



www.pediatric-rheumatology.printo.it

JUVENILNE SPONDILOARTROPATIJE

Kaj je to?

Juvenilne spondiloartropatije so skupina kroničnih vnetnih boleznih sklepov (artritis) in narastišč tetiv na kosti (entezitis). Prizadenejo predvsem sklepe na spodnjih udih in v nekaterih primerih sklepe medeničnega obroča (sakroileitis – bolečina v križu) in hrbtenice (spondilitis – bolečina v ledvenem delu).

V nekaterih primerih lahko bolezen sproži bakterijska okužba prebavil ali sečil (reaktivni artritis). Juvenilne spondiloartropatije so izrazito bolj pogoste pri nosilcih antigena HLA B27, ki je genetski označevalec za nagnjenost posameznika k razvoju teh boleznih.

Običajno je klinični potek boleznih na začetku pri otrocih različen kot pri odraslih bolnikih, lahko pa bolezen poteka podobno kot pri odraslih.

Otroke z juvenilnim idiopatskim artritisom, ki imajo artritis z entezitisom (glej poglavje JIA), uvrščamo v skupino juvenilnih spondiloartropatij.

Katere bolezni uvrščamo med juvenilne spondiloartropatije?

Kljub nekaterim razlikam uvrščamo med juvenilne spondiloartropatije enake bolezni, kot v skupino spondiloartropatij pri odraslih: ankilozirajoči spondilitis, reaktivni artritis (in Reiterjev sindrom), psoriatični artritis (oblika s spondiloartritisom) in artritis povezan s kronično vnetno črevesno boleznijo (oblika s spondiloartritisom).

Pri nekaterih otrocih, ki ne izpolnjujejo diagnostičnih meril za vključitev med zgoraj naštetih bolezni, govorimo o t.i. nediferenciranih spondiloartropatijah.

K juvenilnim spondiloartropatijam uvrščamo tudi nekatera druga stanja, kot npr. sindrom serološko negativne entezopatije in artropatije (SEA) in artritis z entezitisom.

Kako pogosta je ta bolezen?

Spondiloartropatije so ena izmed najpogostejših oblik kroničnega artritisa v otroški dobi. V to skupino sodi približno 30% otrok s kroničnim artritisom.

Spondiloartropatije so pogostejše pri dečkih. Bolezen se običajno začne med 10. in 15. letom starosti. Glede na to, da ima večina bolnikov genetsko nagnjenost za razvoj boleznih (HLA-B27), je pogostnost pojavljanja juvenilnih in odraslih spondiloartropatij odvisna od pogostnosti pojavljanja tega označevalca v celotni populaciji.

Kaj je vzrok boleznih?

Vzrok in natančni mehanizmi, ki povzročijo nastanek juvenilnih spondiloartropatij, so neznani. Kot pri drugih oblikah kroničnih artritsov v otroški dobi, so za razvoj boleznih verjetno odgovorni različni deli imunskega sistema. Spondiloartropatije so lahko povezane z drugimi kroničnimi vnetji, kot so npr. vnetne bolezni črevesja, sečil ali kože. Pri nekaterih otrocih sprožijo razvoj artritisa okužbe z določenimi mikrobi (npr. salmonela, šigela, jersinija, kampilobakter in klamidija).

Ali je bolezen dedna?

Velik delež bolnikov z juvenilno spondiloartropatijo ima genetski označevalec **HLA B27**. To ne pomeni, da bo vsak, ki ima ta genetski označevalec tudi zbolel. Na primer: če je pogostnost pojavljanja HLA B27 v populaciji 10%, bo le 1% ljudi iz te populacije zbolelo. Če pa je v ožji družini že bolnik s spondiloartropatijo, potem prisotnost HLA B27 poveča verjetnost na 25%, da bo zbolel tudi drug član te družine. Spondiloartropatije so zato pogostejše pri družinskih članih bolnega otroka, kot pri družinah z zdravimi otroci.

