



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## JUVENILNE SPONDYLOARTROPATIE

### Čo je to?

Juvenilné spondyloartropatie predstavujú skupinu chronických zápalových chorôb kĺbov (artritída) a úponov šliach na kosť (entezitída), ktoré postihujú predovšetkým dolné končatiny a v niektorých prípadoch aj panvu a chrbticu (sakroileitída – prejaví sa bolesťou v krížoch, spodylitída – prejaví sa bolesťou v drieku).

V niektorých prípadoch je spúšťačom príznakov črevná (gastrointestinálna) alebo močová bakteriálna infekcia, ide o reaktívnu artritídu. Juvenilné spondyloartropatie vznikajú častejšie u nositeľov genetického znaku HLA-B 27, ktorý (zatiaľ neobjasneným mechanizmom) predisponuje jedinca k vzniku choroby.

Výskyt niektorých príznakov na začiatku choroby ako aj ich závažnosť v priebehu choroby sa u detí a u dospelých pacientov líšia. Avšak juvenilné spondyloartropatie sa môžu podobať na spondyloartropatie začínajúce v dospelosti.

Pacienti s juvenilnými idiopatickými artritídami, klasifikovanými ako artritída súvisiaca s entezitídou (viď kapitolu o JIA) , sa zaraďujú do skupiny juvenilných spondyloartropatií.

### Ktoré choroby označujeme ako juvenilné spondyloartropatie?

Napriek určitým nezhodám zaraďujeme do skupiny juvenilných spondyloartropatií rovnaké choroby, aké patria do skupiny spondyloartropatií začínajúcich v dospelosti: ankylozujúca spodylitída, reaktívna artritída a Reiterov syndróm, psoriatická artritída (typu spondyloartropatie), artritída súvisiaca so zápalovými chorobami čreva (typu spondyloartropatie). Niektoré deti, ktoré nespĺňajú diagnostické kritériá pre horeuvedené choroby, môžu mať diagnózu takzvanej nešpecifickej spondyloartropatie.

K juvenilným spondyloartropatiám zaraďujeme aj iné stavy, predovšetkým syndróm seronegatívnej entezopatie a artropatie (SEA) a artritídu súvisiacu s entezopatiou.

### Ako často sa vyskytujú?

Spondyloartropatie sú jednou z najčastejších foriem chronickej artritídy v detskom veku. Predstavujú asi 30% chronických artritíd u detí.

Spondyloartropatie sa častejšie vyskytujú u chlapcov, pričom choroba začína väčšinou medzi 10. a 15. rokom života. Pretože veľká časť pacientov sú nositelia genetického znaku HLA-B27, frekvencia výskytu juvenilnej i v dospelosti začínajúcej spondyloartropatie v populácii (a dokonca aj v niektorých rodinách – familiálny výskyt) závisí na výskyte tohto znaku v populácii.

### **Aké sú príčiny?**

Príčina a presný mechanizmus vzniku juvenilných spondyloartropatií nie sú známe. Podobne ako u ostatných typov chronickej artritídy detského veku, zahŕňajú mechanizmy pravdepodobne zodpovedné za vznik choroby niekoľko zložiek imunitného systému. Spondyloartropatie súvisia s inými chronickými zápalovými procesmi kože, tráviaceho a močového traktu. Infekcie vyvolané niektorými mikroorganizmami (napr. salmonely, šigely, yersinie, kampylobakter a chlamýdie) môžu mať úlohu spúšťača artritídy u niektorých detí (tzv. reaktívne artritídy).

### **Sú dedičné?**

Veľká časť pacientov s juvenilnou spondyloartropatiou sú nositelia genetického znaku HLA-B27. To neznamená, že každý nositeľ tohto znaku bude mať spondyloartropatiu. Ak je frekvencia výskytu HLA-B27 v populácii napríklad 10%, tak iba 1% tejto populácie bude mať spondyloartropatiu. Ak má jeden člen blízkej rodiny spondyloartropatiu, tak iný člen rodiny ktorý je nositeľom znaku HLA-B27 bude mať asi 25% pravdepodobnosť, že sa uňho vyvinie spondyloartropatia. V skutočnosti sa spondyloartropatie vyskytujú častejšie v rodinách detí so spondyloartropatiou, v porovnaní s rodinami, ktoré takto choré dieťa nemajú. Preto genetické faktory, a hlavne HLA-B27, súvisia s náchylnosťou k chorobe, avšak samy osebe nestačia na vyvolanie choroby. Vedci sa zhodujú v názore, že tieto choroby sú multifaktoriálne, čo znamená že sú výsledkom spolupôsobenia genetickej náchylnosti k chorobe a neobjasnených faktorov prostredia (napr. infekcie).

