https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/FI/intro

Nuoruusiän Spondylartriitti Ja Entesiittiin Liittyvä Niveltulehdus (Spa-Era)

Versio 2016

1. MIKÄ ON NUORUUSIÄN SPONDYLARTRIITTI JA ENTESIITTIIN LIITTYVÄ NIVELTULEHDUS (SpA-ERA)?

1.1 Mikä se on?

Nuoruusiän spondylartriitin ja entesiittiin liittyvän niveltulehduksen lyhenne on SpA-ERA, joka tulee englanninkielen sanoista "spondylarthritis/enthesitis-related arthritis". Entesiitti on lihasjänteiden tai nivelsiteiden kiinnittymiskohtien tulehdus. Nuoruusiän SpA-ERAlla viitataan oikeastaan ryhmään pitkäaikaisia nivelten tulehdussairauksia (artriitteja) sekä luuhun kiinnittyvän jänteen tai nivelsiteen tulehduksia (entesiittejä). SpA-ERAa esiintyy pääasiassa alaraajoissa ja joskus myös lantion ja selkärangan nivelissä. Sakroiliitti on ristiluun (sacrum) ja suoliluun (ilium) välisten nivelten (s-i-nivelten) tulehdus, joka tuntuu kipuna pakaroissa, ja spondyliitti on selkärangan nikamien tulehdus, joka tuntuu kipuna selässä. Riski sairastua nuoruusiän SpA-ERAAN on merkittävästi suurempi henkilöillä, joiden verestä on löydetty periytyvä HLA-B27-antigeeni. HLA-B27 on immunologisten solujen (esimerkiksi valkosolut) pinnalla esiintyvä valkuaisaine, joka altistaa sairastumiselle, joskin vain pienelle osalle HLA-B27-antigeenin kantajista puhkeaa niveltulehdus. HLA-B27 ei siis yksin riitä taudin syyksi eikä HLA-B27-antigeenin osuudesta taudin kehittymiseen ole tarkkaa tietoa. Tiedetään kuitenkin, että erittäin harvoin niveltulehdusta on edeltänyt maha-suolikanavan tai virtsa- ja sukupuolielinten tulehdus (silloin kyseessä on reaktiivinen niveltulehdus). Nuoruusiän SpA-ERA on hyvin samankaltainen kuin aikuisilla esiintyvä selkärangan niveltulehdus eli spondylartriitti, ja useimmat tutkijat ovatkin sitä mieltä, että nämä

taudit ovat saman tautikokonaisuuden jatkumoa. Useimmilla lapsilla ja nuorilla, joilla on nuoruusiän spondylartriitti, voidaan ajatella olevan entesiittiin liittyvä niveltulehdus tai joskus myös nivelpsoriaasi (psoriaasiartriitti). Monesti nimityksillä "nuoruusiän spondylartriitti", "entesiittiin liittyvä niveltulehdus" ja joskus myös "nivelpsoriaasi" tai "psoriaasiartriitti" viitataan kliinisessä mielessä ja hoidon näkökulmasta samaan sairauteen.

1.2 Mitä tauteja nuoruusiän SpA-ERA käsittää?

Nuoruusiän SpA-ERAlla viitataan ryhmään sairauksia, joiden yhteydessä esiintyy samoja oireita. Ryhmään kuuluvia sairauksia ovat esimerkiksi selkärangan niveltulehdus (aksiaalinen tai perifeerinen spondylartriitti), selkärankareuma (ankylosoiva spondyliitti), erilaistumaton spondylartriitti, nivelpsoriaasi (psoriasisartriitti), reaktiivinen niveltulehdus sekä Crohnin tautiin tai haavaiseen paksusuolitulehdukseen (ulseratiivinen koliitti) liittyvä niveltulehdus. Lastenreuman luokituksessa entesiittiin (lihasjänteiden tai nivelsiteiden kiinnittymiskohtien tulehdus) liittyvä niveltulehdus ja nivelpsoriaasi ovat kaksi eri tautia, jotka liittyvät nuoruusiän spondylartriittiin.

1.3 Kuinka tavallinen se on?

Nuoruusiän SpA-ERA on yksi yleisimmin esiintyvistä pitkäaikaisista lapsuusiän niveltulehduksista. Tauti on tavallisempi pojilla kuin tytöillä. Joissakin maissa se kattaa noin 30 prosenttia kaikista lasten pitkäaikaisista niveltulehduksista. Suurimmalla osalla ensimmäiset oireet ilmaantuvat noin kuuden vuoden ikäisenä. Koska nuoruusiän SpA-ERA-potilaista jopa 85 prosentilla on taudille altistava perinnöllinen riskitekijä HLA-B27, aikuisiän spondylartriitin ja nuoruusiän SpA-ERAn esiintyminen väestössä ja jopa tietyissä suvuissa riippuu tämän riskitekijän yleisyydestä normaaliväestössä.

