



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

## JUVENILE SPONDYLOARTROPATIER

### Hvad er det?

Juvenile spondyloarthropathier (JS) er en gruppe kroniske sygdomme med gigt (inflammation) i led og senetilhæftningssteder (enthesitis). Gigten ses hyppigst i benene, men kan også optræde i bækken og ryg (sacroiliitis og spondylitis). Hos nogen kommer sygdommen efter en mavetarm- eller urinvejsinfektion.

JS forekommer med større hyppighed hos personer med en særlig vævstype kaldet HLA-B27. Årsagen kendes ikke.

Symptomer ved debut og sværhedsgrad varierer fra barn til barn og er ofte forskellig fra den tilsvarende lidelse hos voksne. Ind imellem kan JS hos et barn minde om voksentypen. JS er en form for børneleddegigt.

### Hvilke sygdomme kaldes JS?

Betegnelsen JS dækker over en række gigtsygdomme, som hører til gruppen af de såkaldte "spondyloarthropatier". Gruppen omfatter "ankyloserende spondylitis", "reaktiv arthritis", "Reiters sygdom", psoriasisgigt samt gigt i forbindelse med inflammatorisk tarmsygdom af typerne Morbus Crohn og Colitis ulcerosa. Visse patienter, som ikke opfylder diagnosekriterierne for ovennævnte sygdomme, har en såkaldt "udifferentieret spondyloartropati". Også andre tilstande som "enthesitis" med gigt hører til gruppen JS.

### Hvor hyppigt er det?

JS er en hyppig form for leddegigt hos børn. JS ses hyppigere hos drenge end piger, med starter typisk mellem 10-15 års alderen. Eftersom sygdommen i høj grad hænger sammen med vævstypen HLA-B27, vil lidelsens hyppighed i høj grad afspejles af vævstypens forekomst i befolkningen.

### Hvad skyldes sygdommen?

Årsagen og den præcise mekanisme bag JS er ukendt. Som ved andre former for leddegigt i barnealderen menes en række forskellige mekanismer at spille en rolle, herunder immunsystemet. JS kan optræde sammen med andre former for inflammation, i f.eks. tarm, urinveje eller hud. Infektioner forårsaget af bestemte mikroorganismer (Salmonella, Shigella, Yersinia, Campylobacter og Chlamydia) menes at spille en rolle som udløsende faktor hos visse børn.

### Er JS arvelig?

En stor procentdel af patienter med JS har vævstypen HLA-B27. Dette betyder ikke, at ethvert individ med denne vævstype udvikler JS. Hvis f.eks. forekomsten af HLA-B27 i befolkningen er 10%, vil kun 1% af befolkningen have sygdommen. I tilfælde, hvor en person med vævstype HLA-B27 har en nær slægtning med JS, øges risikoen for at udvikle sygdommen til ca. 25%.

Man har observeret, at forekomsten af JS er større i visse familier. De arvelige faktorer er i sig selv ikke nok til at udvikle lidelsen. Der er blandt forskere bred enighed om, at sygdommen skyldes mange forskellige faktorer. Man mener derfor, at JS opstår på grund af et samspil mellem arv og ydre miljøfaktorer, såsom infektioner og måske andre.

### **Kan sygdommen forebygges?**

Forebyggelse er ikke mulig, eftersom årsagen ikke kendes. Med mindre en person har symptomer på JS, skal man ikke undersøge vævstype hos søskende til patienter med JS.

### **Er det smitsomt?**

JS er ikke en smitsom sygdom.

### **Hvad er symptomerne?**

JS har en række karakteristika:

#### Leddegigt:

1. Mest hyppigt optræder leddegigten som smertefulde, hævede led med indskrænket bevægelighed.
2. Mange børn har "oligoarthritis" (gigt) i benene. Oligoarthritis betyder, at sygdommen involverer højst 4 led. De børn, der måtte udvikle kronisk lidelse, kan undertiden udvikle "polyarthritis", hvilket betyder, at gigten er i 5 eller flere led.
3. Gigten optræder overvejende i benenes led, det vil sige knæ, ankler, fod og hofter. Mere sjældent i føddernes små led.
4. Nogle børn kan udvikle gigt i skulder og mere sjældent i armenes øvrige led.