### **Možno im predchádzať?**

Prevenia nie je možná, pretože nepoznáme príčiny choroby. Nemá význam testovať súrodencov pacienta na prítomnosť genetického znaku HLA-B27, pokiaľ nemajú príznaky súvisiace so spondyloartropatiou.

### **Sú nákazlivé?**

Spondyloartropatie nie sú nákazlivé choroby.

### **Aké sú hlavné príznaky?**

Spoločné klinické znaky juvenilných spondyloartropatií sú:

#### **Artritída:**

1. Najčastejšie príznaky sú bolesť a opuch kĺbov, obmedzená pohyblivosť kĺbov
2. Veľa detí má oligoartritídu dolných končatín. Oligoartritída znamená, že choroba postihuje najviac 4 kĺby. Pacienti s rozvinutou chronickou chorobou môžu mať polyartritídu. Polyartritída znamená, že kĺbové postihnutie je rozsiahlejšie a zasiahnutých je 5 a viac kĺbov.
3. Artritída postihuje hlavne kĺby dolných končatín: koleno, členok, bedrový kĺb, kĺby nohy. Menej často sú postihnuté drobné kĺby chodidla.
4. Niektoré deti majú artritídu kĺbov horných končatín, predovšetkým ramena.

#### **Entezitída:**

Entezitída, zápal v mieste kde sa šľacha alebo väz upínajú na kosť, sa u detí so spondyloartropatiou vyskytuje veľmi často. Najčastejšie vzniká na päte, v strede chodidla a v okolí kolenného jabĺčka. Prejavuje sa zvyčajne bolesťou päty, opuchom a bolesťou chodidla a bolesťou jabĺčka. Chronický zápal úponov môže vyvolať prerastanie kosti s tvorbou kostných výrastkov, ktoré predovšetkým v oblasti päty spôsobujú bolesť.

#### **Sakroileitída:**

Sakroileitída je zápal sakroiliakálneho – krížového kĺbu, ktorý sa nachádza v zadnej časti panvy. Na začiatku choroby je zriedkavý, najčastejšie vzniká po 5 až 10 rokoch trvania choroby. Najčastejším príznakom je striedavá bolesť v krížoch.

#### **Spondylitída:**

Postihnutie chrbtice, veľmi vzácne sa vyskytujúce pri vzniku choroby, sa môže u časti detí rozvinúť v neskoršom priebehu spondyloartropatie. Najčastejšie príznaky sú: drieková bolesť, ranná stuhnutosť a obmedzená pohyblivosť driekovej chrbtice. Často sa pridružujú aj bolesti v krčnej a hrudnej oblasti. Dlhotrvajúca choroba môže viesť k tvorbe medzistavcových kostných mostíkov (bambusová chrbtica). Tento stav sa objavuje len u niektorých pacientov po veľmi dlhom období trvania choroby, a preto sa u detí takmer nikdy nevyskytuje.

#### **Postihnutie očí:**

Akútna predná uveitída je zápal dúhovky oka. Nevyskytuje sa často. Náhle sa objavuje začervenanie a bolesť oka. Vždy je nutné okamžité vyšetrenie očným lekárom.

#### **Postihnutie kože:**

Malá časť detí so spondyloartropatiou má psoriázu – lupienku. Psoriáza je chronická kožná choroba, pri ktorej sa tvoria ložiská výrazného olupovania, hlavne v oblasti lakťov a kolien. Psoriáza môže predchádzať vznik spondyloartropatie aj o niekoľko rokov. U niektorých pacientov môže spondyloartropatie trvať niekoľko rokov, kým sa objavia prvé ložiská psoriázy.

