



www.pediatric-rheumatology.printo.it

ÇOCUKLUK ÇAĞI SPONDİLOARTROPATİLERİ

Nedir?

Çocukluk çağı spondiloartropatileri, özellikle alt taraf eklemlerin (artrit) ve tendon yapışma yerlerinin (entezit) iltihaplanması ile ortaya çıkan, süregen bir hastalıklar topluluğudur. Bazı çocuklarda kalça kemiği ile omurganın birleştiği eklemleri (sakroileit) ve/veya omurgadaki eklemleri de tutabilir.

Hastaların bir kısmında eklem iltihabı, bağırsak veya idrar yolu ile genital bölgenin bakteriyel enfeksiyonlarından sonra ortaya çıkar (reaktif artrit). Çocukluk çağı spondiloartropatileri, özellikle hastalığa yatkınlığı gösteren bir genetik belirleyici olan HLA-B27 taşıyan çocuklarda daha sıktır.

Çocukluk çağı spondiloartropatileri erişkinlerde görülenlere benzemekle birlikte, bazı klinik bulguların görülme sıklığı ve şiddeti çocuklarda farklıdır. Entezite bağlı idiyopatik artritler (bkz. JIA bölümü) çocukluk çağı spondiloartropatileri grubuna dahildir.

Hangi hastalıklara çocukluk çağı spondiloartropatileri diyoruz?

Çocukluk çağı spondiloartropatilerinin içerdiği hastalıklar erişkin spondiloartropatileri ile aynıdır. Bunlar ankilozan spondilit, reaktif artrit (ve Reiter sendromu), psöriatik artrit (spondiloartropati tipi) ve iltihaplı bağırsak hastalıklarıyla ilişkili artritlerdir (spondiloartropati tipi). Yukarıda sıralanmış hastalıkların tanı ölçütlerine tam uymayan çocuklara “farklılaşmamış spondiloartropati” tanısı konur. Seronegatif entezopati ve artropati sendromu (SEA) ve entezite bağlı artrit gibi bazı özel durumlar da çocukluk çağı spondiloartropatilerine dahildir.

Ne kadar sıktır?

Spondiloartropatiler, çocuklukta görülen kronik artritler içinde en sık rastlanan formlardan biridir. Kronik artritli çocukların yaklaşık %30'u bu gruba girer. Spondiloartropatiler esas olarak 10-15 yaşları arasında başlar ve daha çok erkek çocuklarda görülür. Hastaların büyük bir kısmı genetik yatkınlık faktörü taşıdığından (HLA-B27), çocukluk ve erişkin spondiloartropatilerinin genel popülasyonda ve hatta bazı ailelerde görülme sıklığı, bu faktörün o toplumdaki sıklığıyla doğru orantılıdır.

Hastalığın nedenleri nelerdir?

Çocukluk spondiloartropatilerinin kesin nedenleri ve mekanizmaları bilinmemektedir. Diğer çocukluk çağı kronik artritlerinde olduğu gibi, hastalıktan sorumlu olabilecek mekanizmalar bağışıklık sisteminin çeşitli bileşenlerini içerir. Spondiloartropatiler, başka organların kronik iltihapları ile de ilişkilidir, örneğin; bağırsak, deri ve genitoüriner sistem. Ayrıca bazı mikropların neden olduğu enfeksiyonlar da (örn: Salmonella, Şigella, Yersinia, Kampilobakter ve Klamidia) çocukların bir kısmında artrit tetiklenmesine yol açabilirler (örn: reaktif artrit).

Kalıtımsal mıdır?

