



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CZ/intro>

Juvenilní spondylartritida/artritida s entezitidou (SPA/ERA)

Verze č 2016

2. DIAGNÓZA A LÉČBA

2.1. Jak je onemocnění diagnostikováno?

Lékaři stanoví diagnózu SpA-ERA, pokud choroba začne před 16. rokem věku, artritida trvá déle než 6 týdnů a klinické projevy odpovídají klinickému obrazu, popsanému výše (viz definice a příznaky nemoci). Diagnóza specifické podskupiny SpA-ERA (např. ankylozující spondylitida, reaktivní artritida atd.) je založena na specifických klinických a radiografických příznacích. Je jasné, že tyto pacienti by měli být léčeni a sledováni dětskými revmatology, nebo revmatology pro dospělé se zkušeností s léčbou dětských revmatologických onemocnění.

2.2. Jaký význam mají laboratorní vyšetření?

Pozitivní test na HLA-B27 je užitečný při stanovení diagnózy juvenilní SpA-ERA, zejména u dětí s jedním převažujícím klinickým příznakem. Je ale velmi důležité vědět, že spondylartritida se rozvine pouze u méně než 1% lidí s tímto znakem a prevalence HLA-B27 v běžné populaci může být až 12% v závislosti na zeměpisné lokalizaci. Je rovněž důležité podotknout, že většina dětí a adolescentů provozuje nějaký druh sportu a že důsledkem těchto aktivit mohou být zranění, která mohou napodobovat počáteční příznaky SpA-ERA. Z toho tedy vyplývá, že není důležitá přítomnost HLA-B27 sama o sobě, ale spíše její asociace s charakteristickými příznaky a projevy onemocnění. Vyšetření laboratorních zánětlivých markerů (sedimentace erytrocytů, C-reaktivního proteinu - CRP) přináší lékaři informaci o zánětu a tím

nepřímo i o zánětlivé aktivitě choroby a je důležité pro vedení další léčby, i když rozhodování o dalším postupu by mělo být založeno daleko více na klinické manifestaci choroby než na laboratorních výsledcích. Laboratorní vyšetření se rovněž využívá při sledování eventuálních vedlejších účinků léčby (krevní obraz, funkce jater a ledvin) Rentgenové vyšetření může být užitečné ke sledování rozvoje choroby a k posouzení kloubního poškození, způsobeného nemocí. Nicméně význam rentgenu je u dětí s SpA-ERA limitován. Zatímco výsledky rentgenového vyšetření mohou být u většiny dětí ještě normální, ultrasonografie (ultrazvuk) a/nebo magnetická rezonance (MRI) kloubů a úponů šlach a vazů ke kostem již mohou odhalit počínající zánětlivé známky nemoci. Pomocí MRI může být potvrzen zánět sakroiliakálních kloubů a/nebo páteře bez použití radiace. Ultrasonografie kloubů, včetně Dopplerovského vyšetření, může poskytnout lepší představu o přítomnosti a závažnosti periferní artritidy a entezitidy v oblasti končetin.

2.3 Může být choroba léčena/vyléčena?

Bohužel, stále neexistuje kauzální léčba SpA-ERA, protože dosud není známa její příčina. Nicméně moderní léčba může významně přispět ke kontrole aktivity choroby a pravděpodobně i k prevenci strukturálního poškození.

2.4 Jaké jsou možnosti léčby?

Základem léčby je užívání léků v kombinaci s fyzioterapeutickými/rehabilitačními procedurami, které přispívají k zachování funkce kloubů a k prevenci deformit. Je důležité připomenout, že dostupnost léků závisí na jejich schválení místními regulačními orgány.

Nesteroidní antirevmatika (NSAID)

Tyto léky mají symptomatický protizánětlivý a antipyretický účinek. Symptomatický znamená, že jsou podávány ke kontrole symptomů (klinických příznaků), které vznikají v důsledku zánětu. V dětském věku je nejčastěji užíván naproxen, diclofenac a ibuprofen. Tyto léky jsou obvykle dobře tolerovány a nejčastější známé nežádoucí účinky (zažívací obtíže) jsou u dětí vzácné. Kombinace různých nesteroidních antirevmatik se nedoporučuje, ale v případě neúčinnosti, nebo výskytu

vedlejších účinků, je možné změnit jeden typ NSA za druhý.

