



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

Juvenilni Spondiloartritis/Entezitisu Pridruženi Artritis (SpA-ERA)

Verzija 2016

1. ŠTO JE JUVENILNI SPONDILOARTRITIS/ENTEZITISU PRIDRUŽENI ARTRITIS (SpA-ERA)

1.1 Kakva je to bolest?

Juvenilni SpA-ERA označava grupu kroničnih upalnih bolesti zglobova (artritis) te mjesta na kojima se tetive i ligamenti hvataju na neke kosti (entezitis), zahvaća uglavnom donje udove, a u pojedinim slučajevima zdjelicu i zglobove kralježnice (sakroilitis – bolovi u zadnjici i spondilitis – bolovi u leđima). Juvenilni SpA-ERA značajno je češći u ljudi koji imaju pozitivan krvni test za genetski čimbenik HLA-B27. HLA-B27 je protein koji se nalazi na površini stanica imunološkog sustava. Značajno je da samo dio ljudi s HLA-B27 razvije artritis. Prisutnost HLA-B27 stoga nije dovoljna kako bi se objasnio razvoj bolesti. Točna uloga HLA-B27 u nastanku bolesti do danas ostaje nepoznata. Ipak, poznato je da u vrlo malom broju slučajeva razvoju artritisa (poznatog kao reaktivni artritis) prethodi gastrointestinalna ili urogenitalna infekcija. Juvenilni SpA-ERA usko je povezan s spondiloartritisima koji nastupaju u odrasloj dobi i većina istraživača vjeruje kako ove bolesti dijele isto porijeklo i obilježja. U većine djece i adolescenata s juvenilnim spondiloartritisom postavlja se dijagnoza ERA-e ili čak psorijatičnog artritisa. Važno je razumjeti da imena "juvenilni spondiloartritis", "entezitisu pridruženi artritis" i u nekim slučajevima "psorijatični artritis" s kliničkog pogleda i pogleda liječenja mogu biti istoznačna.

1.2 Koje se bolesti nazivaju juvenilni SpA-ERA?

Kao što je ranije navedeno, juvenilni spondiloartritis je ime za grupu bolesti čija se klinička obilježja mogu međusobno ispletati. Ta grupa bolesti uključuje aksijalni i periferni spondiloartritis, ankilozantni spondilitis, nediferencirani spondiloartritis, psorijatični artritis, reaktivni artritis i artritis povezan s Crohnovom bolešću i ulceroznim kolitisom. Entezitisu pridruženi artritis i psorijatični artritis dva su različita stanja prema JIA klasifikaciji i povezana su s juvenilnim SpA.

1.3 Koliko je česta?

Juvenilni SpA-ERA jedan je od najčešćih oblika kroničnog artritisa u dječjoj dobi i češće se javlja u dječaka nego u djevojčica. Ovisno o dijelu svijeta, može se javiti u i do 30% djece s kroničnim artritisom. U većini slučajeva, prvi simptomi javljaju se oko 6. godine života. Budući da je velik postotak bolesnika (i do 85%) s juvenilnim SpA-ERA nosioc HLA-B27, učestalost SpA u odraslih i SpA-ERA u djece, u odnosu na opću populaciju, pa čak i unutar nekih obitelji, ovisi o učestalosti navedenog biljega u općoj populaciji.

1.4 Koji su uzroci bolesti?

Uzrok juvenilne SpA-ERA je nepoznat. No, postoji genetska predispozicija, koja se u većine bolesnika temelji na prisutnosti HLA-B27 i nekih drugih gena. Danas se smatra kako se HLA-B27 molekule povezane s bolešću (što nije slučaj u 99% populacije s HLA-B27) ne sintetiziraju ispravno i kada dolaze u dodir sa stanicama i njihovim produktima (uglavnom tvarima koje potiču upalni odgovor), potiču razvoj bolesti. Ipak, vrlo je važno istaknuti da HLA-B27 nije uzrok bolesti već čimbenik podložnosti.

1.5. Je li nasljedna?

HLA-B27 i drugi geni predisponiraju osobe za juvenilni SpA-ERA. K tome, znamo da i do 20% bolesnika s tim dijagnozama ima rođaka u prvom ili drugom koljenu s tom bolešću. Stoga se juvenilni SpA-ERA može češće javljati unutar nekih obitelji. Ipak, ne može se reći da je SpA-ERA nasljedna bolest. Bolest će se javiti u samo 1% ljudi s HLA-B27. Drugim riječima, 99% ljudi koji imaju HLA-B27 nikada neće razviti SpA-ERA. Osim toga, genetska predispozicija je različita u različitim etničkim

skupinama.

1.6 Može li se spriječiti?

Sprečavanje bolesti nije moguće budući da je uzrok još uvijek nepoznat. Nije korisno testirati drugu djecu ili rođake na prisutnost HLA-B27 ako nemaju simptome juvenilnog SpA-ERA.

1.8 Je li zarazna?

Juvenilni SpA-ERA nije zarazna bolest, čak ni u slučaju da je razvoj bolesti potaknut nekom infekcijom. Osim toga, neće svi ljudi koji se u isto vrijeme zaraze istom bakterijom razviti juvenilni SpA-ERA.