Çocukluk çağı spondiloartropatisi olan hastaların çoğunluğu HLA-B27 genetik belirleyicisini taşırlar. Ancak bu, HLA-B27 taşıyan her bireyin spondiloartropati geliştireceği anlamına gelmez. Örneğin; eğer toplumda HLA-B27 taşıyıcılığı %10'sa, hastalık o toplumun yalnız %1'inde görülür. Eğer akrabalarından birinde spondiloartropati varsa, o ailedeki bir başka bireyde HLA-B27 pozitifliği spondiloartropati ortaya çıkma riskini %25'e kadar yükseltir. Aslında, hasta çocukların ailelerinin başka bir bireyinde spondiloartropati, sağlıklı çocukların ailelerine oranla daha yüksek sıklıkta görülür. Bu yüzden genetik faktörler, özellikle HLA-B27, hastalık olasılığını akla getirir fakat hastalığın gelişmesi için yeterli değildir. Genel bilimsel kanı bu hastalıkların ortaya çıkmasında bir çok faktörün rol oynadığıdır. Diğer bir deyişle hem genetik yatkınlık hem de hala kesin olarak bilinmeyen bazı çevresel faktörler (örn:enfeksiyonlar) hastalığın ortaya çıkmasına yol açar.

Önlenebilir mi?

Hastalığın nedenleri bilinmediği için, önlenmesi de mümkün değildir. Spondiloartropatiye ilişkin belirtileri olmadığı sürece diğer kardeşleri HLA-B27 yönünden taramak yararlı değildir.

Bulaşıcı mıdır?

Spondiloartropatiler bulaşıcı hastalıklar değildir.

Esas belirtileri nelerdir?

Çocukluk spondiloartropatilerinin ortak klinik özellikleri vardır:

Artrit:

- 1) En sık belirtileri eklemlerde ağrı, şişlik ve eklem hareketlerinin kısıtlılığıdır.
- 2) Çoğu çocukta alt taraf eklemlerinde oligoartrit vardır. Oligoartrit 4 ya da daha az eklemde iltihabına denir. Hastalık seyrinde yeni eklemler hastalanabilir ve poliartrite dönüşebilir. Poliartrit 5 ya da daha fazla eklemde tutulumudur.
- 3) Artrit esas olarak alt taraf eklemlerini tutar: kalça, diz, ayak bileği, orta ayak eklemleri. Daha ender olarak ayağın küçük eklemleri de tutulabilir.
- 4) Bazı çocuklarda üst ekstremitenin bütün eklemleri, özellikle de omuzlar hastalanabilir.

Entezit:

Entezit, bir tendon ya da ligamanın (bağların) kemiğe yapıştığı yerin iltihaplanmasıdır. Spondiloartropatili çocuklarda çok sıktır. Sıklıkla etkilenen noktalar topuk, orta ayak ve diz kapağı çevresindedir. En sık belirtiler topuk ağrısı, ayak ortasında ağrı, şişme ve dizkapağı ağrısıdır. Entezislerin kronik iltihabı, kemiksi çıkıntılara neden olabilir (örn. Topuk diken). Bu dikenler özellikle topuk bölgesinde oluşur ve topuk ağrısı yapar.

Sakroileit:

Leğen kemiğinin arka tarafında bulunan sakroiliak eklemde iltihabıdır. Hastalığın başlangıcında nadirdir. En çok artrit oluşumundan 5-10 yıl sonra ortaya çıkar. En sık belirtisi yer değiştiren kalça ağrısıdır.

Bel ağrısı; spondilit:

Omurga tutulumu çok nadirdir; bazı çocuklarda hastalığın ileriki aşamalarında ortaya çıkar. En sık belirtileri sırtın alt bölümlerinde ağrı, sabah sertliği ve hareket kısıtlılığıdır. Sırt ağrısına sıklıkla boyun ve göğüs ağrısı da eşlik eder.

Omurganın uzun süreli hastalıklarında omurların arasında köprüler oluşabilir (“bambu kamışı görünümünde omurga”). Ancak bu durum, az sayıda hastada ve uzun süreli hastalıktan sonra görülür. Bu nedenle çocuk hastalarda hemen hemen hiç gözlenmez.

Göz tutulumu:

Akut anterior üveit, gözün irisinin iltihabıdır. Sık değildir. Göz kızamık ve ağrılıdır. En kısa zamanda bir göz doktoru tarafından muayene edilmesi gerekir.

Deri tutulumu:

Spondiloartropatili çocukların küçük bir kısmında psöriazis (sedef hastalığı) görülür. Sedef hastalığı, özellikle dirsek ve dizlerde yerleşen yama halinde deri kabuklanmasına yol açan, kronik bir deri hastalığıdır. Deri hastalığı artritten önce ortaya çıkabilir. Bir grup hastada ise artrit, ilk psöriazis lezyonu ortaya çıkmadan çok önce başlayabilir.

