



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

ЮВЕНИЛЬНЫЙ СПОНДИЛОАРТРИТ/ЭНТЕЗИТ-АССОЦИИРОВАННЫЙ АРТРИТ (СПА-ЭАА)

Версия 2016

1. ЧТО ТАКОЕ ЮВЕНИЛЬНЫЙ СПОНДИЛОАРТРИТ/ЭНТЕЗИТ-АССОЦИИРОВАННЫЙ АРТРИТ (СПА-ЭАА)

1.1 Что это?

Ювенильный СПА-ЭАА образует группу хронических воспалительных заболеваний суставов (артритов), а также сухожилий и связок, которые прикрепляются к определенным костям (энтезитов). Эти заболевания поражают преимущественно суставы нижних конечностей, а в некоторых случаях – суставы таза и позвоночника (сакроилиит – боль в ягодицах и спондилит – боль в спине). Ювенильный СПА-ЭАА значительно чаще встречается у лиц, которые имеют положительный результат теста крови на генетический фактор HLA-B27. HLA-B27 представляет собой белок, присутствующий на поверхности иммунных клеток.

Примечательно, что только у части людей с HLA-B27 когда-либо развивается артрит. Таким образом, наличия HLA-B27 недостаточно, чтобы объяснить появление болезни. На сегодняшний день точная роль HLA-B27 в происхождении этого заболевания остается неизвестной. Тем не менее, известно, что в очень редких случаях развитию артрита предшествуют инфекции желудочно-кишечного тракта или мочеполовых органов (так называемый реактивный артрит). Ювенильный СПА-ЭАА тесно связан со спондилоартритами, развивающимися в зрелом возрасте, и большинство исследователей считают, что эти болезни имеют сходное происхождение и характеристики. У большинства детей и подростков, страдающих ювенильным спондилоартритом, он мог

бы быть диагностирован как энтезит-ассоциированный артрит и даже как псориатический артрит. Важно, что названия «ювенильный спондилоартрит», «энтезит-ассоциированный артрит», а в некоторых случаях и «псориатический артрит» могут означать одно и то же с клинической и терапевтической точки зрения.

1.2 Какие заболевания носят название «ювенильный СпА-ЭАА»?

Как уже упоминалось выше, ювенильный спондилоартрит является названием группы заболеваний, клинические признаки, которых могут перекрещиваться друг с другом. К этой группе относятся аксиальный и периферический спондилоартрит, болезнь Бехтерева, недифференцированный спондилоартрит, псориатический артрит, реактивный артрит, артрит, связанный с болезнью Крона, и язвенным колитом. Энтезит-ассоциированный артрит и псориатический артрит – это два разных заболевания по классификации ЮИА, и они связаны с ювенильным СпА.

1.3 Как часто встречается это заболевание?

Ювенильный СпА-ЭАА является одной из наиболее частых форм хронического артрита в детском возрасте. У мальчиков он отмечается чаще, чем у девочек. В зависимости от региона мира, на него приходится около 30% детей с хроническим артритом. В большинстве случаев первый симптом появляется в возрасте около 6 лет. Поскольку большая часть пациентов (до 85%) с ювенильным СпА-ЭАА являются носителями HLA-B27, частота взрослого СпА и ювенильного СпА-ЭАА в общей популяции и даже в некоторых семьях зависит от частоты этого маркера в нормальной популяции.

1.4 Каковы причины заболевания?

Причина ювенильного СпА-ЭАА неизвестна. Тем не менее, существует генетическая предрасположенность, которая у большинства пациентов зависит от присутствия HLA-B27 и некоторых других генов. В настоящее время считается, что в тех случаях, когда молекула HLA-B27 связана с болезнью (а у 99%

населения с HLA-B27 такая связь отсутствует), имеет место нарушение ее синтеза, и в случае, когда она взаимодействует с клетками и их продуктами (в основном провоспалительными веществами), это и дает толчок к развитию заболевания. Однако очень важно подчеркнуть, что HLA-B27 является не причиной заболевания, а фактором восприимчивости.

1.5 Является ли это заболевание наследственным?

Наличие HLA-B27 и других генов предрасполагает к развитию ювенильного СпА-ЭАА. Кроме того, мы знаем, что примерно у 20% пациентов с такими диагнозами имеются родственники первой или второй степени родства, страдающие этим заболеванием. Таким образом, ювенильный СпА-ЭАА может в определенной степени присутствовать с большей частотой в некоторых семьях. Однако мы не можем утверждать, что ювенильный СпА-ЭАА является наследственным заболеванием. Болезнь развивается только у 1% носителей гена HLA-B27. Иными словами, 99% людей, которые имеют ген HLA-B27, никогда не заболеют СпА-ЭАА. Кроме того, генетическая предрасположенность неодинакова среди различных этнических групп.

1.6 Можно ли предотвратить данное заболевание?

Предупреждение невозможно, так как причина заболевания до сих пор не известна. Тестировать других братьев и сестер или родственников на наличие HLA-B27, если они не имеют никаких симптомов ювенильного СпА-ЭАА, нецелесообразно.

1.7 Является ли это заболевание инфекционным?

