



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

Νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα/αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (jSpA/ERA)

Έκδοση από 2016

2. ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

2.1 Πως γίνεται η διάγνωση;

Οι γιατροί διαγιγνώσκουν την νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα-αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (juvenile SpA-ERA) όταν η έναρξη της νόσου είναι πριν την ηλικία των 16 ετών, η αρθρίτιδα διαρκεί περισσότερο από 6 εβδομάδες και τα χαρακτηριστικά της ταιριάζουν με την κλινική εικόνα που περιγράφηκε παραπάνω (βλέπε ορισμό και συμπτώματα). Η διάγνωση ειδικής σπονδυλοαρθρίτιδας-αρθρίτιδας που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (όπως πχ αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα, αντιδραστική αρθρίτιδα κλπ) βασίζεται σε ειδικά κλινικά και ακτινολογικά χαρακτηριστικά. Είναι σαφές ότι οι ασθενείς αυτοί πρέπει να παρακολουθούνται και να αντιμετωπίζονται θεραπευτικά από παιδορευματολόγο ή από ρευματολόγο ενηλίκων με εμπειρία σε στα ρευματικά νοσήματα της παιδικής ηλικίας.

2.2 Ποια είναι η σημασία των εξετάσεων;

Το θετικό HLA-B27 είναι χρήσιμο στη διάγνωση της νεανικής σπονδυλοαρθρίτιδας-αρθρίτιδας που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (juvenile SpA-ERA), ειδικά σε μονοσυμπτωματικούς ασθενείς. Είναι πολύ σημαντικό να γνωρίζουμε ότι λιγότερο από 1% των ατόμων με HLA-B27 αναπτύσσουν σπονδυλοαρθρίτιδα και ότι η συχνότητα του HLA-B27 στο γενικό πληθυσμό φτάνει έως και 12%, ανάλογα με τη γεωγραφική κατανομή. Σημαντικό επίσης είναι να θυμόμαστε ότι τα περισσότερα παιδιά και οι έφηβοι αθλούνται, με αποτέλεσμα κακώσεις, με

συμπτώματα παρόμοια με τα αρχικά συμπτώματα της νόσου. Επομένως, δεν είναι μόνο η παρουσία του HLA-B27 καθοριστική, αλλά περισσότερο η συσχέτισή του με χαρακτηριστικά συμπτώματα και σημεία της νόσου που έχει συνάφεια. Εξετάσεις όπως η Ταχύτητα Καθίζησης Ερυθρών (ΤΚΕ) και η C-αντιδρώσα πρωτεΐνη (CRP) παρέχουν πληροφορίες γενικά για τη φλεγμονή, οπότε έμμεσα για την ενεργότητα της φλεγμονής της νόσου. Είναι χρήσιμες στη διαχείριση-παρακολούθηση της νόσου, παρότι αυτό θα έπρεπε περισσότερο να βασίζεται στις κλινικές εκδηλώσεις της νόσου από ότι στις εργαστηριακές εξετάσεις. Οι εργαστηριακές εξετάσεις χρησιμοποιούνται επίσης για την παρακολούθηση πιθανών ανεπιθύμητων ενεργειών που σχετίζονται με τη θεραπεία (γενική εξέταση αίματος, δείκτες ηπατικής και νεφρικής λειτουργίας). Οι ακτινογραφίες είναι χρήσιμες στην παρακολούθηση της εξέλιξης της νόσου και στην αξιολόγηση πιθανής αρθρικής βλάβης λόγω της νόσου. Η αξία των ακτινολογικών εξετάσεων φαίνεται να είναι περιορισμένη στα παιδιά με σπονδυλαρθρίτιδα-αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (jSpA-ERA). Επειδή τα αποτελέσματα μπορεί να είναι φυσιολογικά στα περισσότερα παιδιά, υπερηχογραφικός έλεγχος και/ή Μαγνητική Τομογραφία (MRI) των αρθρώσεων και ενθέσεων χρειάζεται για να αναδείξει πρώιμα σημεία φλεγμονής της νόσου. Ειδικά με τη Μαγνητική Τομογραφία, φλεγμονή των ιερολαγονίων αρθρώσεων και/ή της σπονδυλικής στήλης μπορεί να ανιχνευτεί, χωρίς χρήση ακτινοβολίας. Υπερηχογραφικός έλεγχος των αρθρώσεων, συμπεριλαμβανομένης της εξέτασης με Doppler (power Doppler signal), παρέχει καλύτερη εικόνα για την παρουσία και τη σοβαρότητα μιας περιφερικής αρθρίτιδας και ενθεσίτιδας (των άκρων).