Genetski označevalci, kot npr. HLA B27, povečajo verjetnost za razvoj bolezni, vendar samo njihova prisotnost ne zadošča za pojav bolezni. Menimo, da je za nastanek bolezni potrebnih več dejavnikov, kar pomeni, da je bolezen rezultat genetske nagnjenosti in izpostavljenosti neugodnim dejavnikom iz okolja (verjetno okužbam).

Ali lahko bolezen preprečimo?

Bolezni ne moremo preprečiti, ker ne poznamo vzrokov za njen nastanek. Tudi testiranje sorojencev za HLA B27 ni upravičeno, če nimajo simptomov, povezanih s spondiloartropatijo.

Ali je bolezen nalezljiva?

Spondiloartropatije niso nalezljive bolezni.

Kakšni so glavni simptomi?

Juvenilne spondiloartropatije imajo skupne klinične značilnosti:

Artritis:

- 1) Najpogostejši simptomi so bolečina, otekanje in zmanjšana gibljivost sklepov.
- 2) Veliko otrok ima oligoartritis v sklepih spodnjih udov. Oligoartritis pomeni, da so prizadeti štirje sklepi ali manj. Pri otrocih s kronično obliko bolezni se kasneje lahko pojavi poliartritis. Poliartritis pomeni, da je vnetje sklepov bolj razširjeno in je prizadetih pet ali več sklepov.
- 3) Artritis prizadene predvsem sklepe spodnjih udov: koleno, gleženj, stopalo in kolke. Redkeje artritis prizadene male sklepe na prstih nog.
- 4) Nekateri otroci imajo artritis v sklepih zgornjih udov, najpogosteje v ramenskih sklepih.

Entezitis:

Entezitis, vnetje narastišč tetiv na kost, je zelo pogost pri otrocih s spondiloartropatijami. Najpogosteje so prizadete tetive na peti, stopalu in okoli kolena. Najpogostejši simptomi so bolečina v peti, bolečina in oteklina stopala ter bolečina v predelu kolena. Kronično vnetje v predelu narastišč tetiv na kost lahko vodi do nastanka kostnih izrastkov. Ti se pojavijo predvsem na petah in lahko povzročajo bolečino v peti.

Sakroileitis

To je vnetje sakroiliakalnih sklepov, ki se nahajajo v zadnjem delu medeničnega obroča, kjer se stikata medenica in hrbtenica. Redko je sakroileitis prisoten že na začetku bolezni, ponavadi se pojavi 10 do 15 let po začetku artritisa.

Najpogostejši simptom je bolečina v križu.

Bolečina v ledvenem delu; spondilitis

Vnetje sklepov hrbtenice je redko na začetku bolezni, se pa lahko pojavi kasneje v poteku bolezni pri nekaterih bolnikih. Najpogostejši simptomi so bolečina v ledvenem delu,

jutranja okorelost in zmanjšana gibljivost hrbtenice. Bolečini v ledvenem delu se pogosto pridružijo še bolečine v vratu in prsnem košu.

Če prizadetost hrbtenice traja dalj časa, lahko pride do nastanka kostnih mostičkov med posameznimi vretenci (hrbtenica dobi izgled bambusove palice). To se pojavi le pri redkih bolnikih z dolgotrajno boleznijo in skoraj nikoli ne vidimo pri otrocih.

Prizadetost oči

Akutni anteriorni uveitis je vnetje šarenice v očesu. Pojavi se redko in se kaže kot rdeče in boleče oko. Potreben je takojšnji pregled pri okulistu.

Prizadetost kože

Majhen delež bolnikov s spondiloartropatijami ima luskavico. Luskavica je kronična bolezen kože, pri kateri se pojavljajo drobno luščeči izpuščaji na koži, predvsem na komolcih in kolenih. Kožna bolezen se lahko pojavi že nekaj let pred pojavom artritisa, ali pa se pojavi šele več let po začetku artritisa.