Kortikosteroidy

Tyto léky mají svou roli při krátkodobém zvládnutí stavu pacientů se závažnějšími příznaky. Topické(lokální) kortikosteroidy (oční kapky) se používají v léčbě akutní přední uveitidy. V závažnějších případech je možné podat kortikoidy i formou peribulbárních injekcí (nitroočně), nebo celkově (systémová kortikoterapie). V případě, že lékař předepíše pacientovi kortikosteroidy na artritidu či entezitidu, je důležité mít na mysli, že neexistují adekvátní studie o jejich účinku a bezpečnosti u dětí s SpA-ERA, avšak v některých případech je jejich použití odborníky podporováno.

Další léčba (chorobu modifikující léky)

Sulfasalazin

Tento lék je indikován u dětí s periferní artritidou (postižením končetinových kloubů), která přetrvává navzdory adekvátní léčbě nesteroidními antirevmatiky a/nebo lokální (nitrokloubní) aplikaci kortikosteroidních injekcí. Sulfasalazin doplňuje předchozí léčbu nesteroidními antirevmatiky (v jejichž užívání by se mělo pokračovat) a jeho efekt může být patrný až po několika týdnech až měsících od nasazení. Nicméně existují pouze omezené důkazy o účinku sulfasalazinu u těchto pacientů. Zároveň (navzdory jejich širokému užívání), neexistují ani žádné jasné důkazy o účinku methotrexatu, leflunomidu nebo antimalarik u pacientů s juvenilní SpA-ERA.

Biologika

Přípravky blokující TNF (tumor necrosis factor) jsou doporučeny již v časných stádiích choroby, protože je prokázán jejich významný účinek v léčbě zánětlivých projevů. Existující studie o účinnosti a bezpečnosti těchto léků podporují jejich použití u pacientů s těžkými formami juvenilní SpA-ERA. Výsledky těchto studií byly předloženy příslušným zdravotnickým orgánům a čeká se na jejich schválení, aby tyto léky mohly být pacientům s SpA-ERA ordinovány a předepisovány. V některých evropských zemích je již anti-TNF léčba pro pacienty s touto diagnózou schválena.

Nitrokloubní injekce

Nitrokloubní aplikace léků je indikována v případě, že je postižen malý

počet kloubů a přetrvávající kloubní kontraktura může způsobit deformitu. Obecně jsou používány dlouhodobě působící kortikosteroidy. Doporučuje se přijmout děti na oddělení a krátce je sedovat (zklidnit pomocí léků), aby bylo možno zákrok provést za co nejlepších podmínek.

Ortopedická chirurgie

Hlavní indikací k chirurgickému zákroku je náhrada kloubu v případě těžkého kloubního poškození, zejména v oblasti kyčle. Díky lepší medikamentózní léčbě potřeba ortopedických zásahů klesá.

Fyzioterapie

Cvičení a rehabilitace jsou nezbytnou součástí léčby. Musí se s nimi začít co nejdříve a měly by být prováděny rutinně, tj. každodenně a pravidelně. Cílem je zachovat rozsah pohybu a svalovou hmotu, rozvíjet svalovou sílu a předcházet vzniku kloubních deformit; v případě jejich vzniku pak přispívat k nápravě. Při významném postižení páteře, by měla být prováděna její mobilizace a spolu s ní i dechová cvičení.

2.5 Jaké jsou vedlejší účinky léčby?

Léky užívané v léčbě juvenilní SpA-ERA jsou obvykle dobře snášeny. Gastrointestinální obtíže jsou nejčastějším vedlejším účinkem nesteroidních antirevmatik, která by proto měla být užívána současně s jídlem. U dětí jsou žaludeční obtíže obecně méně časté než u dospělých. Nesteroidní antirevmatika mohou být příčinou zvýšení sérových hodnot některých jaterních enzymů, ale jde o vzácnou komplikaci u jiných léků než aspirin.