Bağırsak tutulumu:

İltihaplı bağırsak hastalığı olan bazı çocuklar spondiloartropati geliştirebilirler. İltihaplı bağırsak hastalığı (İBH), nedeni bilinmeyen süregen bağırsak iltihabını anlatmak için kullanılır. Bu hastalıklar “Crohn hastalığı” ve “ülseratif kolit” olmak üzere iki tanedir.

Hastalık her çocukta aynı mıdır?

Bazı çocuklar hastalığı hafif ve kısa süreli geçirirken, diğerleri daha ağır, uzun süreli ve araz bırakıcı şekilde geçirebilirler.

Çocuklardaki hastalık, erişkinlerdeki hastalıktan farklı mıdır?

Çocukluk spondiloartropatileri, erişkin spondiloartropatilerinden bazı yönlerden farklıdır:

- 1) erişkinde, hastalığın başlarında sıklıkla omurga tutulması olmasının aksine, çocukta sıklıkla bacak ve bazen kol eklemleri tutulur. Omurga tutulumu geç bulgudur.
- 2) çocuklarda kalça eklemi daha sık etkilenir.

Nasıl tanı konur?

Eğer hastalık 16 yaşından önce başlamışsa, artrit 6 haftadan daha uzun sürerse ve özellikleri yukarıda tanımlanan klinik tabloya uyuyorsa, doktor bunun çocukluk çağı spondiloartropatisi olduğunu söyleyebilir (bkz. tanım ve belirtiler). Özel spondiloartropatilerin tanısı (ankilozan spondilit, reaktif artrit, vb.) özel klinik ve radyografik bulgulara göre konur.

Bu hastaların bir çocuk romatoloğu tarafından takip ve tedavi edilmeleri gerektiği çok açıktır.

Tetkiklerin önemi nedir?

Bir hüresel belirleyici olan HLA-B27, çocukluk çağı spondiloartropatisi olan hastaların %80-85’inde pozitifdir ve tanıyı yönlendirmede yararlıdır. Sağlıklı popülasyonda sıklığı çok daha düşüktür (bölgeye göre %5-12). Bu yüzden kesin tanı için HLA-B27’nin tek başına pozitifliği yeterli değildir. Tanı ancak hastalığın karakteristik klinik bulgu ve belirtileri değerlendirilerek konur.

Eritrosit sedimentasyon hızı (ESR) ve C-reaktif protein (CRP) gibi tetkikler, iltihap oluşumu hakkında bilgi verdiği için dolaylı olarak hastalığın aktivitesini gösterebilir. Hastalığın kontrolü laboratuvar tetkiklerinden çok klinik bulgulara göre yapılmakla

beraber, bu tetkiklerin de yararı olabilir. Laboratuvar tetkikleri ayrıca, olası tedavi yan etkilerini gözlemek amacıyla kullanılabilir (kan hücre sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyonları). X-ışını incelemeleri, hastalığın gelişimini takip etmek ve eklem hasarını değerlendirmek amacıyla kullanılabilir.

Özellikle çocuklarda sakroiliak eklemlerin tutulumunu değerlendirmek için, bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MR) kullanılabilir.

Tedavi edilebilir mi?

Spondiloartropatilerin nedeni bilinmediği için iyileştirici bir tedavi söz konusu değildir. Ne var ki, tedavi hastalığın kontrolü ve hasarın önlenmesinde çok yararlı olabilir.

Tedavi seçenekleri nelerdir?

Tedavi temelde, ilaç kullanımının, eklemleri korumak ve sakatlık gelişimini önlemek üzere fizik tedavi/rehabilitasyon işlemleriyle birleştirilmesi esasına dayanır.

