



www.printo.it/pediatric-rheumatology/CN/intro

幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎(SPA-ERA)

第几版本2016

1.什么是幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎(SPA-ERA)

1.1什么是幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎(SPA-ERA)

幼年脊柱关节病是一组关节的慢性炎症（关节炎）和肌腱附着于骨骼处的炎症（附着点炎）。主要累及下肢，有些病例累及骨盆和脊柱的关节（骶髂关节炎--表现臀部疼痛，脊椎炎--表现腰疼）。幼年脊柱关节病在携带HLA-B27基因的个体中明显的增加，HLA-B27是免疫细胞表面的一种蛋白，值得注意的是，只有一部分HLA-B27阳性的人发展为关节炎。因此HLA-B27的出现不能够完全解释疾病的发展。目前，还不清楚HLA-B27在疾病发生的确切作用。然而，众所周知有些病例的起病常以肠道或泌尿生殖系感染为诱因（反应性关节炎）。幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎与成人期发病的脊柱关节病有相似之处，很多研究者认为这些疾病有共同的起源和特点。很多患有幼年脊柱关节病的儿童和青少年诊断为附着点相关关节炎甚至银屑病性关节炎。很重要的一点是，幼年脊柱关节病、附着点相关关节炎和银屑病性关节炎在临床表现和治疗上可能相同。

1.2什么样的疾病被称为幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎？

如上所述，幼年脊柱关节病是一组临床症状相重叠的疾病，包括中心型和外周型脊柱关节病、强直性脊柱炎、未分化脊柱关节病、银屑病性关节炎、反应性关节炎和克隆病和溃疡性结肠炎相关的关节炎。附着点相关关节炎和银屑病性关节炎是幼年特发性关节炎分类中的两种情况，与幼年脊柱关节病相关。

1.3这种病常见吗？

幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎是一种最常见的儿童慢性关节炎，男孩多于女孩。在世界范围内，占儿童慢性关节炎的30%。在大部分病例中，首次症状出现在6岁左右。因为高达85%的患儿携带HLA-B27，所以幼年成人脊柱关节病在总体人群甚至在某些家族中（家族史）的发病率取决于正常人群HLA-B27阳性的频率。

1.4这种病的病因是什么？

幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎的病因还不清楚。然而，有一定的遗传倾向，大部分病人携带HLA-B27和一些其他基因。现在认为与该病相关的HLA-B27分子不能很好地合成，当它与细胞和其他产物相互作用时，引起疾病。但是，需要强调的是HLA-

B27不是引起疾病的原因，只能是一个易感因素。

1.5这种病遗传吗？

HLA-B27和其他基因使个体倾向于患有幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎。另外，高达20%的患儿的一级或二级亲属患有此病。因此，该病可能有一定的家族聚集现象。但是我们不能说该病能够遗传。该病仅会影响1%的HLA- B 27阳性的个体。换句话说就是99%的HLA-B27患者不会发展成幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎。此外，不同种族的遗传倾向不同。

1.6这种病能被预防吗？

因为病因不清，预防是不可能的。如果其他同胞没有与脊柱关节病相关的任何症状，去检测HLA-B27也没有意义。

1.7它会传染吗？

幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎不是传染性疾病，甚至通过感染诱发病例也不具有传染性。而且，并非所有在同一时间感染同一细菌的个体会发展成幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎。

1.8它的主要症状是什么？

幼年脊柱关节病有共同的临床特点：

关节炎

最常见的症状包括关节疼痛和肿胀，关节活动受限。

一些孩子表现下肢的少关节炎，少关节炎是指疾病累及的关节少于或等于4个。慢性病的患儿可能有多关节炎。多关节炎是指受累关节大于等于5个。关节炎主要累及下肢关节：膝关节、踝关节、足中部关节和髌关节，累及足部的小关节并不常见。

一些孩子可以有上肢任何关节的关节炎，尤其肩关节

附着点炎

肌腱附着点炎为肌腱附着点（是肌腱或韧带与骨连接的部位）的炎症，是非常常见的幼年脊柱关节病。主要累及的附着点为足跟、足中部和髌骨周围，主要表现足跟痛、足中部肿胀和疼痛及髌骨周围疼痛。肌腱附着点的慢性炎症可以导致骨刺（骨过度增生），特别是这些骨刺如果发生在足跟部可以引起足跟疼痛。

