved/i kneskålen.

Kronisk senefestebetennelse kan føre til benete sporer/utvekster. De oppstår spesielt på hælen, og forårsaker smerter på/ved hælen.

Betennelse i de nederste leddene i ryggen/bekkenet(sakroiliitt)

Betennelse i disse leddene er sjelden i begynnelsen av sykdommen; som oftest oppstår det fem til ti år etter artritten. Derfor ser man dette sjelden ved juvenil spondylartropati. De vanligste symptomene er vekslende smerter i setet.

Leddene i ryggraden kan også angripes. Dette er også sjelden i begynnelsen av sykdommen, men kan oppstå senere i sykdomsutviklingen. De vanligste symptomene er smerter nederst i ryggen, morgenstivhet og stivhet/reduert bevegelsesevne. Får man smerter nederst i ryggen oppstår ofte også nakke- og brystmerter. Brystmertene skyldes betennelse i leddforbindelsene mellom ribbene og brystbenet.

I ryggraden kan langvarig sykdom forårsake at broer formes mellom ryggvirvlene ("bambusryggrad"). Dette skjer imidlertid bare hos noen få pasienter og etter langvarig sykdom. Derfor finner man det nesten aldri hos barn.

Øyet

Akutt regnbuehinnebetennelse er betennelse i øyet. Det forekommer ikke ofte. Øyet kan bli akutt rødt og smertefullt, men hos barn er ofte denne tilstanden uten symptomer. Barnet må derfor jevnlig kontrolleres av en øyelege.

Hud

En liten del av barna med spondyloartropati kan ha psoriasis. Psoriasis er en kronisk hudsykdom der flekker av hud skaller av, for det meste på albue og knærne. Hudsykdommen kan oppstå flere år før artritt. Andre pasienter kan allerede ha hatt artritt i flere år før den første psoriasisflekken oppstår.

Tarm

Noen barn med betennelseslidelser i tarmen, som Morbus Crohn eller ulcerøs kolitt, kan utvikle spondyloartropati.

Arter sykdommen seg likt hos alle barn?

Variasjonene er store. Mens noen barn har lett, kortvarig sykdom, lider andre under alvorlig, langvarig og funksjonshemmende sykdom.

Arter sykdommen seg annerledes hos barn enn hos voksne?

Juvenil spondyloartropati skiller seg fra voksen spondyloartropati på noen måter:

- 1) Hos barn rammes perifere ledd oftere i begynnelsen av sykdommen. Hos voksne, derimot, er det vanligere at ryggraden rammes tidlig.
- 2) Blant barn er det vanligere med artritt i hoften enn hos voksne.

Hvordan diagnostiseres sykdommen?

En sykdom kalles juvenil spondyloartropati hvis den starter før barnet er 16 år gammelt, artritt varer i mer enn seks uker, og symptomene passer inn i beskrivelsene ovenfor (se definisjon og symptomer). Spesifikke spondyloartropati-diagnoser (for eksempel ankyloserende spondylitt, reaktiv artritt osv.) er basert på spesielle kliniske funn og røntgenfunn

Pasientene bør behandles og følges opp av en barnerevmatolog.

Hvor viktige er testene?

HLA-B27, er en nyttig pekepinn når diagnosen skal stilles. Det er ikke HLA-B27 i seg selv, men hvorvidt den finnes i tillegg til karakteristiske tegn og symptomer på spondyloartropati, som er viktig.

Undersøkelser (blodprøver) som senkning (SR) eller CRP gir informasjon om betennelse generelt i kroppen, og dermed indirekte om hvordan sykdomsaktiviteten er. Laboratorieundersøkelser brukes også til å overvåke eventuelle bivirkninger av behandlingen (blodcelletelling, lever- og nyrefunksjon). Ved hjelp av røntgenundersøkelser følger man utviklingen av eventuelle leddskader sykdommen kan forårsake.

Bilder fra CT og MR kan være nyttige for å evaluere i hvor stor grad leddene nederst i ryggen/bekkenet er rammet, spesielt når det gjelder barn.

Kan sykdommen kureres?

Det finnes ingen behandling som kan kurere sykdommen. Imidlertid kan behandling være svært nødvendig for å dempe/ha kontroll over sykdomsaktiviteten og forhindre skader.

Hva er behandlingsformene?

Behandlingen er hovedsaklig basert på bruk av medisiner kombinert med fysioterapi.

1) Betennelsesdempende medisiner som ikke inneholder kortison (NSAID).