2.3 Μπορεί να θεραπευτεί/ιαθεί;

Δυστυχώς δεν υπάρχει ακόμη ειδική θεραπευτική αγωγή για την σπονδυλαρθρίτιδα-αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (jSpA-ERA), αφού τα αίτια παραμένουν άγνωστα. Ωστόσο, η τρέχουσα αντιμετώπιση είναι χρήσιμη στον έλεγχο της ενεργότητας της νόσου και πιθανά στην πρόληψη δομικής βλάβης του σκελετού.

2.4 Ποιες είναι οι θεραπείες;

Η θεραπεία βασίζεται κυρίως στη χρήση φαρμάκων και στις διαδικασίες φυσικοθεραπείας/αποκατάστασης, που διατηρούν τη λειτουργικότητα της άρθρωσης και συμβάλλουν στην αποφυγή μόνιμων παραμορφώσεων της άρθρωσης. Είναι σημαντικό τα φάρμακα που χρησιμοποιούνται να έχουν έγκριση από τους τοπικούς ρυθμιστικούς οργανισμούς.

Μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα (ΜΣΑΦ)

Είναι συμπτωματικά αντιφλεγμονώδη και αντιπυρετικά φάρμακα. Συμπτωματικά σημαίνει ότι χρησιμεύουν για να ελέγχουν τα συμπτώματα που οφείλονται στη φλεγμονή. Τα πλέον ευρέως χρησιμοποιημένα στα παιδιά είναι η ναπροξένη, η δικλοφαινάκη και η ιμπουπροφαίνη. Είναι συνήθως καλά ανεκτά και η συχνότερη ανεπιθύμητη ενέργειά τους, που είναι η γαστρική δυσφορία, σπάνια παρατηρείται στα παιδιά. Δε συνιστάται συνδυασμός ΜΣΑΦ, αν και η αλλαγή από ένα φάρμακο σε άλλο μπορεί να είναι αναγκαία, σε περίπτωση αναποτελεσματικότητας ή ανεπιθύμητων ενεργειών.

Κορτικοστεροειδή

Αυτά τα φάρμακα έχουν θέση στη βραχύχρονη αντιμετώπιση ασθενών με σοβαρά συμπτώματα. Τοπικά κορτικοστεροειδή (οφθαλμικές σταγόνες) χρησιμοποιούνται στη θεραπεία της οξείας πρόσθιας ραγοειδίτιδας. Σε σοβαρότερες περιπτώσεις, μπορεί να χρειαστεί περιβολβική έγχυση κορτικοστεροειδών ή συστηματική χορήγηση. Όταν συνταγογραφούμε κορτικοστεροειδή για αρθρίτιδα και ενθεσίτιδα, πρέπει να θυμόμαστε ότι δεν υπάρχουν επαρκείς μελέτες αποτελεσματικότητας και ασφάλειας στα παιδιά με SpA-ERA. Σε μερικές περιπτώσεις, η χρήση τους υποστηρίζεται από τη γνώμη ειδικών.

Άλλα φάρμακα (ανοσοτροποποιητικά)

Σουλφασαλαζίνη

Ενδείκνυται σε παιδιά με επίμονες εκδηλώσεις περιφερικής νόσου, παρά την επαρκή θεραπεία με ΜΣΑΦ και/ή εκχύσεις κορτικοστεροειδών στα σημεία της φλεγμονής. Η σουλφασαλαζίνη χορηγείται επιπρόσθετα στην ήδη υπάρχουσα θεραπεία με ΜΣΑΦ (η οποία πρέπει να συνεχιστεί) και η θεραπευτική της δράση γίνεται εμφανής μετά από αρκετές εβδομάδες ή μήνες θεραπείας. Παρόλα αυτά, υπάρχει περιορισμένη τεκμηρίωση για την αποτελεσματικότητα της σουλφασαλαζίνης σε

αυτά τα παιδιά. Παρά την ευρεία χρήση τους, δεν υπάρχει σαφής τεκμηρίωση για την αποτελεσματικότητα της μεθοτρεξάτης, της λεφλουνομίδης ή των ανθελονοσιακών φαρμάκων στη νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα-αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (juvenile SpA-ERA).