1.4 Mikä sen aiheuttaa?

Nuoruusiän SpA-ERAn aiheuttajaa ei tiedetä. Useimmilta potilailta löytyvä HLA-B27-antigeeni ja eräät muut perintötekijät lisäävät sairastumisalttiutta. Nykyään uskotaan, että elimistö ei tuota tautiin liittyvää HLA-B27-molekyyliä oikein (99 prosentilla HLA-B27-kantajista

elimistö tuottaa HLA-B27-antigeeniä oikein) ja tauti puhkeaa, kun HLA-B27-molekyyli on vuorovaikutuksessa solujen ja niiden tuottamien aineiden (lähinnä tulehdusaineiden) kanssa. On kuitenkin tärkeää ymmärtää, että HLA-B27 ei ole taudin aiheuttaja, vaan yksinomaan sairastumisalttiutta lisäävä tekijä.

1.5 Onko se perinnöllinen?

HLA-B27 ja eräät muut perintötekijät altistavat nuoruusiän SpA-ERAlle. Lisäksi tiedetään, että noin 20 prosentilla diagnosoiduista potilaista on lähisukulaisia, joilla on myös todettu sama tauti. Tästä voidaan päätellä, että nuoruusiän SpA-ERAa esiintyy ainakin jossain määrin suvuittain. Nuoruusiän SpA-ERA ei kuitenkaan ole perinnöllinen sairaus. Tauti puhkeaa vain noin yhdelle prosentille kaikista HLA-B27-antigeenin kantajista. Toisin sanoen 99 prosentille HLA-B27-kantajista ei koskaan kehity SpA-ERAa. Tämän lisäksi perinnöllinen alttius vaihtelee myös sen mukaan, mihin etniseen ryhmään kantaja kuuluu.

1.6 Voidaanko se ehkäistä?

Taudin puhkeamista ei voida ehkäistä, koska sen aiheuttajaa ei tiedetä. HLA-B27-antigeenitutkimuksen tekemisestä sisaruksille tai muille lähisukulaisille ei ole hyötyä, mikäli heillä ei esiinny nuoruusiän SpA-ERAn oireita.

1.7 Tarttuuko se?

Nuoruusiän SpA-ERA ei ole tarttuva tauti silloinkaan, kun sen puhkeamisen taustalla on infektio. Samaan aikaan, saman bakteeri-infektion saaneista henkilöistä kaikki eivät suinkaan sairastu SpA-ERAan.

1.8 Mitkä ovat sen pääasialliset oireet?

Nuoruusiän SpA-ERAksi luokiteltavien tautien oireet ja löydökset ovat suurelta osin yhteneväisiä.

Niveltulehdus

Tavallisimmat oireet ovat nivelkipu ja turvotus sekä nivelten

liikelaajuuden pieneneminen.
Monilla lapsilla niveltulehdusta on vain muutamissa alaraajojen nivelissä. Jos tulehtuneita niveliä on yhdestä neljään, tilaa kutsutaan oligoartriitiksi. Niillä potilailla, joilla tauti kehittyy krooniseksi, oireita saattaa esiintyä tätä useammissa nivelissä. Jos tulehtuneita niveliä on vähintään viisi, tilaa kutsutaan polyartriitiksi. Tavallisimmin tulehdusoireita esiintyy polvessa, nilkassa, jalkaterän keskiosassa ja lantion nivelissä. Jalan pienten nivelten tulehdukset ovat harvinaisempia.
Joillakin lapsilla niveltulehdusta voi esiintyä myös yläraajojen nivelissä, erityisesti olkanivelessä.

Entesiitti

Entesiitti (tulehdus kohdassa, jossa lihasjänne tai nivelside kiinnittyy luuhun) on toiseksi yleisin oire SpA-ERAa sairastavilla lapsilla. Tavallisimmin sitä esiintyy kantapäässä, jalkaterässä sekä polvilumpion seudulla. Yleisimmät oireet ovat kipu kantapäässä, jalkaterän keskiosan turvotus ja kipu sekä polvilumpion kipu. Pitkäaikaisen eli kroonisen entesiitin seurauksena voi syntyä kantapäässä kivuliaina tuntuvia luupiikkejä.

