



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

Młodzieńcze spondyloartropatie/zapalenie stawów z towarzyszącym zapaleniem przyczepów ścięgnistych (mSpA-ERA)

Wersja 2016

1. CZYM SĄ MŁODZIEŃCZE SPONDYLOARTROPATIE/MŁODZIEŃCZE ZAPALENIE STAWÓW Z TOWARZYSZĄCYM ZAPALENIEM PRZYCZEPÓW ŚCIĘGNISTYCH (mSpA-ERA)

1.1 Co to jest?

Młodzieńcze spondyloartropatie (mSpA) i zapalenie stawów z towarzyszącym zapaleniem przyczepów ścięgnistych (ERA) stanowią grupę przewlekłych chorób zapalnych stawów (zapalenie stawów), jak również ścięgien i przyczepów niektórych więzadeł (zapalenie przyczepów ścięgnistych), atakujących przeważnie kończyny dolne, a w niektórych przypadkach również stawy miednicy i kręgosłupa (zapalenie stawów krzyżowo-biodrowych – ból pośladków i zapalenie stawów kręgosłupa – bóle pleców). Młodzieńcze SpA-ERA występują zdecydowanie częściej u osób, u których w badaniach krwi wykrywany jest marker genetyczny HLA-B27. HLA-B27 jest białkiem zlokalizowanym na powierzchni komórek odpornościowych. Co ciekawe, tylko u części osób z HLA-B27 rozwinię się zapalenie stawów. Dlatego obecność HLA-B27 nie jest wystarczającym czynnikiem wyjaśniającym rozwój choroby. Do chwili obecnej nadal nie jest znana dokładna rola HLA-B27 w powstawaniu choroby. Wiadomo jednak, że w pewnej liczbie przypadków zapalenie stawów jest poprzedzone zakażeniem przewodu pokarmowego lub moczowo-płciowego (znanym jako reaktywne zapalenie stawów). Młodzieńcze SpA-ERA są ściśle związane ze spondyloartropatią w wieku dorosłym, a większość naukowców jest

zdania, że choroby te mają ten sam początek i cechy. U większości dzieci i młodzieży cierpiących na młodzieńcze spondyloartropatie diagnozowane jest ERA, a nawet łuszczycowe zapalenie stawów. Ważne jest, że z klinicznego i terapeutycznego punktu widzenia nazwy „młodzieńcza spondyloartropatia”, „zapalenie stawów z towarzyszącym zapaleniem przyczepów ścięgnistych” i w niektórych przypadkach „łuszczycowe zapalenie stawów” mogą oznaczać to samo.

1.2 Jakie choroby określa się jako młodzieńcze SpA-ERA?

Jak już wspomniano, młodzieńcze spondyloartropatie to grupa chorób, których objawy kliniczne mogą się nakładać. Obejmuje ona osiowe i obwodowe spondyloartropatie, zeszywniające zapalenie stawów kręgosłupa, nieodróżnicowaną postać spondyloartropatii, łuszczycowe zapalenie stawów, reaktywne zapalenie stawów, zapalenie stawów powiązane z chorobą Crohna i wrzodziejącym zapaleniem jelita grubego. Zapalenie stawów z towarzyszącym zapaleniem przyczepów ścięgnistych oraz łuszczycowe zapalenie stawów oznaczają dwie różne postaci w klasyfikacji MIZS (Młodzieńczego Idiopatycznego Zapalenia Stawów) i są powiązane z młodzieńczymi spondyloartropatiami.

1.3 Jak często choroba występuje?

Młodzieńcze SpA-ERA są jedną z najczęstszych form przewlekłego zapalenia stawów wieku dziecięcego i znacznie częściej występują u chłopców niż u dziewcząt. Zależnie od regionu świata mogą dotyczyć nawet 30% dzieci cierpiących na przewlekłe zapalenie stawów. W większości przypadków pierwsze objawy pojawiają się około 6. roku życia. Ponieważ w znacznej większości (do 85%) pacjenci chorzy na młodzieńcze SpA-ERA są nosicielami HLA-B27, częstość występowania SpA w wieku dorosłym i młodzieńczych SpA-ERA w całej populacji, a nawet w pewnych rodzinach, zależy od częstości występowania tego markera w normalnej populacji.