Prizadetost črevesja

Nekateri otroci s kroničnimi vnetnimi črevesnimi boleznimi lahko razvijejo spondiloartropatijo.

Izraz kronična vnetna črevesna bolezen (KVČB) uporabljamo za kronične bolezni črevesja, pri katerih ne poznamo natančnega vzroka. Med te bolezni sodita "Crohnova bolezen" in "ulcerozni kolitis".

Ali bolezen poteka enako pri vseh otrocih?

Bolezniški znaki in potek bolezni so lahko zelo različni. Nekateri otroci imajo blago in kratkotrajno obliko, medtem ko imajo drugi hudo in dolgotrajno obliko bolezni.

Ali je bolezen pri otrocih različna kot pri odraslih?

V nekaterih pogledih se juvenilne spondiloartropatije razlikujejo od spondiloartropatij pri odraslih.

- 1) pri otrocih so veliko pogosteje na začetku bolezni prizadeti periferni sklepi udov, medtem ko je pri odraslih na začetku bolezni prizadeta predvsem hrbtenica.
- 2) pri otrocih so pogosteje prizadeti kolki.

Kako postavimo diagnozo bolezni?

O juvenilni spondiloartropatiji govorimo, če se bolezen začne pred 16. letom starosti, če traja artritis dlje kot 6 tednov in če se klinična slika sklada z zgoraj opisanimi simptomi (glej vprašanje o glavnih simptomih). Za diagnozo specifičnih spondiloartropatij (npr. ankilozirajoči spondilitis, reaktivni artritis, itd.) pa so potrebne posebne klinične in radiološke preiskave.

Otroke s temi boleznimi mora zdraviti in voditi pediatrični revmatolog.

Katere preiskave so potrebne?

Celični označevalec HLA B27 je prisoten pri 80-85% bolnikov z juvenilno spondiloartropatijo in je pomemben pri postavitvi diagnoze. Precej redkeje je ta označevalec prisoten pri zdravi populaciji (5-12%, odvisno od populacije). Za postavitev diagnoze je pomembna predvsem prisotnost HLA B27 v povezavi z značilnimi simptomi in znaki spondiloartropatij.

Preiskavi kot sta hitrost sedimentacije (SR) in C-reaktivni protein (CRP) nam podata informacijo o splošnem vnetju in s tem posredno o aktivnosti bolezni. Kazalci vnetja so pomembni pri vodenju bolezni, čeprav se glede zdravljenja bolj odločamo na osnovi kliničnih znakov kot laboratorijskih preiskav. Z laboratorijskimi preiskavami spremljamo tudi pojav morebitnih stranskih učinkov zdravil (število krvnih celic, delovanje ledvic in jeter). Rentgensko slikanje prikaže okvare sklepov in je pomembno za sledenje napredovanja bolezni.

Slikanje z računalniško tomografijo (CT) in magnetno resonanco (MR) je uporabno predvsem za oceno prizadetosti sakroiliakalnih sklepov.

Ali znamo bolezen zdraviti/pozdraviti?

Ker ne poznamo vzroka bolezni, tudi ne poznamo zdravila, s katerim bi bolezen pozdravili. Kljub temu je zdravljenje zelo pomembno in uspešno pri umiritvi vnetja in preprečevanju dolgotrajnih okvar sklepov.

Kako zdravimo to bolezen?

Zdravljenje temelji predvsem na kombinaciji uporabe zdravil in fizioterapije, katerih cilj je ohraniti funkcijo sklepov in preprečiti nastanek deformacij.

1) Nesteroidni antirevmatiki (NSAR). To so simptomatska zdravila, ki delujejo protivnetno in znižajo povišano telesno temperaturo. Simptomatsko pomeni, da s temi zdravili umirimo simptome bolezni, ki so posledica vnetja. Pri otrocih najpogosteje uporabljamo naproksen in ibuprofen. Aspirin je učinkovito in poceni zdravilo, vendar ga zaradi njegovih stranskih učinkov danes uporabljamo precej manj. Ponavadi jih bolniki dobro prenašajo. Redko se pojavijo želodčne težave, ki so najpogostejši stranski učinek teh zdravil. Sočasna uporaba več različnih NSAR ni smiselna, lahko pa je pri določenem bolniku eden izmed NSAR bolj učinkovit kot drugi.