Sulfasalazin je rovněž dobře tolerován. Nejčastějším vedlejším projevem léčby jsou gastrointestinální obtíže, zvýšení hladin jaterních enzymů, snížení počtu bílých krvinek v krevním obraze a kožní reakce. Je třeba provádět pravidelná kontrolní laboratorní vyšetření ke sledování možné toxicity.

Dlouhodobé užívání vysokodávkovaných kortikosteroidů je spojeno s mírnými až závažnými nežádoucími projevy, zahrnujícími opoždění růstu a osteoporózu. Kortikosteroidy ve vysokých dávkách způsobují zvýšení chuti k jídlu, což může vest k výrazné obezitě. Je proto důležité poučit děti, aby jedly vhodnou stravu, která uspokojí jejich apetit, ale nepovede ke zvýšení kalorického příjmu.

Léčba biologiky (léky blokujícími TNF) může být spojena s častějším výskytem infekcí. Povinné je preventivní vyšetření (screening) k vyloučení latentní (skryté) tuberkulózy. Dodnes neexistují důkazy o zvýšeném výskytu malignit (onkologických onemocnění), kromě některých forem rakoviny kůže u dospělých.

2.6. Jak dlouho by měla léčba trvat?

Symptomatická léčba by měla trvat tak dlouho, dokud přetrvávají klinické příznaky a známky aktivity choroby. Délka trvání nemoci se nedá předpovědět. U některých pacientů artritida velmi dobře odpovídá na nesteroidní antirevmatika. U nich může být léčba ukončena brzy - v řádu měsíců. Naproti tomu jiní pacienti s protrahovaným a agresivním průběhem choroby potřebují léčbu sulfasalazinem a dalšími léky po řadu let. Úplné vysazení léků může být zvažováno až po dlouhodobé kompletní remisi (klidovém bezpříznakovém období) na zavedené terapii.

2.7 Jaký je názor na nekonvenční/doplňkovou léčbu?

Existuje celá řada různých druhů doplňkové a alternativní léčby, což může být pro pacienty a jejich rodiny značně matoucí. Přemýšlejte pečlivě o rizicích a přínosech při zkoušení těchto druhů léčby, protože její efekt není dostatečně prokázán a může být značným břemenem jak pro vaši peněženku, tak i velkou zátěží pro vaše dítě, protože vede k oddálení řádné účinné léčby. Pokud chcete doplňkovou a alternativní léčbu vyzkoušet, prodiskutujte tuto možnost s vaším dětským revmatologem. Některé druhy této léčby je možné kombinovat s konvenčními léky. Většina lékařů nebude proti za předpokladu, že budete dodržovat jejich rady. Je velmi důležité nevysadit vaše obvyklé dlouhodobě předepsané léky. Jestliže jsou léky potřeba k tomu, aby udržely vaši nemoc pod kontrolou, může být velmi nebezpečné přestat je užívat, pokud je choroba stále aktivní. Prosíme - proberte vaše obavy z léčby s vaším dětským lékařem.

2.8 Jak dlouho bude nemoc trvat? Jaká je prognóza (dlouhodobý vývoj) choroby?

Choroba může probíhat u různých jedinců rozdílně. U některých artritida

po léčbě rychle vymizí. U jiných je průběh charakterizován pravidelným střídáním období aktivity (relapsů) s obdobími zklidnění (remisemi). Konečně u části dětí může být artritida trvale (dlouhodobě) aktivní. U naprosté většiny pacientů jsou v počátku choroby klinické projevy lokalizovány do oblasti periferních kloubů a úponů šlach a vazů ke kosti. Jak choroba progreduje (postupuje), může se u některých dětí a adolescentů rozvinout i postižení sakroiliakálních kloubů a páteře. Pacienti s perzistující (přetrvávající) periferní artritidou a postižením páteře mají vyšší riziko rozvoje kloubního poškození v dospělosti. Nicméně v počátku choroby se nedá dlouhodobý vývoj nemoci spolehlivě předpovědět. Naopak adekvátní léčba může významně ovlivnit průběh a prognózu onemocnění.