1.9 Koji su glavni simptomi?

Juvenilni SpA-ERA ima uobičajena klinička obilježja.

Artritis

Najuobičajeniji simptom uključuje bol i otok zgloba te ograničenu pokretljivost zglobova.

Mnoga djeca imaju oligoartritis donjih ekstremiteta. Oligoartritis znači da bolest zahvaća 4 ili manje zglobova. Bolesnici kod kojih se razvija kronična bolest mogu imati poliartritis. Poliartritis znači da je zahvaćeno pet ili više zglobova. Najčešće su zahvaćeni koljeno, skočni zglob, sredostoplje i kukovi; nešto rjeđe, artritis zahvaća male zglobove stopala.

Neka djeca mogu imati artritis bilo kojeg zgloba gornjih ekstremiteta, osobito ramena.

Entezitis

Entezitis, upala enteza (mjesto na kojima se tetive ili ligamenti hvataju na kost), druga je najučestalija manifestacija u djece s SpA-ERA. Često zahvaćene enteze nalaze se na peti, u sredostoplju i oko patele. U najčešće simptome spada bol u peti, oticanje i bol sredostoplja te bolnost patele. Kronična upala enteza može dovesti stvaranja koštanih izbočina (prekomjerni rast kosti) koje u mnogim slučajevima uzrokuju bolnost pete.

Sakroilitis

Sakroilitis se odnosi na upalu sakroiliačnog zgloba, koji se nalazi na stražnjem dijelu zdjelice. Rijetko se javlja u djetinjstvu; najčešće se javlja 5 do 10 godina nakon početka artritisa.

Najučestaliji simptom je naizmjenična bol u zadnjici.

Bol u leđima; spondilitis

Zahvaćenost kralježnice, vrlo rijetka u početku bolesti, u neke djece može se javiti kasnije tijekom bolesti. Najčešći simptomi su noćna bol u leđima, jutarnja ukočenost i smanjena pokretljivost. Bol u leđima često je praćena boli u vratu i, rijetko, boli u prsima. Kod nekih bolesnika, mnogo godina nakon početka, bolest može uzrokovati prekomjerni rast kosti i prerastanje koje dovodi do srašćavanja tijela kralježaka. No, to se gotovo nikada ne opaža u djece.

Zahvaćenost očiju

Akutni prednji uveitis upala je šarenice oka. Mada nije česta, i do jedna trećine bolesnika može razviti ovu komplikaciju jednom ili više puta tijekom bolesti. Akutni prednji uveitis prezentira se bolnošću oka, crvenilom i zamagljenim vidom u trajanju od nekoliko tjedana. Obično zahvaća jedno po jedno oko, a može biti obilježen izmjenama poboljšanja i pogoršanja (rekurentni tijek). Zahtjeva neodgodivi pregled oftalmologa (doktora za oči). Ovaj oblik uveitisa drugačiji je od onog koji se razvija u djevojčica s oligoartritisom i antinuklearnim antitijelima.

Zahvaćenost kože

Mali dio djece s juvenilnim SpA-ERA može već imati ili može razviti psorijazu. Bolest u takvih bolesnika tada se više ne klasificira kao ERA već kao psorijatični artritis. Psorijaza je kronična bolest kože s žarištima koja se ljušte, a uglavnom se nalaze na laktovima i koljenima. Bolest kože može se razviti godinama prije artritisa. U drugih bolesnika, artritis može biti prisutan već nekoliko godina prije nego se pojave prva žarišta psorijaze.

Zahvaćenost crijeva

Neka djeca s upalnim poremećajima crijeva, kao što su Crohnova bolest i ulcerativni kolitis, mogu razviti spondiloartritis. ERA ne uključuje upalnu bolest crijeva kao jednu od sastavnica bolesti. U neke djece, upala crijeva je subklinička (bez simptoma od strane crijeva), a

simptomi od strane zglobova su izraženiji te je potrebno specifično liječenje.

1.9 Je li bolest ista u svakog djeteta?

Spektar ove bolesti vrlo je širok. Dok neka djeca imaju blagu i kratkotrajnu bolest, druga imaju tešku, dugotrajnu i onemogućavajuću bolest. Stoga je moguće da mnoga djeca imaju samo jedan zahvaćeni zglob (npr. koljeno) tijekom nekoliko tjedana i da se isti ili novi simptomi više nikada u životu ne pojave, dok druga djeca razvijaju trajne (perzistirajuće) simptome koji obuhvaćaju nekoliko zglobova, enteza te zglobove kralježnice i sakroilijakalne zglobove.

1.10 Je li bolest u djece drugačija nego bolest u odraslih?

Početni simptomi juvenilnog SpA-ERA razlikuju se od onih kod adultnog SpA, no većina podataka ukazuje da pripadaju istom spektru bolesti. Periferna (udovi) bolest zglobova učestalija je pri nastupu u djece, za razliku od aksijalne (zglobovi kralježnice i sakroilijakalni zglobovi) zahvaćenosti koja je češće prisutna u odraslih. Bolest je teža u djece nego u odraslih.