Βιολογικοί παράγοντες

Παράγοντες έναντι του παράγοντα νέκρωσης όγκων (anti-tumour necrosis factor, anti-TNF) συνιστώνται σε αρχικά στάδια της νόσου, λόγω της σημαντικής αποτελεσματικότητάς τους στην αντιμετώπιση των συμπτωμάτων της φλεγμονής. Υπάρχουν μελέτες αποτελεσματικότητας και ασφάλειας για τα φάρμακα αυτά, οι οποίες στηρίζουν τη χρήση τους σε ασθενείς με σοβαρή νεανική σπονδυλοαρθρίτιδα-αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (juvenile SpA-ERA). Αυτές οι μελέτες έχουν υποβληθεί σε Αρχές Υγείας και αναμένεται έγκριση για έναρξη χρήσης στην SpA-ERA. Σε μερικές ευρωπαϊκές χώρες οι παράγοντες αντί-TNF έχουν ήδη εγκριθεί για παιδιά.

Ενδοαρθρικές εκχύσεις

Οι ενδοαρθρικές εκχύσεις χρησιμοποιούνται όταν μία ή πολύ λίγες αρθρώσεις είναι πάσχουσες και όταν η επίμονη σύσπαση της άρθρωσης προκαλεί παραμόρφωση. Γενικά, εκχύνονται διαλύματα κορτικοστεροειδών μακράς δράσης. Συνιστάται εισαγωγή σε θάλαμο και καταστολή, ώστε να πραγματοποιηθεί αυτή η ιατρική πράξη στα παιδιά με τις καλύτερες συνθήκες.

Ορθοπαιδική χειρουργική

Η κύρια ένδειξη είναι η προσθετική αντικατάσταση της άρθρωσης, σε περίπτωση σοβαρής αρθρικής βλάβης, ιδιαίτερα στο ισχίο. Χάρη στην καλύτερη φαρμακευτική θεραπεία, έχει μειωθεί η ανάγκη της ορθοπαιδικής χειρουργικής.

Φυσικοθεραπεία

Η φυσικοθεραπεία είναι ένα βασικό μέρος της θεραπείας. Πρέπει να αρχίζει νωρίς και να εκτελείται τακτικά για να διατηρηθεί το εύρος κίνησης, η μυϊκή ανάπτυξη και ισχύς και για να προληφθεί, περιοριστεί και διορθωθεί τυχόν αρθρική παραμόρφωση. Επιπλέον, αν υπάρχει εμφανής αξονική προσβολή (δηλαδή της σπονδυλικής στήλης), πρέπει η

σπονδυλική στήλη να κινητοποιηθεί και να εκτελούνται ασκήσεις για το αναπνευστικό.

2.5 Ποιες είναι οι ανεπιθύμητες ενέργειες της φαρμακευτικής αγωγής;

Τα φάρμακα που χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία της νεανικής σπονδυλαρθρίτιδας-αρθρίτιδας που σχετίζεται με ενθεσίτιδα (juvenile SpA-ERA) είναι συνήθως καλά ανεκτά

Η γαστρική δυσανεξία, η συχνότερη ανεπιθύμητη ενέργεια των ΜΣΑΦ (λόγω της οποίας τα φάρμακα πρέπει να λαμβάνονται με φαγητό), είναι λιγότερο συχνή στα παιδιά από ότι στους ενήλικες. Τα ΜΣΑΦ μπορεί να προκαλέσουν αύξηση κάποιων ηπατικών ενζύμων στις εξετάσεις αίματος, αλλά αυτό είναι σπάνιο, με εξαίρεση την ασπιρίνη.

Η σουλφασαλαζίνη είναι γενικά καλά ανεκτή. Οι συχνότερες ανεπιθύμητες ενέργειές της είναι γαστρεντερικές διαταραχές, αύξηση των ηπατικών ενζύμων, χαμηλός αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων και δερματικό εξάνθημα. Απαιτούνται τακτικές εργαστηριακές εξετάσεις για την παρακολούθηση πιθανής τοξικότητάς της.

Η μακροχρόνια χορήγηση υψηλών δόσεων κορτικοστεροειδών σχετίζεται με μέτριες έως σοβαρές ανεπιθύμητες ενέργειες, μεταξύ των οποίων ελαττωμένος ρυθμός της κατά μήκος αύξησης, καθώς και οστεοπόρωση. Οι μεγάλες δόσεις προκαλούν μεγάλη αύξηση στην όρεξη, γεγονός που μπορεί να οδηγήσει σε παχυσαρκία. Επομένως είναι σημαντικό να καθοδηγούμε τα παιδιά να τρώνε τροφές που ικανοποιούν την όρεξή τους, χωρίς να αυξάνουν την πρόσληψη θερμίδων.