#### **Postihnutie čriev:**

U niektorých detí so zápalovými chorobami čreva sa môže rozvinúť spondyloartropatia. Pomenovanie „zápalová choroba čreva“ označuje chronický zápal čreva neznámeho pôvodu. Patrí tu Crohnova choroba a ulcerózna kolitída.

#### **Je choroba rovnaká u každého dieťaťa?**

Choroba je veľmi rôznorodá. Zatiaľčo u niektorých detí je mierna a krátkotrvajúca, u iných prebieha dlhodobo, je závažná a dieťa významne postihuje.

#### **Odlišuje sa choroba u detí a u dospelých?**

Juvenilné spondyloartropatie sa niektorými prejavmi líšia od spondyloartropatií začínajúcich v dospelosti.

1. Na začiatku choroby sú u detí oveľa častejšie postihnuté periférne kĺby – kĺby končatín, na rozdiel do dospelých pacientov, u ktorých choroba v začiatku častejšie postihuje osovú kĺby – kĺby chrbtice.

2. U detí je častejšie postihnutý bedrový kĺb.

### **Ako sa diagnostikuje?**

Ak choroba začína pred 16. rokom veku, artritída trvá viac ako 6 týždňov a jej vlastnosti zodpovedajú hore opísaným klinickým charakteristikám (viď definícia a príznaky), označuje sa ako juvenilná spondyloartropatia. Diagnóza konkrétnej spondyloartropatie (napr. ankylozujúca spondylitída, reaktívna artritída) sa stanovuje na základe špecifických klinických a röntgenových znakov.

Je samozrejmosťou, že pacienti by mali byť sledovaní a liečení pediatrickým reumatológom.

### **Aký je význam vyšetrení?**

Vyšetrenie prítomnosti genetického znaku HLA-B27, ktorý je pozitívny u 80 – 85% pacientov s juvenilnou spondyloartropatiou, má význam v prvej fáze diagnostiky choroby. Jeho výskyt v bežnej populácii je oveľa nižší (5 – 12% v závislosti od regiónu). Preto samotná prítomnosť HLA-B27 nie je rozhodujúca pre diagnózu, avšak v súvislosti s charakteristickými príznakmi má pri stanovení diagnózy veľký význam.

Laboratórne vyšetrenia ako sú rýchlosť sedimentácie červených krviniek (FW) a C-reaktívny proteín (CRP) informujú o zápale a teda nepriamo o aktivite choroby. Majú svoj význam v liečbe a sledovaní choroby, hoci väčší význam má klinický stav pacienta ako laboratórne parametre. Laboratórne vyšetrenia sa využívajú aj pri sledovaní možných nežiaducich účinkov liečby (krvný obraz, funkcia pečene a obličiek). Röntgenové vyšetrenia umožňujú sledovať vývoj choroby a zhodnotiť poškodenie kĺbov chorobou.

Počítačová tomografia (CT) a nukleárna magnetická rezonancia (NMR) sú užitočné pri vyšetrení sakroiliakálneho kĺbu a to hlavne v detskom veku.

### **Je možné chorobu liečiť a vyliečiť?**

Kedže príčina spondyloartropatie je neznáma, neexistuje liek, ktorý by ju vyliečil. Liečba však môže veľmi účinne znižovať aktivitu choroby a zabrániť poškodeniu organizmu.

### **Aké sú možnosti liečby?**

Základom liečby je užívanie liekov v kombinácii s rehabilitáciou a fyzikálnou liečbou, ktoré umožňujú zachovať funkčnosť kĺbov a zabraňujú ich poškodeniu.

1. **Nesteroidové protizápalové lieky (NSAID).** Sú to symptomatické protizápalové lieky s antipyretickým účinkom (znižujú horúčku). Pojem „symptomatické“ znamená, že umožňujú kontrolovať príznaky vyvolané zápalom. U detí sa najčastejšie používa ibuprofen a naproxen. Acylpyrín, hoci je účinný a lacný, sa v súčasnosti používa oveľa menej vzhľadom na riziko toxicity. NSAID sú väčšinou dobre tolerované a nežiaduce účinky, z ktorých najbežnejšia je bolesť brucha, sú veľmi zriedkavé. Kombinácia rôznych NSAID sa neodporúča, ale niekedy ak je jeden liek neúčinný, možno ho nahradiť iným liekom z tejto skupiny.