#### Enthesitis:

Enthesitis betyder inflammation de steder, hvor sener hæfter på knogler. Tilstanden forekommer ofte hos børn med JS. De hyppigst involverede områder er hæl, midt på foden og omkring knæskallen. Symptomerne vil være hælsmarter, hævelse svarende til den midterste del af foden samt smerter omkring knæskallen. Inflammation svarende til senetilhæftningssteder kan resultere i "sporedannelse" pga. øget knoglevækst. Sporedannelse ses især svarende til hæl, hvilket også kaldes hælspore og kan være smertefuldt.

#### Sacroiliitis:

Er inflammation i det såkaldte sacroiliacalet, som ligger nederst på ryggen ved overgangen mellem korsbenet og den bagerste del af bækkenet. Denne form for inflammation ses sjældent ved debut og optræder hyppigst efter 5-10 års sygdom. De hyppigste symptomer på sacroiliitis er smerter i baller.

#### Lave lændesmerter:

##### Spondylitis.

Påvirkning af rygsøjlen, hvilket sjældent ses ved sygdomsdebut, kan opstå hos visse børn. Spondylitis optræder som regel sent i forløbet. De hyppigste

symptomer er lave lændesmerter, stivhed om morgenen samt reduceret bevægelighed. Lave lændesmerter ses ofte sammen med hals-/brystsmerter.

Der kan hos visse individer på sigt dannes såkaldte "knoglebroer" mellem de enkelte ryghvirvler. Dette sker dog kun hos få patienter efter meget lang tids sygdom og ses derfor stort set aldrig hos børn.

#### Øjne:

Regnbuehindebetændelse ses hos enkelte patienter med JS. Øjet bliver pludseligt rødt og smertefuldt. Barnet skal i så fald straks vurderes af en øjenlæge med henblik på relevant behandling.

#### Hud:

Hos enkelte børn med JS kan der optræde psoriasis. Psoriasis er en sjælden hudlidelse med rødlige, skælagtige pletter, typisk lokaliseret omkring albuer og knæ. Hudsygdommen kan komme flere år før ledsymptomerne. Nogle patienter udvikler leddegigt flere år før psoriasis.

#### Tarm:

Nogle børn med inflammation i tarmene udvikler JS. Inflammatorisk tarmsygdom er en betegnelse, som bruges om inflammation i tarmen af ukendt årsag. Disse tilstande kaldes Crohns sygdom og Collitis ulcerosa.

### **Er sygdommen ens hos alle børn?**

Sygdomsspektret er meget stort. Nogle børn udvikler en mild og kortvarig lidelse. Andre vil have en svær, langvarig og indimellem invaliderende lidelse.

### **Er sygdommen hos børn forskellig fra sygdommen hos voksne?**

JS hos børn er anderledes end hos voksne fordi:

- 1) Inflammation i de perifere led (arme og ben) ses hyppigere hos børn sammenlignet med voksne, hvor der oftest er sygdom i rygsøjlen.
- 2) Hos børn ses hyppigere gigt i hofterne.

### **Hvordan stilles diagnosen?**

Lægerne kalder det for JS, hvis sygdommen starter før det 16. år og varer i mindst 6 uger. Herudover skal der være de tidligere beskrevne symptomer. Diagnosen af særlige JS undertyper (f.eks. ankyloserende spondylit, reaktiv arthrit, osv.) baseres på sygdomsbilledet og røntgenforandringer. Patienterne bør behandles og følges af børnegigtlæger.