2) Sklepne injekcije. Uporabljamo jih, ko je prizadet le en ali manjše število sklepov in ko zaradi dolgotrajne pokrčenosti sklepa obstaja možnost deformacij. V prizadeti sklep injiciramo dolgodelujoči steroidni pripravek.

3) Sulfasalazin uporabljamo pri otrocih, kjer bolezen napreduje kljub ustreznemu zdravljenju z NSAR in/ali sklepnimi injekcijami. Ob uvedbi sulfasalazina nadaljujemo zdravljenje z NSAR, tako da bolnik prejema obe zdravili. Največji učinek sulfasalazina se pokaže šele po več tednih ali mesecih zdravljenja.

Izkušenj z ostalimi zdravili, tudi z metotreksatom ni veliko.

V zadnjih letih so se pojavile nove možnosti zdravljenja z zdravili proti TNF (t.i. biološka zdravila), ki zavirajo delovanje vnetne snovi imenovane faktor tumorske nekroze (TNF). Trenutno še nimamo dobrih raziskav glede učinkovitosti in varnosti teh zdravil pri bolnikih z juvenilnimi spondiloartropatijami.

4) Kortikosteroide običajno uporabljamo samo prehodno za zdravljenje hudo bolnih otrok. Lokalne steroide (kapljice za oči) uporabljamo za zdravljenje akutnega anteriornega uveitisa. Pri hujših oblikah so potrebne peribulbarne injekcije steroidov ali pa sistemsko zdravljenje s steroidi.

5) Ortopedsko zdravljenje. Med ortopedskimi operacijami se izvajajo predvsem vstavitve umetnih sklepov v primeru končne okvare sklepov, najpogosteje zamenjava kolkov.

6) Rehabilitacija. Fizioterapija je nujen del zdravljenja. Potreben je zgoden začetek in redna fizioterapevtska obravnava, če želimo ohraniti normalno gibljivost, preprečiti izgubo mišične moči in preprečiti, omejiti ali popraviti deformacije. Če pride do prizadetosti hrbtenice, so potrebne posebne vaje za hrbtenico in dihalne vaje.

Kakšni so stranski učinki zdravil?

Zdravila, ki jih uporabljamo za zdravljenje juvenilnih spondiloartropatij, bolniki običajno dobro prenašajo. Težave s strani želodca so najpogostejši stranski učinek NSAR (zato jih morajo bolniki jemati s hrano), vendar so pri otrocih redkejše kot pri odraslih. NSAR lahko povzročijo povišane vrednosti jetrnih encimov; ta zaplet je pogostejši pri jemanju aspirina, pri ostalih NSAR pa se redko pojavi.

Sulfasalazin otroci dobro prenašajo; najpogostejši stranski učinki so kožni izpuščaj, prebavne težave, povišane vrednosti jetrnih encimov (okvara jeter) in levkopenija (znižano število levkocitov v krvi, kar poveča nevarnost okužb). Za spremljanje morebitnih stranskih učinkov so potrebne redne kontrolne laboratorijske preiskave.

Tudi metotreksat otroci dobro prenašajo. Pojavijo se lahko prebavne težave kot so slabost in bruhanje. Verjetnost stranskih učinkov na jetrih lahko zmanjšamo z rednim dajanjem folne kisline. Pojavijo se lahko tudi preobčutljivostne reakcije, vendar so razmeroma redke. Za spremljanje stranskih učinkov so potrebne redne kontrolne laboratorijske preiskave.