骶髂关节炎

这是发生在骶髂关节的炎症，局限在骨盆后部。起病初期少见，主要出现在关节炎起病5到10年后

最常见的表现为臀部的交替性疼痛。

腰疼、脊椎炎

儿童脊椎受累极少发生在病初，可以出现在病程的后期。主要表现为下腰痛、晨僵、活动受限，下腰疼常伴有颈部疼痛和胸痛。脊椎的长期病变可以引起脊椎骨之间形成桥梁（"竹节"样脊柱），但这只是在极少数病人病程很长后发生，儿童几乎见不到。

眼部受累

急性前色素膜炎是指眼睛虹膜的炎症，并不常见。虽然不常见，但是高达三分之一的患者在病程中会有一次或多次的受累。表现为眼睛疼痛、充血和视力模糊长达几周。通常只有一只眼受累，但是它可能复发。需立刻到眼科就诊，由眼科医师进行治疗。这种类型的葡萄膜炎不同于出现在少关节型和抗核抗体阳性的女孩中的类型

皮肤受累

少部分幼年脊柱关节病患者患有或可能出现银屑病。在这些患者中，作为附着点相关关节炎的分类被除外，改为银屑病关节炎。银屑病是一种皮肤的慢性疾病，表现为皮肤的斑块样银屑病，病变主要见于肘关节部位和膝关节部位，这种皮肤改变可以出现在关节炎前几年，在另一些病人银屑病斑块出现时关节炎已经存在了好几年。

肠道受累

一些患有炎症肠病（如克罗恩病和溃疡性结肠炎）的儿童可能发展成脊柱关节炎。炎症性肠病不是附着点相关关节炎的临床表现。在一些儿童中，肠道的炎症是亚临床表现（没有肠道症状），关节症状更重，需要特殊的治疗。

1.9 每个孩子的表现都一样吗？

临床表现非常多样，有的病程短、病情轻微；有的病情重、病程很长，甚至致残。因此，有些孩子可能在几周的时间内只有一个关节受累，而在一生中的其他时间没有相同的症状或其他的症状，而有些会发展成持续的症状，出现多个关节、附着点、脊柱和骶髂关节。

1.10 儿童的脊柱关节病与成人有区别吗？

幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎的初始症状不同于成人脊柱关节病，但是很多数据提示它们属于疾病的同一表现。病初儿童常见外周关节（四肢）受累，而成人常见中轴关节（脊柱）受累。儿童比成人疾病更重。

2. 诊断和治疗

2.1 如何诊断？

年龄小于16岁，关节炎持续6周以上，具备以上临床表现（见定义和临床表现）即可幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎。特殊类型的脊柱关节病（如：强直性脊柱炎、反应性关节炎等）的诊断依赖于特殊的临床和影像学特征。显然，这些病人必须由儿科风湿病医师或有儿童治疗经验的成人风湿病医师进行治疗与随访

2.2 实验室检查的重要性是什么？

HLA-B27阳性对诊断幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎非常有用，尤其是对有单一症状的儿童。HLA-B27阳性个体中只有低于1%的人会发展成脊柱关节病，HLA-B27在人群中的携带率高达12%，不同地区流行率不同，了解这一点非常重要。还需要注意的是，很多儿童和青少年参加活动可能导致损伤，出现与幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎初始症状相似的表现。因此，HLA-B27的临床意义并不是因为它本身，而是因为它与脊柱关节病/附着点相关关节炎的特征性症状和体征相关而有意义。

其它检查如血沉（ESR）、C反应蛋白（CRP）可以说明一般的炎症情况，并间接的反映疾病的活动，从而指导治疗，但是治疗更取决于临床表现而不是实验室检查。实验室检查还可用于监测治疗的不良反应（如血象、肝肾功）

X-线检查用于随访疾病的进展和评估关节损害情况。然而，在儿童幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎中，X-线作用有限。因为在很多儿童中，X-线结果显示正常，需要关节和附着点的超声和MRI来了解疾病的早期炎症信号。使用MRI，在没有射线的情况下，可以了解髋髂关节和脊柱的炎症。关节超声包括能量多普勒信号能够更好地评价外周关节附着点的出现和严重性。