2. **Kĺbové injekcie.** Používajú sa v prípadoch, kedy je postihnutý len jeden kĺb, alebo len veľmi malý počet kĺbov, a pokiaľ pretrvávajúce stuhnutosť kĺbu môže spôsobiť deformáciu. Liek ktorý sa do kĺbu podáva patrí medzi dlhoúčinkujúce kortikosteroidy.
3. **Sulfasalazín.** Odporúča sa u detí, ktoré majú chronický priebeh choroby napriek správnej liečbe nesteroidnými protizápalovými liekmi alebo kĺbovými injekciami. Pridáva sa k predchádzajúcej liečbe NSAID (ktorá musí pokračovať) a jeho účinok sa prejaví až po niekoľkých týždňoch až mesiacoch podávania.  
Skúsenosti s inými liekmi, vrátane metotrexátu, sú obmedzené.  
V posledných rokoch boli do liečby reumatických chorôb zavedené nové perspektívne lieky, vrátane anti-TNF liekov (tzv. biologická liečba), ktoré blokujú priamo tumor nekrotizujúci faktor, avšak neexistujú štúdie o účinnosti a nežiaducich účinkoch tejto liečby u pacientov s juvenilnou spondyloartropatiou.
4. **Kortikosteroidy.** Majú význam v krátkodobej liečbe choroby u pacientov, ktorí majú závažné príznaky. Lokálne kortikosteroidy vo forme očných kvapiek sa používajú v liečbe akútnej prednej uveitídy. V ťažších prípadoch sa kortikosteroidy podávajú injekčne do tkanív v okolí oka alebo celkovo.
5. **Ortopedická operácia.** Jej hlavnou indikáciou je protetická náhrada kĺbu v prípade závažného kĺbového poškodenia, hlavne bedrového kĺbu.
6. **Rehabilitácia.** Je nevyhnutnou súčasťou liečby. Musí sa začať včas a mala by sa vykonávať pravidelne, aby sa uchoval rozsah pohybu kĺbov, svalová výživa a sila. Umožňuje predchádzať, obmedziť a napraviť deformácia kĺbov. Navyše, ak je prítomné postihnutie chrčtice, musí pacient mobilizovať chrčticu a vykonávať dýchacie cvičenia.

### **Aké sú nežiaduce účinky liečby.**

Lieky používané v liečbe juvenilných spondyloartropatií sú zvyčajne dobre tolerované. Žalúdočná nevoľnosť, najčastejší nežiaduci účinok NSAID (ktoré by sa preto mali užívať pri jedle), sa u detí vyskytuje menej často ako u dospelých. NSAID môžu spôsobiť zvýšenie koncentrácie pečenejých enzýmov, ale to sa pri liekoch iných ako acylpyrín vyskytuje len vzácne. Sulfasalazín je vcelku dobre tolerovaný. Najčastejšie nežiaduce účinky sú žalúdočná nevoľnosť, zvýšenie koncentrácie pečenejých enzýmov, znížený počet bielych krviniek, kožné vyrážky. Pre potreby sledovania nežiaducich účinkov sú nutné pravidelné laboratórne vyšetrenia.

Metotrexát je taktiež dobre tolerovaný. Tráviace ťažkosti, ako sú nevoľnosť a vracanie, nie sú zriedkavé. Užívanie kyseliny listovej účinne znižuje výskyt pečenej toxicity. Alergické reakcie na metotrexát sa môžu vyskytnúť, ale sú vzácne. Pravidelné laboratórne vyšetrenia umožňujú sledovať prejavy toxicity.

Dlhodobé užívanie kortikosteroidov vo vyšších dávkach je spojené s viacerými závažnými nežiaducimi príznakmi. Medzi ne patrí zaostávanie v raste a osteoporóza. Kortikosteroidy vo vyšších dávkach zvyšujú chuť do jedla a tak môžu spôsobiť aj ťažkú obezitu. Preto je dôležité poučiť

pacientov o tom, že by mali jesť potraviny ktoré zasýtia, ale nepredstavujú veľký kalorický príjem.