Dette er symptomatisk betennelsesdempende og febernedsettende medikamenter. Symptomatisk betyr at de demper symptomene som oppstår på grunn av betennelse. De som oftest gis barn er naproxen (for eksempel Naprosyn®, Napren®) og ibuprofen (for eksempel Ibux®, Brufen®). NSAIDs tolereres som oftest godt, men noen kan få mageubehag. Man bruker kun ett NSAID av gangen, og noen ganger kan et medikament fungere effektivt der et annet har mislykkes.

2) Leddinjeksjoner er lokalbehandling med kortison som sprøytes inn i leddet.

3) Sulphasalazin (Salazopyrin) gis til barn der man ikke får dempet sykdomsaktiviteten til tross for behandling med NSAID og/eller injeksjoner med kortison. Medisinen brukes i tillegg til NSAID, og effekten blir ikke fullt synlig før etter flere uker eller måneder med behandling.

Erfaringen med andre medisiner, blant annet methotrexate, er begrenset.

De siste årene har såkalte anti-TNF medisiner blitt mer vanlig. Foreløpig vet man lite om effekten av og/eller risikoen ved bruk av slik behandling for juvenil spondyloartropati.

4) Kortison har en rolle i kortsiktig behandling av pasientene som er alvorlig syke. Kortison som øyedråper brukes til å behandle regnbuehinnebetennelse. I mer alvorlige tilfeller kan peribulbar kortisoninjeksjon eller kortison som tabletter/intravenøst være nødvendig.

5) Ortopedisk kirurgi. Brukes mest til å sette inn leddproteser for å erstatte svært skadede ledd, spesielt i hoften. Dette gjøres først når man er ferdig utvokst.

6) Fysioterapi er en vesentlig del av behandlingen og bør settes i gang tidlig og utføres jevnlig. Målet er å opprettholde bevegelsesevne og styrke, samt forebygge, begrense eller rette opp igjen feilstillinger i leddene. Er leddene i ryggen angrepet er fokus på god bevegelighet i brystkassen spesielt viktig.

Hvilke bivirkninger gir medisinene?

Medisinene som brukes i behandlingen av juvenil spondyloartropati tolereres som oftest godt.

Sulphasalazin tolereres rimelig godt; de vanligste bivirkningene er mageproblemer, økning i leverenzymene, reduksjon av antall hvite blodceller og hudutslett. Regelmessige blodprøver er nødvendig.

Methotrexate tolereres også godt. Mage/tarm-bivirkninger som kvalme er ikke uvanlig. Tar man folat eller folinsyre (et B-vitamin) i tillegg, kan det redusere plagene.

Langvarig bruk av kortison i høye doser kan ha flere alvorlige bivirkninger, blant annet veksthemming og benskjørhet. Kortison i høye doser øker ofte appetitten, derfor er det viktig å lære barna å spise mat som kan stille appetitten uten at kaloriinntaket øker vesentlig.

Hvor lenge bør behandlingen vare?

Den bør vare så lenge symptomene og sykdomsaktiviteten vedvarer. Hvor lenge sykdommen vil vare, vet man ikke på forhånd. Noen pasienter har god effekt av NSAID. Disse pasientene kan slutte med behandlingen raskt, i løpet av måneder. Andre pasienter med en mer langvarig eller aggressiv sykdomsutvikling, kan være nødt til å ta

sulphasalazin og andre typer medisiner i flere år. I så fall venter man helt til sykdommen har vært fullstendig fraværende over en lang periode før man vurderer å slutte med all behandling.

Hvor lenge vil sykdommen vare? Hva er den langsiktige utviklingen (prognosen) av sykdommen?

Sykdommen kan utvikle seg forskjellig fra pasient til pasient. Hos noen forsvinner artritten raskt med lite behandling innen noen få måneder. Hos andre preges sykdommen av perioder med forbedring og forverring. Noen pasienter blir ikke kvitt artritten.

I begynnelsen begrenser symptomene hos de aller fleste pasienter seg til de ytterste leddene på kroppen (føtter, ankler, og lignende) og senefester. Ettersom sykdommen utvikler seg, kan noen også rammes av betennelse i leddforbindelsen rygg/bekken og ryggraden. De sistnevnte pasientene og de med vedvarende artritt i ytterleddene, står i størst fare for å utvikle leddskader i voksen alder.

I begynnelsen av sykdommen er det umulig å forutsi det langsiktige resultatet.

Hvordan kan sykdommen påvirke barnet og familiens dagligliv?

I periodene med aktiv artritt vil nesten alle barn oppleve begrensninger i dagliglivet. Siden det for det meste er leddene i bena som rammes, er det når barnet går og løper begrensningene merkes mest.