### **Hvor vigtig er prøver?**

HLA-B27 vævstypen er positiv hos ca. 80-85% med JS og er derfor en nyttig prøve, når man skal stille diagnosen. Forekomsten af denne vævstype i befolkningen er ca. 5-15% afhængig af område. Af denne grund kan vævstypen HLA-B27 i sig selv ikke opfattes som en sygdom, men skal ses i sammenhæng med symptomer på JS. Blodprøver som sænkingsreaktion og

CRP måling kan give oplysninger om graden af inflammation og dermed sige noget om sygdommens aktivitet. Prøverne kan også bruges ved vurderingen af behandlingseffekt, hvilket dog sædvanlig vis baserer sig på barnets symptomer snarere end laboratorieprøver. Blodprøver bruges derudover med henblik på at kontrollere mulige bivirkninger af den givne behandling. Røntgenoptagelsen kan være nyttige for at følge sygdommens udvikling og bruges som værktøj til vurdering af eventuelle opståede ledskeer. CT-scanning og MR-scanning er også nyttige redskaber, specielt hos børn, og bruges til at undersøge ryg og bækken.

### **Kan sygdommen behandles/helbredes?**

Der findes ingen helbredende behandling, eftersom man ikke kender årsagen til sygdommen. Imidlertid er behandling effektiv til kontrol af sygdomsaktiviteten og forebyggelse af senfølger.

### **Hvad er behandlingerne?**

Behandlingen består overvejende af medikamenter i kombination med fysioterapi og ergoterapi. Sidstnævnte med henblik på at vedligeholde ledfunktionen og forhindre fejlstillinger.

1) NSAID. Disse er smertestillende og inflammationshæmmende medikamenter. De virker symptomatisk, hvilket betyder, at medikamentet kan kontrollere inflammationssymptomer. De hyppigst anvendte NSAID hos børn er Naproxen og Ibuprofen. Aspirin, også kaldet acetylsalicylsyre, er også effektivt, men bruges sjældent på grund af risiko for bivirkninger. NSAID tolereres sædvanlig vis godt. Ubehag i maven, som er den hyppigste bivirkning, er sjælden. Erfaringsmæssigt kan der være forskel på effekten af de forskellige NSAID-præparater hos den enkelte patient.

2) Indsprøjtninger i leddet. Denne form for behandling bruges i tilfælde, hvor kun ganske få led er involveret, og i tilfælde hvor der er risiko for udvikling for fejlstilling. Medikamentet, som sprøjtes ind i leddet, er et langtidsvirkende binyrebarkhormonpræparat.

3) Sulfasalazin bruges til behandling af leddegigt hos børn. Behandlingen med Sulfasalazin lægges oven i NSAID. Effekten kan dog først vurderes efter adskillige ugers eller måneders behandling. Methotrexat behandling kan også komme på tale. Inden for de senere år har man introduceret en ny behandling med såkaldte "anti-TNF" præparater, også kaldet biologiske behandlinger. Disse præparater virker ved effektivt at hæmme inflammation, idet de blokerer TNF, som er et molekyle, der spiller en vigtig rolle i forbindelse med leddegigten. Der savnes endnu langtidserfaringer med denne type behandling.

4) Binyrebarkhormon-behandling spiller en rolle som korttidsbehandling af patienter med svær sygdomsaktivitet. Binyrebarkhormonholdige øjendråber bruges til patienter med akut regnbuehindebetændelse. I svære tilfælde af

regnbuehindebetændelse kan binyrebarkhormon-indsprøjtninger i øjets omgivelser komme på tale.

5) Ortopædkirurgi kan komme på tale. Der vil i sådanne tilfælde først og fremmest være tale om patienter med behov for kunstige led efter en svær og destruktiv JS (specielt i hofter og knæ).

6) Fysioterapi anses for en essentiel del af behandlingen og skal startes tidligt i håb om at vedligeholde leddenes bevægelighed, styrke musklerne og forebygge/begrænse eller korrigere leddeformiteter. I tilfælde af rygsøjleinvolvering skal ryggen så vidt muligt mobiliseres. På grund af risiko for involvering af rygsøjle anbefales forebyggende rygøvelser.

### **Hvad er bivirkninger ved den medicinske behandling?**

Medikamenter, som bruges ved behandling af JS, tåles oftest uden problemer. Ubehag i maven er den hyppigste bivirkning til NSAID, som derfor bør indtages i forbindelse med et måltid. Denne bivirkning optræder væsentligt hyppigere hos voksne end børn. NSAID kan i sjældne tilfælde give anledning til påvirkede levertal.