- 1) **Steroid olmayan iltihap giderici ilaçlar (non-steroid anti inflammatuar ilaçlar= NSAİİ).** Bunlar ağrı giderici, iltihap çözücü ve ateş düşürücü ilaçlardır. Çocuklarda en sık kullanılan naproxen ve ibuprofendir. Aspirin de ayrıca etkili ve ucuzdur fakat, bazı ciddi yan etkilerinden dolayı günümüzde daha az kullanılmaktadır. Bu ilaçlar genellikle iyi tolere edilir ve en sık yan etki olan mide rahatsızlıklarına da çocuklarda az rastlanır. Değişik NSAİİ'lerin birlikte kullanımı gerekli değildir fakat nadiren, birinin işe yaramadığı durumda diğeri etkili olabilir.
- 2) **Eklem içi enjeksiyonlar.** Bir ya da çok az eklem tutulduğunda ve eklem kontraktürlerinin sürmesi durumunda uygulanabilirler. Enjekte edilen ilaç uzun etkili steroid preparatıdır.
- 3) **Sulfasalazin** kullanımı, NSAİİ ve/veya steroid enjeksiyonlarıyla yeterli tedavi yapılmasına karşın kronik gidiş gösteren çocuklarda gereklidir. Sulfasalazin (salazoprin), kullanılan NSAİİ kesilmeden tedaviye eklenir. Tedavi edici etkisi ancak 6-8 hafta sonra tam olarak ortaya çıkar. Metotreksat dahil diğer ilaçlarla birlikte kullanımına ait bilgiler sınırlıdır. Son birkaç yıldır, tümör nekrozis faktörü (TNF) seçici olarak bloke eden anti-TNF denen ilaçların (biyolojik ajanların) kullanıma girmesi ile tedavide yeni bir ufuk açıldı. Fakat henüz, bu tedavi yönteminin çocukluk çağı spondiloartropatisindeki tedavi edici etkileri ile yan etkileri üzerine yeterli çalışma yoktur.
- 4) **Kortikosteroidler** durumu ağır olan hastalarda kısa süreli kullanılabilir. Akut anterior üveit tedavisinde göz damlası şeklinde uygulanan steroidler (topikal steroidler) kullanılabilir. Daha ağır olgularda göz küresi etrafına steroid enjeksiyonu ya da ağız ya da damar yoluyla steroid verilmesi gerekebilir.
- 5) **Ortopedik cerrahi.** Özellikle kalça eklemine ağır hasar oluşan hastalarda eklem değiştirme (protez) ameliyatına başvurulur.
- 6) **Fizyoterapi** tedavinin vazgeçilmez elemanıdır. Tam hareket yeteneğini, kas beslenmesini ve gücünü sağlamak ve eklem deformatörlerini önlemek, sınırlandırmak ya da düzeltmek amacıyla, fizyoterapi düzenli olarak uygulanmalı ve erken dönemde başlanmalıdır. Eğer omurga tutulumu ön plandaysa omurga hareketlendirilmeli ve solunum egzersizleri uygulanmalıdır.

İlaç tedavisinin yan etkileri nelerdir?

Çocukluk çağı spondiloartropatilerinin tedavisinde kullanılan ilaçlar genellikle iyi tolere edilir. NSAİİ'lerin en sık yan etkisi olan midede hazımsızlık (o yüzden yemekle birlikte alınırlar) çocuklarda yetişkinlere göre daha az görülür. NSAİİ'ler kanda bazı karaciğer enzimlerinin yükselmesine neden olabilirler, fakat aspirin dışındaki ilaçlarla nadir görülen bir durumdur.

Sulfasalazin genelde iyi tolere edilir; en sık yan etkileri mide problemleri, karaciğer enzimlerinde artma, beyaz kan hücrelerinde azalma ve deri döküntüsüdür. Toksikiteyi izlemek için aralıklı laboratuvar incelemeleri gereklidir.

Metotreksat da iyi tolere edilen bir ilaçtır. Bulantı ve kusma gibi yan etkiler nadir değildir. Metotreksat alan hastalara, bu ilacın karaciğere yönelik yan etkilerini azaltmak amacı ile folinik ya da folik asit verilir. Metotreksata karşı aşırı duyarlılık reaksiyonları gelişebilir ama sık değildir. Toksikiteyi izlemek için bazı periyodik laboratuvar incelemeleri gereklidir.