### **Ako dlho by mala trvať liečba?**

Mala by trvať tak dlho, kým pretrvávajú príznaky a aktivita choroby. Trvanie choroby je nepredvídateľné. U niektorých pacientov artritída veľmi dobre reaguje na NSAID. U týchto pacientov je možné ukončiť liečbu veľmi rýchlo, počas niekoľkých mesiacov. Pacienti, u ktorých má choroba závažnejší a dlhodobý priebeh, potrebujú liečbu sulfasalazínom a inými liekmi aj niekoľko rokov. Úplné ukončenie liečby je možné iba ak je ústup choroby (remisia) dlhodobý a úplný.

### **Aký je význam alternatívnej/doplnkovej liečby?**

Neexistujú žiadne dôkazy o tom, že akákoľvek alternatívna alebo doplnková liečba má účinok v liečbe juvenilných spondyloartropatií.

### **Ako dlho choroba trvá? Aký je dlhodobý vývoj choroby?**

Priebeh choroby sa u jednotlivých pacientov líši. U niektorých artritída rýchlo vymizne pri minimálnej liečbe počas niekoľkých mesiacov. U iných prebieha pod obrazom pravidelných útlmov (remisií) a vzplanutí (exacerbácií) choroby. Napokon, u niektorých pacientov môže byť choroba trvalo aktívna. Väčšina pacientov má na začiatku choroby príznaky postihnutia periférnych kĺbov a úponov šliach na končatinách. S progresiou choroby sa u niektorých vyvinie postihnutie sakroiliakálneho kĺbu a chrbtice. Títo pacienti, ako aj pacienti s pretrvávajúcou artritídou periférnych kĺbov, majú vysoké riziko rozvoja kĺbového poškodenia v dospelosti. Na začiatku choroby je však nemožné predpovedať jej priebeh.

### **Ako choroba ovplyvňuje život dieťaťa a rodiny?**

V období aktívnej artritídy pociťuje takmer každé dieťa určité obmedzenia v každodennom živote. Pretože sú postihnuté hlavne dolné končatiny, obmedzená je hlavne chôdza a športové aktivity.

Je potrebné venovať veľku pozornosť psychologickému účinku choroby na dieťa a rodinu. Chronická choroba je veľká záťaž pre celú rodinu, a samozrejme, čím závažnejšia je choroba, tým ťažšie je sa s ňou vyrovnáť. Ak sa s chorobou nedokážu vyrovnáť rodičia, je pre dieťa veľmi ťažko vyrovnáť sa s ňou samo. U rodičov sa často vyvinie neprimeraná naviazanosť na choré dieťa a v snahe ochrániť ho pred akýmikoľvek problémami sa rodičia stávajú hyperprotektívnymi. To môže u dieťaťa vzbudiť pocit vlastnej neschopnosti, ktorý poškodzuje jeho vyvíjajúcu sa osobnosť, čo môže byť v dospelosti závažnejšie ako samotná choroba. Prístup pozitívneho myslenia zo strany rodičov, ktorí dieťa podporujú a povzbudzujú aby bolo čo najsamostatnejšie navzdory svojej chorobe, má pre dieťa nesmierny význam. Pomôže mu prekonať ťažkosti, ktoré v budúcnosti z jeho choroby vplynú, úspešne sa zapojiť medzi rovesníkov a rozvinúť sa v nezávislú, vyrovnanú osobnosť. Ak rodina nedokáže uniesť záťaž choroby, je potrebné poskytnúť jej odbornú psychologickú podporu.

### **Ako je to so školou?**

Pre dieťa je veľmi dôležité aby pravidelne chodilo do školy. Niektoré faktory môžu spôsobovať problémy v školskej dochádzke: ťažkosti s chôdzou, únavnosť, bolesť a stuhnutosť. Je dôležité vysvetliť učiteľom potreby chorého dieťaťa: vhodná lavica, pravidelný pohyb počas školských hodín, aby sa zabránilo vzniku stuhnutosti kĺbov. Pacienti by sa mali zúčastňovať hodín telesnej výchovy, vždy keď je to možné. Je však potrebné brať do úvahy určité obmedzenia a usmernenia, ktoré budú podrobnejšie uvedené v odstavci venovanom športu.