Sulfasalazin tolereres rimeligt godt af de fleste patienter. Også her er den hyppigste bivirkning maveproblemer, påvirkede levertal eller nedsat antal af hvide blodlegemer. Undertiden ses udslæt på huden. Sulfasalazin behandling udløser regelmæssige blodprøvekontroller med henblik på monitorering af eventuelle bivirkninger.

Methotrexat tåles ligeledes godt. Mave-/tarmbivirkninger samt kvalme og opkastninger kan optræde. Sideløbende indtagelse af vitamin B af typen "folinsyre" kan reducere graden af bivirkninger, specielt leverpåvirkning. Overfølsomhedsreaktioner til Methotrexat kan opstå, men er sjældne. Regelmæssige blodprøver er nødvendige for at holde øje med bivirkninger.

Langtidsbehandling med binyrebarkhormon i høje doser er forbundet med adskillige problematiske bivirkninger. Disse inkluderer væksthæmning og knogleskørhed. Binyrebarkhormon i høje doser bevirker markant appetitøgning, som siden kan give anledning til udpræget overvægt. Det er derfor vigtigt at rådgive familierne om at være opmærksomme på kalorieindtaget. Diætistvejledning er nyttig.

### **Hvor længe skal der gives behandling?**

Der skal gives behandling så længe, der er symptomer og tegn på sygdomsaktivitet. Sygdommens varighed er uforudsigelig. Hos nogle patienter responderer leddegigten fint på de mildeste former for behandling. Hos disse patienter kan behandlingen stoppes inden for måneder. Hos andre vil man se et mere langtrukket og aggressivt sygdomsforløb, som giver anledning til eksempelvis sulfasalazin-behandling af flere års varighed. Efter flere års ro i

sygdommen vil man forsøgsvis kunne nedtrappe og siden gå helt ud af behandlingen.

### **Hvad med ukonventionel/alternativ behandling?**

Der findes ingen dokumentation for, at alternativ behandling har effekt ved JS.

### **Hvor længe vil sygdommen vare, og hvad er langtidsudsigterne?**

Sygdomsforløbet varierer fra patient til patient. Hos nogen forsvinder leddegigten hurtigt og efter kun kortvarig behandling. Hos andre vil sygdommen have et forløb med lange symptomfrie perioder og efterfølgende tilbagefald. Endelig er der nogle patienter, hvor inflammationen varer ved i lange perioder. I starten af gigtsygdommen ser man sjældent gigt andre steder end arme og ben. Ved vedvarende sygdomsaktivitet vil der være risiko for gigt i bækkenhvirvler (sacroiliit) og rygsøjlen (spondylit). Hvis sygdommen holdes under kontrol med eller uden medicin vil der være risiko for ledskade. Ved sygdommens begyndelse er det umuligt at forudsige langtidsudsigterne.

### **Hvordan kan sygdommen påvirke barnets og familiens dagligdag?**

I perioder med aktiv leddegigt vil nærmest ethvert barn opleve begrænsninger i dagligdagen. Eftersom der overvejende er tale om påvirkning af benene, vil gang og sportsaktiviteter være det, som påvirkes mest.

Der bør også være opmærksomhed på sygdommens psykosociale konsekvenser hos såvel barnet som dets familie. Enhver kronisk lidelse udgør en svær udfordring for hele familien, og jo mere alvorlig sygdommen er, jo sværere er den at forholde sig til. Det vil for barnet være svært at forholde sig til sygdommen, hvis forældrene ikke magter den. Forældrene udvikler ofte en abnorm overbeskyttende holdning til det syge barn i håb om at forebygge unødigt skade. Dette kan siden give anledning til mindreværd hos barnet, påvirke barnets personlighedsudvikling og give anledning til skader, som kan være sværere end sygdommen i sig selv. En positiv holdning eller indstilling hos forældre, som støtter op om og opmuntrer barnet til at være så uafhængigt som muligt til trods for sygdommen, er af største vigtighed og vil til enhver tid hjælpe barnet til at overkomme de sygdomsrelaterede problemer. Det vil hjælpe barnet til at forholde sig til sine jævnaldrende og søskende og bidrage til en uafhængig og velafbalanceret personlighed. Kan familien ikke overskue sygdommen og dennes konsekvenser, bør psykosocial støtte tilbydes.