Belirli dozda **steroidin** uzun süreli kullanımı, büyümede duraklama ve osteoporoz gibi çok sayıda önemli yan etkiye yol açabilir. Yüksek dozda steroid, iştahta belirgin artışa, ve bunun sonucu olarak kilo artışına neden olabilir. Bu yüzden çocukları, fazla kalorili olmadığı halde tok tutan yiyeceklere yönlendirmek önemlidir.

Tedavi ne kadar sürmelidir?

Belirtiler ve hastalık aktivitesi devam ettiği sürece tedavi sürmelidir. Hastalığın süresi tahmin edilemez. Bazı hastalığın tedavisi için sadece NSAİİ'ler yeterli olur. Bu hastalarda tedavi aylar içinde kesilebilir. Daha uzun ve ağır gidiş gösteren hastalarda ise, yıllarca sulfasalazin ve başka ilaçların kullanılması gereklidir. Bu durumda tedavinin tamamen kesilmesi, ancak uzun süreli ve tam remisyon (iyileşme) görüldükten sonra mümkündür.

Geleneksel olmayan/ tamamlayıcı tedavilerin yeri nedir?

Çocukluk çağı spondiloartropatisinde geleneksel olmayan tedavinin etkinliğini gösteren bir veri yoktur.

Hastalık ne kadar sürer? Hastalığın uzun dönemde sonuçları nelerdir?

Hastalığın gidişi hastadan hastaya değişebilir. Bazı hastalarda, birkaç aylık tedavi ile artrit çabucak düzelebilir. Diğerlerinde, aralıklı iyileşme ve nüks dönemleriyle seyredir. Bazı hastalarda ise, artrit tam olarak düzelmeyebilir.

Hastaların büyük çoğunluğunda başlangıçta belirtiler periferik eklem ve tendonlarla sınırlıdır. Hastalık ilerledikçe, bazı çocuklarda sakroiliak eklem ve omurga tutulumu ortaya çıkabilir. Bu hastalar ve kalıcı periferik artritli olan hastalar erişkin hayatta eklem hasarı gelişimi açısından yüksek risk taşırlar.

Hastalığın başlangıcında uzun dönem sonuçları tahmin etmek imkansızdır.

Hastalık çocuğun ve ailenin günlük hayatını nasıl etkileyebilir?

Aktif artrit dönemleri boyunca hemen her çocuk günlük hayatında bir dereceye kadar kısıtlanır. Esas olarak alt taraf eklemleri etkilendiği için kısıtlanmanın en çok hissedildiği alanlar yürüyüş ve spordur.

Hastalığın çocuk ve ailesi üzerindeki psikolojik etkisine de dikkat çekmek gerekir. Kronik bir hastalıkla başa çıkmak bütün aile için güçtür ve tabii ki, hastalık ne kadar ağırsa mücadele etmek o kadar güçleşir. Eğer ebeveynleri ilgilenmiyorsa çocuk için hastalığı ile başa çıkmak daha zor olur. Sıklıkla ebeveynler hasta çocuklarına karşı anormal bir bağımlılık gösterirler ve olası bir problemi engellemek için aşırı koruyucu davranırlar. Bu durum çocukta bir yetersizlik duygusuna yol açarak kişilik gelişimine zarar verebilir, hatta hastalığın kendisinden bile daha kötü olabilir. Ebeveynlerin pozitif bir yaklaşım ile çocuğu, hastalığına rağmen mümkün olduğunca bağımsız olabilmesi için desteklemeleri ve cesaretlendirmeleri, çocuğun hem hastalığı ile ilgili güçlükleri yenmesi, hem de bağımsız ve dengeli bir kişilik geliştirmesi ve yaşlılarıyla yarışabilir durumda olması için çok önemlidir. Eğer aile hastalığın yükünü kaldıramakta zorlanırsa psikolojik destek yararlı olur.

Çocuk okula gidebilir mi?

Çocuğun düzenli olarak okula devam etmesi çok önemlidir. Okul devamı konusunda sorun yaratabilecek birkaç faktör vardır: yürümede güçlük, yorgunluğa dayanıksızlık, ağrı veya eklem sertliği. Bu nedenle öğretmenlere çocuğun gereksinimlerini açıklamak önemlidir: uygun sıralar, eklem sertliğinden kaçınmak için okul saatleri boyunca düzenli hareket. Hasta mümkün olduğunca beden derslerine katılmalıdır; bu durumda, aşağıda spor başlığı altında tartışılan etkenler dikkate alınmalıdır.