2.3这种病可以治愈吗？

因为脊柱关节病的病因尚不清楚，所以没有办法达到治愈，但治疗可以有效地控制疾病的发展和避免关节损害。

2.4怎样进行治疗？

治疗原则主要是药物与物理康复治疗结合，保持关节功能，防止畸形。很重要的是，药物的使用依赖当地管理机构的许可。

非甾体抗炎药（NSAIDs）

属于对症性抗炎和退热药，对症的意思是它们的作用是控制由炎症引起的症状。在儿科应用最广的是萘普生、双氯芬酸和布洛芬。这些药的耐受性很好，而且这类药物常见的胃肠不适的副作用在儿童也不常见。不建议非甾体抗炎药的联合治疗，虽然有可能因为无效或副作用，需要由一种非甾体抗炎药换成另一种非甾体抗炎药。

皮质激素

用于严重病例的短期治疗，有一定疗效。局部用激素（滴眼液）用于治疗急性前色素膜炎，更严重的病人可应用激素球后注射或全身用药。需要注意的是，目前使用的治疗关节炎和附着点炎的皮质激素，对儿童幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎的有效性和安全性，尚没有充足的研究报道

其他治疗（改善病情抗风湿药）

柳氮磺胺吡啶

用于应用NSAIDs或/和关节腔注射后病程仍迁延的患儿，需在应用NSAIDs治疗的同时应用，要在用药数周或数月后方能起效。然而，仅有有限的证据证明柳氮磺胺吡啶在儿童治疗的有效性。尽管甲氨蝶呤、来氟米特或抗疟药广泛使用，但是他们在治疗幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎的有效性缺乏证据。

生物制剂

肿瘤坏死因子拮抗剂因其重要的抗炎效用建议用于疾病的早期阶段。这些药物的有效性和安全性的研究，支持这些药物用于治疗严重幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎。这些研究已经提交给卫生部门，等待通过用于幼年脊柱关节病/附着点相关关节炎。在一些欧洲国家，肿瘤坏死因子拮抗剂已被允许用于儿童。

关节注射

用于单关节或少关节受累、关节持续挛缩可能引起畸形时。注射用的药物为长效类固醇注射剂。建议儿童在病房和镇静状态下执行。

矫形外科

人工关节置换用于关节严重损坏的病人，尤其是膝关节受损的病人。由于有更好的药物治疗，需要外科治疗的病例在减少。

物理治疗

是最基本的治疗，一定要早期开始，规律进行以保持关节一定的活动范围，保持肌肉的营养和强度，防止、减少或纠正关节变形，而且，如果中轴关节受累明显，必须保持脊柱的活动并且进行呼吸运动训练。

2.5 药物治疗的副作用是什么？

治疗幼年脊柱关节病的药物一般都能很好耐受

胃肠道不适是NSAIDs常见的副作用（一般要求在饭后服用），在儿童比成人较少出现。NSAIDs可能引起肝酶的升高，但除了阿司匹林外，其它药物较少见。

柳氮磺胺吡啶可以中度耐受，常见副作用有胃肠道反应、肝酶升高、血白细胞下降、皮疹，需定期实验室检查监测药物毒性反应。

长期大剂量使用皮质激素可能引起一些明显的副作用，包括生长发育迟滞和骨质稀疏，大剂量应用皮质激素时可以明显增加食欲引起肥胖，指导孩子的饮食很重要，这样既可以满足他们的食欲又不至于增加热卡。

生物制剂的治疗可能与高染率有关。需要进行预防性结核筛查。目前没有证据证明其能增加肿瘤的发生率。

2.6 需要治疗多长时间？

治疗需要持续到症状消失和病情活动控制，病程很难预测。有些病人关节炎对NSAIDs反应很好，治疗几个月就可以停药。另一些病人病情进展或病程迁延，需要柳氮磺胺吡啶和其他药物治疗几年，完全停药需在长时间病情完全缓解后考虑。