Dolgotrajno zdravljenje s kortikosteroidi v velikih odmerkih povzroči številne pomembne stranske učinke kot so zastoj rasti in osteoporoza. Kortikosteroidi v velikih odmerkih lahko povzročijo povečanje apetita, kar vodi v debelost. Otroke je potrebno naučiti, da uživajo hrano, ki jih nasiti in ima hkrati nizko kalorično vrednost.

Kako dolgo traja zdravljenje?

Zdravljenje je potrebno tako dolgo, dokler traja bolezen. Trajanja bolezní ne moremo napovedati. Pri nekaterih bolnikih se artritis lepo umiri po zdravljenju z NSAR. Pri teh bolnikih lahko hitro, v nekaj mesecih, prenehamo z zdravljenjem. Pri bolnikih z dolgotrajno ali napredujočo boleznijo je potrebno večletno zdravljenje s sulfasalazinom ali ostalimi zdravili. Pri teh bolnikih lahko prekinemo z zdravljenjem šele po dolgotrajni in popolni umiritvi bolezní.

Kaj pa alternativno/komplementarno zdravljenje?

Ni dokazov o uspešnosti zdravljenja juvenilnih spondiloartropatij z metodami alternativne medicine.

Kako dolgo traja bolezen? Kakšna je dolgoročna prognoza bolezní?

Potek bolezní je med bolniki zelo različen. Pri nekaterih bolnikih artritis izzveni po nekaj mesecih zdravljenja. Za druge so značilna občasna obdobja izboljšanja in ponovni zagoni bolezní. Pri manjši skupini bolnikov je vnetje sklepov stalno in napredujoče.

Pri večini otrok je bolezen na začetku omejena na periferne sklepe in narastišča kit. Z razvojem bolezní se pri nekaterih razširi na sakroiliakalne sklepe in hrbtenico. Pri bolnikih s prizadetostjo hrbtenice in stalnim vnetjem sklepov je največje tveganje za hujšo okvaro sklepov v odrasli dobi.

Na začetku bolezní je nemogoče napovedati dolgoročni potek bolezní.

Kako bolezen vpliva na otroka in družinsko življenje?

V času aktivnega vnetja v sklepih so skoraj vsi otroci vsaj deloma omejeni v svojem vsakodnevnem življenju. Ker so prizadeti predvsem sklepi spodnjih udov, imajo več težav pri športnih aktivnostih in hoji.

Posvetiti se moramo tudi psihološkimi vplivom bolezni na otroka in celotno družino. Kronična bolezen predstavlja breme za celotno družino. Kolikor težja je bolezen, toliko težje se je spopasti z njo. Otrok se težje sprijazni s svojo boleznijo, če se z njo ne sprijaznijo tudi starši. Starši se včasih odzovejo s pretirano navezanostjo na bolnega otroka in postanejo preveč zaščitniški. Pomembna je pozitivna naravnost staršev, ki podpirajo otroka in ga spodbujajo k samostojnosti kljub njegovi bolezni. To pomaga otroku, da se lahko spopade s težavami same bolezni, se uspešno socialno razvija in družiti s prijatelji ter se razvije v samostojno, zrelo osebo. Družini, ki sama ne more prenašati bremena bolezni, omogočimo psihološko podporo.

Kaj pa šolanje?

Zelo pomembno je, da otrok redno obiskuje šolo. Dejavniki, kot so težave s hojo, hitra utrujenost, bolečina ali okorelost, lahko otežujejo redno obiskovanje šole. Učiteljem moramo razložiti otrokove posebne potrebe: primerne mize, možnost razgibavanja za preprečevanje okorelosti med šolskimi urami, možne težave pri pisanju. Otrok naj čim bolj sodeluje tudi pri telovadbi, vendar je potrebno pri tem upoštevati navodila o športni aktivnosti bolnih otrok.

Šola je za otroke to, kar je služba za odrasle. Je mesto, kjer se nauči kako postati samostojna, uspešna in neodvisna oseba. Starši in učitelji morajo narediti vse, da bi omogočili otrokom normalno sodelovanje pri šolskih aktivnostih. S tem otrokom omogočijo izobrazbo, dobro komunikacijo s sovrstniki in odraslimi, pa tudi to, da jih prijatelji sprejmejo in cenijo.