Škola je pre dieťa tým, čím je pre dospelého zamestnanie. Je to miesto, kde sa učí byť samostatnou osobnosťou, produktívnou a nezávislou. Rodičia a učitelia by mali urobiť všetko pre to, aby sa choré deti mohli zúčastňovať školských aktivít bez obmedzenia. Aby mohli dosiahnuť dobré akademické výsledky, ale aj v záujme dostatočnej komunikácie s rovesníkmi a s dospelými, aby boli prijímané a oceňované svojimi priateľmi.

### **Ako je to so športom?**

Športovanie je významnou súčasťou každodenného života normálneho dieťaťa, preto sa pacientom odporúča, aby sa venovali športu podľa svojho výberu s tým, že výkon prerušia, keď kĺb začne bolieť. Hoci mechanické namáhanie kĺbu nie je pre zapálený kĺb prospešné, predpokladá sa, že malé mechanické poškodenie je menej závažné ako psychologické postihnutie, ktoré by vzniklo, ak by sa dieťa nemohlo zapojiť do kolektívu priateľov pre svoju chorobu. Toto odporúčanie je súčasťou všeobecného prístupu k pacientom v snahe podporiť dieťa aby sa stalo nezávislým a bolo schopné sa samostatne vyrovnáť s obmedzeniami vyvolanými chorobou.

Samozrejme je vhodné uprednostniť športy, pri ktorých je mechanické namáhanie postihnutého kĺbu čo najmenšie, napr. plávanie alebo bicyklovanie.

### **Je potrebná diéta?**

Neexistuje dôkaz o tom, že diéta ovplyvňuje priebeh choroby. Vo všeobecnosti sa odporúča strava primeraná veku dieťaťa. Je nutné zabrániť prejedaniu sa u pacientov, ktorí užívajú kortikosteroidy zvyšujúce chuť do jedla.

### **Môže podnebie ovplyvniť priebeh choroby?**

Neexistuje dôkaz o tom, že podnebie ovplyvňuje prejavy choroby.

### **Môže byť dieťa očkované?**

Pretože je väčšina pacientov liečená nesteroidovými protizápalovými liekmi a sulfasalazínom, odporúča sa normálne očkovanie ako u zdravých detí. Ak je pacient liečený imunosupresívnym liekmi (kortikosteroidy, metotrexát, anti-TNF a pod.), musí sa očkovanie živými mikroorganizmami (proti rubeole, osýpkam, mumpsu, obrne) odložiť na neskoršie, vzhľadom na riziko vzniku infekcie pri oslabenom imunitnom systéme. Očkovanie

vakcínami, ktoré neobsahujú živé mikroorganizmy, ale iba ich bielkovinové zložky (proti tetanu, záškrtu, žltáčke typu B, čiernemu kašľu, pneumokokom, Hemophilus influenzae, meningokokom) je možné uskutočniť. Existuje však teoretické riziko, že očkovanie nebude účinné, vzhľadom na oslabenie imunitného systému.

### **Ako je ovplyvnený pohlavný život, tehotnosť, antikoncepcia?**

Choroba neprináša žiadne obmedzenia týkajúce sa sexuálneho života alebo tehotnosti. Avšak pacienti užívajúci lieky si musia byť vedomí ich možných nežiaducich účinkov na vyvíjajúci sa plod.

Nie je dôvod, aby pacienti nemali deti, napriek súvislosti choroby s genetickými znakmi. Choroba nie je smrteľná, a hoci sa faktory náchylnosti k chorobe môžu dediť, je väčšia šanca že sa u príbuzných nevyvinie žiadna forma juvenilnej spondyloartropatie, než že choroba vznikne.

### **Bude mať dieťa v dospelosti normálny život?**

Toto je jedným z hlavných cieľov liečby a vo väčšine prípadov sa ho podarí dosiahnuť. Liečba týchto chorôb v detskom veku sa za posledné desaťročie dramaticky zlepšila. Kombinácia liekov a rehabilitácie je v súčasnosti schopná zabrániť poškodeniu kĺbov u väčšiny pacientov. Avšak u pacientov s chronickým priebehom choroby môže byť poškodenie kĺbov závažné a môže obmedzovať každodenné aktivity pacienta aj jeho profesionálne ambície.