### **Hvad med skole?**

Det er meget vigtigt, at barnet følger sin faste skolegang. Der er dog faktorer, som kan give anledning til problemer. Det kan dreje sig om gangfunktion, træthed, smerter eller stive led. Det er derfor meget vigtigt, at forklare lærerne om barnets mulige behov, hvilket omfatter et ordentligt skrivebord, regelmæssig fysisk aktivitet med henblik på vedligeholdelse af ledbevægeligheden, også i timerne, samt undgåelse af u hensigtsmæssige stive

ledstillinger. Barnet skal, i det omfang det kan lade sig gøre, deltage i gymnastiktimer.

Forældre og lærerne skal sikre det syge barns deltagelse i alle skolens aktiviteter, således at barnet får en tilfredsstillende skolegang, herunder kommunikation med jævnaldrende og voksne samt mulighed for at blive accepteret og værdsat af deres venner.

### **Hvad med sport?**

Sportsaktiviteter er en vigtig del af ethvert barns dagligdag. Man anbefaler, at børn med JS skal have mulighed for at deltage i al den sport, de har lyst til. Begrundelsen er, at barnet selv stopper, hvis leddene gør ondt. Mekanisk belastning af et inflammatorisk led er selvfølgelig ikke hensigtsmæssig, men den skade, der måtte opstå i selve leddet, er mindre end den psykologiske skade ved ikke at deltage i fælles sportsaktiviteter. Denne anbefaling er en del af den generelle indstilling, som har til formål at opmuntre barnet til selv at håndtere de begrænsninger, som sygdommen medfører. Sportsgrene, hvor mekanisk påvirkning af leddene er mindst mulig, f.eks. svømning eller cykling kan anbefales.

### **Hvad med diæt?**

Der findes ikke dokumentation for, at diæt kan influere på sygdomsforløbet. Generelt anbefales en alderssvarende, afbalanceret, normal kost. Overspisning bør undgås hos patienter i binyrebarkhormonbehandling

### **Kan klimaet påvirke sygdomsforløbet?**

Der findes ingen beviser for, at klimaet skulle påvirke sygdommens manifestationer.

### **Kan barnet blive vaccineret?**

Eftersom hovedparten af patienterne behandles med enten NSAID eller sulfasalazin vil man kunne gennemføre et normalt vaccinationsprogram. Hvis en patient får andre behandlinger, som binyrebarkhormon, methotrexat eller anti-TNF-midler, bør al vaccine indeholdende svækket, levende virus (dvs. røde hunde, mæslinger og fåresyge) udsættes. Vacciner, som ikke indeholder levende virus kan gives, men med risiko for, at vaccinationen ikke er helt dækkende.

### **Hvad med sex, graviditet og prævention?**

Der findes ingen restriktioner, hvad angår seksualliv eller graviditet i relation til sygdommen. Som ved al medicinsk behandling skal man nøje overveje mulige bivirkninger og indvirkning på det ufødte barn. Den gravide bør følges af obstetrisk (svangre) afdeling i samarbejde med reumatolog (gigtlæge).

### **Vil barnet få et normalt voksenliv?**

Dette er et af de vigtigste mål med behandlingen og opnås i hovedparten af tilfældene. Behandlingen af JS i barnealderen er forbedret dramatisk over de

seneste 10 år. En kombination af medikamenter og fysio-/ergoterapi er nu i stand til at forebygge ledeskader hos hovedparten af patienterne. Hos enkelte patienter med et langvarigt og aggressivt forløb vil sygdommen kunne få konsekvenser for personens dagligdags aktiviteter og professionelle valg.