Sakroiliitti

Sakroiliitti on lantion takaosassa sijaitsevan ristiluun (sacrum) ja suoliluun (ilium) välisten nivelten (s-i-nivelten) tulehdus. Lapsilla sakroiliitti on harvinainen ja ilmenee tavallisimmin 5–10 vuotta niveltulehduksen puhkeamisen jälkeen.
Yleisin oire on pakaroissa tuntuva kipu.

Selkäkipu, nikamatulehdus (spondyliitti)

Joillekin lapsipotilaille saattaa taudin edetessä tulla selkärankaoireita. Taudin alkuvaiheessa ne ovat erittäin harvinaisia. Tavallisimpia oireita ovat öinen selkäkipu, aamujäykkyys sekä selän liikelaajuuden pieneneminen. Selkäkipuun liittyy usein myös niskakipuja ja joskus harvoin myös rintakipua. Tauti voi aiheuttaa luun liikakasvua ja luusiltoja selkänikamien väliin. Tämä on kuitenkin harvinaista ja tapahtuu vasta useita vuosia taudin puhkeamisen jälkeen. Siksi sitä ei juuri koskaan esiinny lapsilla.

Silmäoireet

Akuutti suonikalvoston tulehdus (akuutti anteriorinen uveiitti) on silmän iiriksen eli värikalvon tulehdus. Vaikka se on harvinainen, sitä saattaa taudin aikana esiintyä kerran tai toistuvasti jopa joka kolmannella potilaalla. Oireisiin kuuluu silmäkipu, silmien punoitus ja useita viikkoja kestävä näön hämärtyminen. Yleensä tulehdus esiintyy vain toisessa silmässä, mutta sillä on taipumusta uusiutua. Potilas on toimitettava viipymättä silmälääkärin hoitoon. Akuutti suonikalvoston tulehdus poikkeaa siitä, jota esiintyy muutaman nivelen tulehduksesta (oligoartriitti) kärsivillä tytöillä, joilla on todettu tumavasta-aineita.

Iho-oireet

Pienelle vähemmistölle nuoruusiän SpA-ERAa sairastavista lapsista saattaa kehittyä psoriaasi, ellei sitä ole todettu jo aikaisemmin. Silloin tautia ei diagnosoida ERAksi vaan diagnoosiksi muutetaan nivelpsoriaasi (psoriaasiartriitti). Psoriaasi on pitkäaikainen eli krooninen ihotauti, joka ilmenee tavallisimmin kyynärpäissä ja polvissa näkyvinä hilseilevinä läiskinä. Iho-oireet voivat ilmaantua vuosia ennen niveltulehdusta. Jotkut potilaat saattavat sairastaa niveltulehdusta useita vuosia ennen ensimmäisten iho-oireiden ilmaantumista.

Suolisto-oireet

Jos lapsella on jokin suoliston tulehdustauti, kuten Crohnin tauti tai haavainen paksusuolitulehdus (ulseratiivinen koliitti), hänelle saattaa kehittyä spondylartriitti. ERAn diagnoosiin ei kuulu tulehduksellinen suolistotauti. Kaikilla lapsilla suolistotulehdus ei oireile ja niveloireet ovat vaikeampia, mikä edellyttää erityistä hoitoa.

1.9 Onko tauti samanlainen kaikilla lapsilla?

Taudin kirjo on hyvin laaja. Joillakin lapsilla tauti on lievä ja lyhytkestoinen, toisilla taas vaikea, pitkäkestoinen ja invalidisoiva. Lievimmissä tapauksissa oireita saattaa esiintyä useamman viikon ajan vain yhdessä nivelessä (esimerkiksi polvessa) eikä tauti koskaan uusiudu tai etene sen pidemmälle. Vaikeimmissa tapauksissa lapsella saattaa olla pysyviä oireita useammissa nivelissä, lihasjänteiden tai nivelsiteiden kiinnittymiskohdissa sekä selkärangan ja risti- ja suoliluun välisissä nivelissä.

1.10 Onko tauti lapsilla erilainen kuin aikuisilla?

Nuoruusiän SpA-ERAN alkuvaiheen oireet poikkeavat aikuisiän spondylartriitin oireista. Molemmat taudit näyttäisivät kuitenkin olevan saman tautikokonaisuuden jatkumoa. Raajojen niveltulehdukset ovat lapsilla yleisempiä taudin alkuvaiheessa, kun taas aikuisilla oireita esiintyy tavallisimmin selkärangassa (selkärangan ja risti- ja suoliluun väliset nivelet). Tauti on yleensä vaikeampi lapsilla kuin aikuisilla.