1.4 Jakie są przyczyny choroby?

Przyczyna młodzieńczych SpA-ERA nie jest znana. Jednak istnieje pewna skłonność do zachorowania, która u większości pacjentów wiąże się z obecnością HLA-B27 i kilku innych genów. Obecnie uważa się, że

cząsteczka HLA-B27 związana z chorobą (co nie dotyczy 99% populacji z HLA-B27) nie jest syntezowana w sposób prawidłowy, a kiedy wchodzi w reakcje z innymi komórkami i ich produktami (zwłaszcza substancjami prozapalnymi), wywołuje chorobę. Niemniej jednak należy podkreślić, że obecność HLA-B27 nie jest przyczyną choroby, a raczej czynnikiem zwiększającym podatność na zachorowanie.

1.5 Czy choroba jest dziedziczna?

HLA-B27 i inne geny predysponują do zachorowania na młodzieńcze SpA-ERA. Co więcej, wiemy, że nawet 20% pacjentów z taką diagnozą posiada w pierwszej lub drugiej linii krewnych cierpiących na tę chorobę. Stąd też przypuszczenie, że młodzieńcze SpA-ERA mogą wykazywać pewne powiązania rodzinne. Mimo to nie możemy jednoznacznie stwierdzić, że młodzieńcze SpA-ERA należą do grupy chorób dziedzicznych. Choroba dotknie zaledwie 1% osób posiadających marker HLA-B27. Innymi słowy, u 99% osób będących nosicielami HLA-B27 nigdy nie rozwiną się SpA-ERA. Ponadto genetyczne predyspozycje do zachorowania zmieniają się w zależności od grupy etnicznej.

1.6 Czy chorobie można zapobiec?

Zapobieganie chorobie nie jest możliwe, ponieważ jej przyczyna jest nadal nieznaną. Nie ma potrzeby badania rodzeństwa ani krewnych w kierunku obecności HLA-B27, jeśli nie występują u nich żadne objawy młodzieńczych SpA-ERA.

1.7 Czy choroba jest zakaźna?

Młodzieńcze SpA-ERA nie są chorobami zakaźnymi, nawet w przypadkach, gdy zostały wywołane przez infekcję. Ponadto nie u wszystkich ludzi zakażonych w tym samym czasie i dokładnie tą samą bakterią rozwiną się młodzieńcze SpA-ERA.

1.8 Jakie są główne objawy choroby?

Młodzieńcze SpA-ERA mają wspólne cechy kliniczne.

Zapalenie stawów

Do najpowszechniejszych objawów należą ból stawów i obrzęk oraz ograniczona ruchomość stawów.

U wielu dzieci występuje nielicznostawowe zapalenie stawów kończyn dolnych. Zapalenie nielicznostawowe oznacza, że chorobą dotknięte zostają maksymalnie 4 stawy. U pacjentów, u których rozwija się choroba w postaci przewlekłej, może występować również zapalenie wielostawowe. Zapalenie wielostawowe oznacza, że stan zapalny atakuje co najmniej 5 stawów. Do stawów najczęściej dotkniętych stanem zapalnym należą kolana, kostki, śródstopie i biodra, rzadziej małe stawy stopy.

U niektórych dzieci może się rozwinąć zapalenie dowolnego stawu kończyn górnych, zwłaszcza barków.

Zapalenie przyczepów ścięgnistych

Zapalenie przyczepów ścięgnistych, czyli stan zapalny miejsc, w których ścięgna lub więzadła przyczepiają się do kości, jest drugim najczęstszym objawem występującym u dzieci ze SpA-ERA. Do najczęściej atakowanych przyczepów ścięgien należą te zlokalizowane na pięcie, w śródstopiu i wokół rzepki. Najczęstszymi objawami są: ból pięty, ból i obrzęk śródstopia oraz ból rzepki. Przewlekłe zapalenie przyczepów ścięgnistych może prowadzić do powstania ostróg kostnych (osteofity), w wielu przypadkach powodując bóle umiejscowione w piętach.

Zapalenie stawów krzyżowo-biodrowych

Inną lokalizacją może być zapalenie stawów krzyżowo-biodrowych, znajdujących się w tylnej części miednicy. Rzadko występuje w dzieciństwie, częściej w okresie od 5 do 10 lat po wystąpieniu objawów zapalenia stawów.