Det er viktig å være oppmerksom på de psykososiale konsekvensene av å vokse opp med en kronisk sykdom, både for barnet og for familien. Foreldrenes evne til å håndtere situasjonen har stor betydning for hvordan det er for barnet å leve med sykdommen. Det er en utfordring for foreldrene å støtte barnet der det trenger hjelp uten samtidig å beskytte for mye. Det er en fare for at barnet kan bli overbeskyttet og at det utvikler en tillært hjelpeløshet og avhengighet.

Foreldre med en positiv grunnholdning, som gir barnet mulighet til å øve seg frem til selvstendighet og uavhengighet til tross for sykdommen, er viktig for et senere normalt liv som voksen.

Ved behov kan det barnerevmatologiske teamet være nyttige diskusjonspartnere for foreldrene omkring dette temaet.

Mange kan også ha nytte av hjelp fra psykolog eller lignende for råd og veiledning om hvordan de skal forholde seg til barnet og søsken.

Hva med skolen?

Det er veldig viktig at barnet er tilstede på skolen og deltar i størst mulig grad på lik linje med jevnaldrende. Har barnet problemer med å komme seg til skolen, for eksempel p.g.a. morgenstivhet eller smerter, kan skolen være behjelpelig med å finne transportløsninger. Det er viktig å snakke med lærerne om barnets mulige behov for tilrettelegging på skolen, som for eksempel tilpasset pult/stol, mulighet for å bevege seg i løpet av skoletimen for å unngå stivhet, mulighet for hvile, valg av plassering av klasserom for å unngå for mange trapper, plassering av gymtimen i tilfelle av morgenstivhet samt pc i tilfelle av problemer med skriving. Pasientene skal i utgangspunktet delta i gymtimene, men ut ifra sine forutsetninger og med evt. tilrettelegging. Her gjelder de samme forholdsreglene som i forbindelse med sport (se under).

Skolen er en helt sentral arena for utvikling av sosiale ferdigheter, selvstendighet og fellesskap med jevnaldrende. Det er viktig at foreldre og lærere samarbeider om å tilrettelegge skolehverdagen slik at det syke barnet kan delta i skolens aktiviteter på vanlig måte.

Hva med sport?

Fysisk aktivitet er en vesentlig del av hverdagslivet for barn. Derfor anbefaler man at barna er så fysisk aktive som de vil, og at de selv begrenser seg dersom et ledd gjør vondt. Selv om store fysiske belastninger ikke er fordelaktig for betente ledd/senefester, antar man at den lille skaden dette evt. medfører er mye mindre enn den psykologiske belastningen det er ikke å få leke med vennene sine grunnet sykdommen. Disse anbefalingene baserer seg på en grunnleggende holdning om å oppmuntre barnet til å være aktivt og selvstendig. Dette for å oppnå best mulig mestring på tross av de begrensningene sykdommen kan medføre.

Aktiviteter der leddene utsettes for liten belastning, som svømming og sykling, er å foretrekke.

Kan barnet få vaksiner?

De fleste pasientene går på enten NSAID eller sulphasalazin (Salazopyrin), og kan ta vanlige vaksiner som alle andre. Hvis pasienten går på immundempende medikamenter (kortison, methotrexate, anti-TNF osv.), må vaksiner med såkalte levende vaksiner utsettes fordi et redusert immunforsvar øker faren for infeksjoner. Andre vaksiner kan barnet som regel få. Eneste teoretiske risiko vil være at vaksinen ikke virker grunnet tilstanden.

Behandlerne bør alltid kontaktes vedrørende vaksiner.

Hva med seksuelliv, graviditet og prevensjon?

Enkelte medisiner kan overføres til barnet via morkaken. Om man planlegger å bli gravid, bør man drøfte dette med legen. Til tross for de arvelige aspektene ved sykdommen, finnes det ingen grunn til å la være å få barn. Sykdommen er ikke dødelig. Selv om de genetiske faktorene som disponerer for sykdommen kan arves, er sjansen mye større for at pasientens barn ikke utvikler noen form for spondyloartropati enn for at de gjør det.

Vil barnet få et normalt voksenliv?

Dette er et av de viktigste målene for behandlingen, og i de fleste tilfeller blir det oppnådd. Behandlingen av denne type sykdom blant barn har blitt dramatisk forbedret de siste ti årene. Kombinasjonen av medikamentell behandling og rehabilitering (fysioterapi) gjør det nå mulig å forhindre leddskader hos flertallet av pasientene. Likevel kan det utvikle seg betydelige leddskader hos pasienter med langvarig høy sykdomsaktivitet, noe som kan begrense pasienten i daglige aktiviteter og yrkesliv.