Ювенильный СпА-ЭАА – неинфекционное заболевание, даже в тех случаях, когда толчком к нему послужила инфекция. Более того, не у всех людей, инфицированных в одно и то же время одинаковыми бактериями, развивается ювенильный СпА-ЭАА.

1.8 Каковы основные симптомы?

Ювенильный СпА-ЭАА имеет общие клинические характеристики.

Артрит

Наиболее распространенные симптомы включают боль в суставах и отек, а также ограничение подвижности суставов.

Многие дети имеют олигоартрит нижних конечностей.

Олигоартрит означает, что заболевание поражает не более 4 суставов. Пациенты, у которых заболевание переходит в хроническую форму, могут иметь полиартрит. Полиартрит означает, что болезнь поражает 5 или более суставов. Наиболее часто поражаются коленные, голеностопные суставы, суставы середины стопы, тазобедренные суставы; реже в процесс вовлекаются мелкие суставы стопы.

У некоторых детей возможен артрит любого сустава верхних конечностей, особенно плечевого.

Энтезит

Энтезит – воспаление энтезиса (места, где сухожилие или связка прикрепляется к кости) – является вторым по частоте проявлением СпА-ЭАА у детей. Обычно поражаются энтезисы, расположенные на пятке, в середине стопы и вокруг коленной чашечки. Наиболее распространенные симптомы включают боль в пятке, отек и боль в середине стопы и боль в коленной чашечке. Хроническое воспаление энтезиса может привести к образованию костных шпор (разрастание костной ткани), часто вызывающее боль в пятке.

Сакроилиит

Сакроилиит это воспаление крестцово-подвздошных суставов, расположенных в задней части таза. Этот симптом редко встречается у детей; наиболее часто он развивается спустя 5–10 лет после начала артрита.

Наиболее распространенным симптомом является перемежающаяся боль в ягодице.

Боль в спине; спондилит

Вовлечение позвоночника очень редко встречается в начале болезни, но может произойти позднее, с течением болезни, у некоторых детей. Наиболее распространенные симптомы включают боль в спине в ночное время, утреннюю скованность и ограниченную подвижность. Боль в спине часто сопровождается

болью в шее, а также – в редких случаях – болью в груди. Спустя много лет после начала заболевания у некоторых пациентов спондилит может привести к разрастанию костной ткани и образованию мостиков, соединяющих тела позвонков. В связи с этим данный симптом почти никогда не наблюдается у детей.

Поражение глаз

Острый передний увеит – это воспаление радужной оболочки глаза. Хотя он не является частым осложнением, у одной трети пациентов в течение заболевания могут наблюдаться несколько эпизодов увеита. Острый передний увеит проявляется болью в глазу, покраснением и расфокусировкой зрения, продолжительностью до нескольких недель. Одномоментно поражается, как правило один глаз, возможны и рецидивы. При развитии указанных симптомов необходимо как можно скорее обратиться к офтальмологу (специалисту по болезням глаз). Этот вариант увеита отличается от увеита, который развивается у девочек с олигоартритом и антинуклеарными антителами.

Поражение кожи

У небольшой части детей с ювенильным СпА-ЭАА возможно уже имеется или может развиваться псориаз. У этих больных заболевание не классифицируется как энтезит-ассоциированный артрит – им ставят диагноз псориатический артрит. Псориаз является хроническим заболеванием кожи с шелушащимися пятнами, располагающимися, в основном, на локтях и коленях. Поражение кожи может опережать развитие артрита на годы. У иных пациентов артрит может уже существовать несколько лет, прежде чем у них впервые появятся признаки псориаза.

Поражение кишечника

У некоторых детей с воспалительными заболеваниями кишечника, такими как болезнь Крона и язвенный колит, может развиваться спондилоартрит. Воспалительное заболевание кишечника не является одним из компонентов энтезит-ассоциированного артрита. У некоторых детей воспаление кишечника протекает субклинически (без кишечных симптомов), а тяжесть суставных симптомов у них более выражена и требует специального лечения.

1.9 Одинаково ли проявляется заболевание у всех детей?

Спектр очень широк. У некоторых детей болезнь протекает в легкой форме и в течение непродолжительного времени. У других заболевание приобретает серьезный, долгосрочный характер и приводит к инвалидности. . Таким образом, вполне возможно, что у многих детей болезнь ограничится поражением всего лишь одного сустава (например, колена) в течение нескольких недель и больше никогда в течение всей остальной их жизни это не повториться. У других детей развивается стойкое поражение , нескольких суставов, энтезисов, позвоночника и крестцово-подвздошных суставов.

1.10 Отличается ли болезнь у детей от болезни у взрослых?

Начальные симптомы ювенильного СпА-ЭАА отличаются от таковых, при СпА у взрослых, но большинство данных свидетельствуют о том, что эти болезни относятся к одному и тому же спектру заболеваний. У детей на начальном этапе чаще возникает поражение периферических суставов (суставов конечностей), тогда как у взрослых более часто поражаются аксиальные суставы (позвоночник и крестцово-подвздошные суставы). Тяжесть заболевания у детей выше, чем у взрослых.