Bir yetişkin için iş neyse çocuk için de okul aynı şeydir; kendi kendine yeten, üretken ve bağımsız bir insan olmayı öğrendiği yer. Hasta çocukların normal bir şekilde okul aktivitelerine katılabilmeleri için, aileler ve öğretmenler ellerinden geleni yapmalıdır. Böylece çocuk hem akademik başarı hem de yaşlıları ve yetişkinlerle iletişim kurabilme yeteneği kazanarak arkadaşları tarafından kabul ve takdir edilir.

Spor yapabilir mi?

Spor yapmak normal bir çocuğun günlük hayatının vazgeçilmez bir parçasıdır. Spondartritli çocuklar ise eklemlerinde ağrı hissedince durmak koşulu ile istedikleri sporu yapabilirler. Her ne kadar mekanik stresler iltihaplı eklemler için iyi olmasa da, bundan kaynaklanacak bir hasarın, yaşlılarıyla oynamaktan alıkonulmanın yaratabileceği psikolojik hasarlardan çok daha az olduğu düşünülür. Bu tercih, çocuğa, hastalığın getirdiği engellere rağmen kendi kendine yetebilmesi için psikolojik destek verme eğiliminde olan genel yaklaşımın bir parçasıdır.

Eklemlere en az mekanik stres yükleyen spor yüzmedir. Düzenli yüzme özellikle önerilir.

Diyet nasıl olmalıdır?

Beslenmenin hastalığı etkileyebileceğine ilişkin bir kanıt yoktur. Genel anlamda, çocuğun yaşına uygun, dengeli ve normal bir diyet uygulaması gerekir. Steroidler iştahı açtığı için steroid kullanan hastalarda aşırı yemeden kaçınılmalıdır.

İklim hastalığın seyrini etkileyebilir mi ?

İklimin hastalık bulgularını etkileyebileceğine dair bir kanıt yoktur.

Çocuk aşılabilir mi?

Çoğu hasta NSAİİ'ler ya da sulfasalazin ile tedavi edildiği için normal aşılama şeması önerilir. Eğer hasta immün baskılayıcı tedavi görüyorsa (steroidler, metotreksat, anti-TNF) savunma mekanizmalarının azalmasından kaynaklanan enfeksiyonların yayılma riskinden dolayı canlı zayıflatılmış virüs aşuları (kızamıkçık, kızamık, kabakulak ve oral polio) ertelenmelidir. Canlı virüs taşımayan fakat enfeksiyöz proteinler içeren aşular (tetanoz, difteri, polio salk, Hepatit B, boğmaca, pnömokok, hemofilus, meningokok) uygulanabilir; teorik olarak tek risk, bağışıklığın baskılanmış olmasından dolayı aşının başarısız olmasıdır.

Cinsel yaşam, gebelik ve doğum kontrolü nasıl olmalıdır?

Hastalık yüzünden normal cinsel yaşam ya da gebelik engellenmez. Yalnız, ilaç kullanan hastalarda her zaman ilaçların fetüs üzerindeki toksik etkilerine karşı dikkatli olunmalıdır. Çocuk sahibi olabilirler. Hastalığa yatkınlık sağlayan faktörler genetik olarak doğacak bebeğe geçebilir. Ancak çocukta spondiloartropati gelişme riski oldukça düşüktür.

Çocuk normal bir erişkin hayatı sürebilir mi?

Bu tedavinin ana amaçlarından biridir ve olguların çoğunda bu amaca ulaşılabilir. Son on yılda, bu tür hastalıkların çocukluktaki tedavisi konusunda, ciddi gelişmeler olmuştur. Farmakolojik tedavi ve rehabilitasyonun birlikte uygulanması hastaların önemli bir kısmında eklem hasarının önlenmesini sağlayabilmektedir. Ancak çocukların az bir kısmında kronik eklem hasarı önemli olabilir ve hastanın günlük yaşamsal aktivitelerini ve ileriye yönelik ideallerini engelleyebilir.