2.7 非常规的/补充的治疗怎么样？

有许多有效的替代治疗，这使病人和家属很困惑。仔细考虑这些治疗的风险和好处，几乎没有受益的证据，还要花费大量的金钱和时间。如果想要试一试替代治疗，最好与你的儿童风湿科医师讨论这些方案。一些治疗能够与传统药物治疗相互作用。大部分医生不会反对，只要你听从医生的建议。千万不要停用规范的药物治疗。当要用药物控制疾病的时候，如果疾病仍处在活动期，停止药物治疗是非常危险的。请与你孩子的医生讨论药物问题。

2.8 疾病会持续多长时间？它的远期预后如何？

这种病个体差异很大，一些病人的关节炎在几个月内经过简单治疗很快消失，有的病人表现为周期性的缓解与复发，最后，一些病人发展为持续性关节炎。大多数病人发病初期症状集中在外周关节和附着点（肌腱），随着病情进展发展到髋髂关节和脊柱，那些持续存在外周关节炎的病人到成人时有可能引起关节损伤。疾病初期很难预测远期预后。与之相反，适当的治疗能影响疾病的进程及预后。

3. 日常生活

3.1 疾病对孩子和他们家庭的日常生活有哪些影响？

在关节炎活动期，几乎每个孩子的日常生活都会受到某种程度的限制，因为病变主要影响下肢，所以走路和运动明显受到影响。父母能够积极的支持和鼓励孩子，对于克服与疾病相关的困难是非常有好处的。能够成功的融入同龄人中，建立独立的健全的个性。如果一个家庭不能承受疾病带来的负担，则需要进行心理治疗。

3.2 学校需要作什么？

孩子正常上学非常重要，有几个问题需要学校注意：患儿行走困难，不耐受疲劳，关节疼痛或发僵。因此给老师讲清孩子可能的需要很重要：高度合适的桌子，在学校期间规律的活动以避免关节发僵。无论何时，如果可能的话患儿应当参加体操课。这样，如同下面考虑的一样，体育活动的问题必须重视。一旦疾病得到好的控制，孩子可以和其他健康孩子一样参加同样的活动。学校对于孩子就像工作对于成人一样，在这里孩子将学到如何成为一个自主的、富有成效的、独立的人。家长和老师应该尽量让孩子参加学校的正常活动，不仅为了教育的成功，同时也是为了培养他们与成人和同伴交流的能力，以得到大家的认可与欣赏。

3.3 关于运动？

参加运动是一个正常孩子日常生活的基本组成。建议选择对关节无压力或压力较小的运动，如游泳和骑自行车。

3.4 关于饮食？

没有证据表明饮食会影响疾病，总的来说，应该采用与年龄相当的平衡膳食。皮质激素会增加食欲，所以应该避免服用激素的孩子过度进食。

3.5 气候会影响病程吗？

没有证据表明气候可能影响疾病的临床表现。

3.6 患儿可以预防接种吗？

因为大多数患儿都应用NSAIDs或柳氮磺胺吡啶治疗，所以可以常规预防接种。如果患儿应用免疫抑制剂（类固醇激素、甲氨蝶呤、抗-TNF制剂等）治疗，减毒活疫苗（如抗-风疹、抗-麻疹、抗-腮腺炎、抗-脊髓灰质炎活疫苗）的接种必须推迟，因为免疫防御功能减低有引起感染播散的潜在危险性。不含活病毒只含抗原的疫苗（抗-破伤风、抗-白喉、抗-脊髓灰质炎灭活疫苗、抗-乙肝、抗-百日咳、抗-肺炎球菌、抗-嗜血杆菌、抗-脑膜炎球菌）可以接种，唯一的理论上的风险是由于免疫抑制引起的接种失败。

3.7 关于性生活、怀孕、节育？

疾病对正常性生活和怀孕没有影响，但服药情况下必须小心药物对胎儿的毒性影响。尽管这种病有遗传倾向，但没有理由要求不要孩子。这种病不是致死性的。尽管易感遗传因素将被遗传，但同胞不患脊柱关节病/附着点相关关节炎的几率还是很大的。

3.8 患儿会有正常的成人生活吗？

让病人拥有正常的成人生活是治疗的主要目标之一，而且大多数病例都能实现。在过去的几十年中，儿童期这类疾病的治疗已经有了很大的进展。目前，对于大多数病人来说，药物和康复联合治疗已经能够避免关节的损伤