Kaj pa športna aktivnost?

Ukvarjanje s športom je pomemben del otrokovega vsakdanjega življenja. Na splošno otroku dovolimo ukvarjanje s športom, s katerim se želi ukvarjati, vendar mora z aktivnostjo prenehati, če se pojavi bolečina v sklepu. Čeprav mehanski pritiski na vneti sklep niso zaželeni, le-ti verjetno povzročijo manjšo škodo kot bi jo povzročili psihični učinki prepovedi ukvarjanja s športom. Takšna odločitev je tudi skladna s splošnim odnosom do bolezni, katerega cilj je psihološka spodbuda otroku, da postane samostojen in sposoben živeti z omejitvami, ki jih bolezen prinaša.

Kljub zgoraj navedenim pomislekom je priporočljivo, da spodbujamo ukvarjanje s športi, ki so manj obremenilni za sklepe (npr. plavanje in kolesarjenje).

Kaj pa dietna prehrana?

Ni dokazov, da lahko dietna prehrana vpliva na potek bolezni. Otrok mora imeti uravnoteženo prehrano, primerno njegovi starosti. Pri otrocih, ki prejemajo kortikosteroide in imajo zato povečan apetit, moramo paziti, da ne jedo prekomerno.

Ali lahko klimatske razmere vplivajo na potek bolezni?

Ni dokazov, da lahko klimatske razmere vplivajo na potek bolezni.

Ali je otrok lahko cepljen?

Otroci, ki so zdravljeni z NSAR ali sulfasalazinom so lahko cepljeni po normalnem cepilnem programu. Pri bolnikih, ki jih zdravimo z imunosupresijskimi zdravili (kortikosteroidi, metotreksat, zdravila proti TNF, itd.), moramo odložiti cepljenja z živimi cepivi (kot so cepiva proti rdečkam, ošpicam, mumpsu, poliomielitisu s Sabinovim cepivom in tuberkulozi). Po cepljenju z živimi cepivi namreč obstaja nevarnost okužbe zaradi zmanjšane imunske odpornosti pri teh bolnikih. Cepljenja s cepivi, ki ne vsebujejo živih mikrobov temveč le njihove proteine (kot so cepiva proti tetanusu, davici, poliomielitisu s Salkovim cepivom, hepatitisu B, oslovskemu kašlju, haemofilusu in meningokoku), pri teh bolnikih lahko izvajamo. Obstaja le teoretično tveganje, da cepljenje ne bo uspešno, zaradi zavrtega imunskega sistema.

Kaj pa spolno življenje, nosečnost in kontracepcija?

Bolezen ne predstavlja nobene omejitve za normalno spolno življenje ali nosečnost. Pri bolnikih, ki redno jemljejo zdravila, je potrebna pazljivost zaradi možnih stranskih učinkov na plod.

Kljub možni genetski nagnjenosti ni razloga, da starši bolnega otroka ne bi imeli več otrok. Bolezen ni smrtna in tudi če otrok podeduje nagnjenost za bolezen, je verjetnost, da se bo bolezen razvila tudi pri sorojencu precej manjša, kot da bo drugi otrok zdrav.

Ali bo imel otrok normalno življenje ko odraste?

To je eden izmed glavnih ciljev zdravljenja, ki ga v večini primerov lahko dosežemo. Zdravljenje teh bolezni se je v zadnjih letih močno izboljšalo in v bližnji prihodnosti pričakujemo še veliko novih zdravil. Z ustrezno kombinacijo medikamentoznega zdravljenja in fizikalne terapije lahko preprečimo okvare sklepov pri večini bolnikov. Pri nekaterih bolnikih s kronično boleznijo lahko pride do hujših okvar sklepov, ki povzročijo omejitve v vsakdanjem življenju in pri poklicu.