Najczęstszym jego objawem jest naprzemienny ból pośladków.

Ból pleców; zapalenie stawów kręgosłupa

Zajęcie stawów kręgosłupa, bardzo rzadkie na początku, może wystąpić u niektórych dzieci w późniejszym przebiegu choroby. Do jego najczęstszych objawów należą nocne bóle pleców, poranna sztywność i ograniczona ruchomość. Bólowi pleców często towarzyszy ból szyi, a w rzadkich przypadkach również bóle klatki piersiowej. U niewielkiej liczby pacjentów wiele lat po rozpoznaniu choroba może powodować powstawanie wyrostów kostnych i tworzenie się mostków łączących kręgi.

Takich symptomów prawie nigdy nie obserwuje się u dzieci.

Zajęcie gałek ocznych

Ostre zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej to zapalenie tęczówki oka. Mimo że powikłania tego typu są dość rzadkie, aż jedna trzecia pacjentów może cierpieć z ich powodu raz bądź kilka razy w czasie trwania choroby. Ostre zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej przejawia się trwającym kilka tygodni bólem gałek ocznych, zaczerwienieniem i niewyraźnym widzeniem. Zazwyczaj dotyczy tylko jednego oka, ale może mieć charakter nawracający. Konieczna jest natychmiastowa wizyta u okulisty. Omawianego typu zapalenie błony naczyniowej oka różni się od tego, które występuje u dziewcząt ze stwierdzonym zapaleniem nielicznostawowym i obecnością przeciwciał przeciwjądrowych.

Zajęcie skóry

U niewielkiej grupy dzieci z młodzieńczymi SpA-ERA łuszczycy już wystąpiła albo może się dopiero rozwinąć. U pacjentów tych zakwalifikowanie zespołu chorobowego jako ERA jest wykluczone i rozpoznanie zostaje zmienione na łuszczycowe zapalenie stawów. Łuszczycy jest przewlekłą chorobą skóry, którą cechują łuszczące się wykwity, występujące głównie na łokciach i kolanach. Choroby skóry mogą poprzedzać zapalenie stawów o wiele lat. U innych pacjentów zapalenie stawów może się rozwinąć na kilka lat przed pojawieniem się pierwszych objawów łuszczycy.

Zajęcie jelit

U niektórych dzieci z chorobami zapalnymi jelit, takimi jak choroba Crohna i wrzodziejące zapalenie jelita grubego, może się rozwinąć spondyloartropatia. Choroba zapalna jelit nie stanowi jednego z elementów ERA. W niektórych przypadkach zapalenie jelit ma charakter subkliniczny (bez objawów ze strony jelit), a obserwuje się większe nasilenie objawów zapalenia stawów, przez co wymaga ono szczególnego leczenia.

1.9 Czy choroba przebiega tak samo u wszystkich dzieci?

Spektrum choroby jest szerokie. Podczas gdy u niektórych dzieci choroba ma łagodny i krótki przebieg, u innych cechuje się ciężkimi i

długotrwałymi objawami, utrudniając normalne funkcjonowanie. U wielu dzieci chorobą może być zajęty tylko jeden staw (np. kolano) przez kilka tygodni i może ona nigdy więcej nie powracać ani nie dawać dodatkowych objawów przez resztę ich życia, podczas gdy u niektórych dzieci występujące objawy są bardziej uporczywe, obejmują kilka stawów, przyczepy ścięgien oraz stawy kręgosłupa i stawy krzyżowo-biodrowe.

1.10 Czy choroba przebiega inaczej u dzieci i u dorosłych?

Początkowe objawy młodzieńczych SpA-ERA różnią się od tych typowych dla SpA u dorosłych, ale większość danych sugeruje, że należą one do tego samego spektrum chorób. Choroba stawów obwodowych (kończyn) na początku występuje częściej u dzieci, w przeciwieństwie do osób dorosłych, u których częstszą postacią jest postać osiowa (obejmująca kręgosłup i stawy krzyżowo-biodrowe). Nasilenie objawów choroby jest większe u dzieci niż u dorosłych.