Η θεραπεία με βιολογικούς παράγοντες (αντι-TNF) μπορεί να συσχετισθεί με αυξημένη συχνότητα λοιμώξεων. Προληπτικός έλεγχος (screening) για (λανθάνουσα) φυματίωση είναι υποχρεωτικός. Μέχρι σήμερα, δεν υπάρχουν τεκμηριωμένα δεδομένα για αυξημένη συχνότητα κακοηθειών (με εξαίρεση κάποιες μορφές καρκίνου του δέρματος σε ενήλικες)

2.6 Πόσο καιρό πρέπει να διαρκέσει η θεραπεία;

Η συμπτωματική θεραπεία συνεχίζεται όσο καιρό επιμένουν τα συμπτώματα και η ενεργότητα της νόσου. Η διάρκεια της νόσου δεν είναι προβλέψιμη. Σε μερικούς ασθενείς, η ανταπόκριση της αρθρίτιδας στα ΜΣΑΦ είναι πολύ καλή. Σε αυτούς τους ασθενείς, η θεραπεία

μπορεί να διακοπεί νωρίς, σε διάστημα μηνών. Σε άλλους ασθενείς με περισσότερο παρατεταμένα και επιθετική νόσο, η σουλφασαλαζίνη και άλλου είδους φάρμακα απαιτούνται για χρόνια. Γίνεται πλήρης διακοπή της θεραπείας μετά από παρατεταμένα και πλήρη ύφεση της νόσου.

2.7 Τι γίνεται με τις μη συμβατικές/συμπληρωματικές Θεραπείες;

Υπάρχουν πολλές διαθέσιμες συμπληρωματικές και εναλλακτικές θεραπείες, οι οποίες μπορεί να δημιουργήσουν σύγχυση στους ασθενείς και στις οικογένειες τους. Πρέπει κανείς να σκέπτεται προσεκτικά τους κινδύνους και τα οφέλη από τη δοκιμή τέτοιων θεραπειών, αφού υπάρχει ελάχιστο αποδεδειγμένο όφελος και είναι δαπανηρές σε χρόνο, χρήμα και επιβάρυνση του παιδιού. Για την καλύτερη αξιολόγηση των συμπληρωματικών και εναλλακτικών θεραπειών, παρακαλείσθε να συζητήσετε αυτές τις επιλογές με τον παιδορευματολόγο σας. Κάποιες θεραπείες έχουν αλληλεπίδραση με τις συμβατικές θεραπείες. Οι περισσότεροι γιατροί δεν εναντιώνονται, αρκεί να ακολουθούνται οι ιατρικές οδηγίες. Είναι πολύ σημαντικό να μη διακοπεί η συνταγογραφημένη θεραπεία. Όταν η νόσος διατηρείται υπό έλεγχο με φάρμακα, είναι επικίνδυνο αυτά να διακοπούν, ιδίως αν η νόσος είναι ακόμη σε ενεργότητα. Παρακαλείσθε να συζητάτε τους προβληματισμούς σας για τα φάρμακα με το θεράποντα γιατρό.

2.8 Πόσο θα διαρκέσει η νόσος; Ποια είναι η μακροχρόνια εξέλιξη (πρόγνωση) της νόσου;

Η πορεία της νόσου μπορεί να διαφέρει από ασθενή σε ασθενή. Σε μερικούς ασθενείς, η αρθρίτιδα εξαφανίζεται γρήγορα με τη θεραπεία. Σε άλλους χαρακτηρίζεται από περιοδικές υφέσεις και εξάρσεις. Τέλος, σε άλλους ασθενείς, η αρθρίτιδα μπορεί να έχει επίμονη πορεία. Στη μεγάλη πλειοψηφία των ασθενών, κατά την έναρξη της νόσου, τα συμπτώματα περιορίζονται σε περιφερικές αρθρώσεις και ενθέσεις (σημεία πρόσφυσης τενόντων και συνδέσμων στα οστά). Καθώς όμως η νόσος εξελίσσεται, κάποια παιδιά και έφηβοι μπορεί να παρουσιάσουν προσβολή των ιερολαγονίων αρθρώσεων και της σπονδυλικής στήλης. Οι ασθενείς με την επίμονη περιφερική αρθρίτιδα και την αξονική συμπτωματολογία (από τη σπονδυλική στήλη και τις ιερολαγόνιες αρθρώσεις) έχουν υψηλότερο κίνδυνο ανάπτυξης αρθρικής βλάβης

στην ενήλικη ζωή. Κατά την έναρξη της νόσου δεν είναι δυνατή η πρόβλεψη της μακροχρόνιας έκβασης. Αντίθετα, η επαρκής θεραπεία μπορεί να επηρεάσει την πορεία και την πρόγνωση της νόσου.