



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

Juvenil Spondyloartrit/Enthesit Related Artrit (SPA-ERA)

1. VAD ÄR JUVENIL SPONDYLOARTRIT/ENTHESITRELATERAD ARTRIT (SpA-ERA)

1.1 Vad är det?

Juvenil SpA-ERA utgör en grupp av kroniska inflammatoriska sjukdomar som drabbar såväl leder (artrit) som senor och senfästen (entesit) företrädesvis i nedre extremiteter och i vissa fall ryggrad och bäckenleder (sakroilit – smärta över klinkorna; spondylit – ländryggssmärta). Juvenil SpA-ERA är vanligare hos individer som är positiva för vävnadstypen HLA-B27 (blodprov). HLA-B27 är ett protein som förekommer på alla cellers yta, utom röda blodkroppar. Anmärkningsvärt nog är det ändå bara en bråkdel av HLA-B27-positiva personer som drabbas av sjukdomen, de flesta förblir friska. Hur vävnadstypen HLA-B27 bidrar till sjukdomsutveckling är fortfarande oklart. Hursomhelst, vet man att sjukdomen i vissa fall föregås av en infektion i mage/tarm eller i urinvägarna. Detta kallas för en reaktiv artrit. Juvenil SpA-ERA har likheter med vuxenformen spondyloartrit och forskare tror att sjukdomarna har gemensam orsak och sjukdomsbild. De flesta barn och tonåringar med juvenil spondyloartrit diagnostiseras med JIA subtypen ERA eller psoriasisartrit. Det är viktigt att inse att benämningarna juvenil spondyloartrit/entesit-relaterad artrit och i vissa fall psoriasisartrit kan dela samma kliniska bild och behandlas lika trots att de definieras som olika subtyper av barnreumatisk sjukdom.

1.2 Vilka sjukdomar benämns juvenile SpA-ERA?

Enligt ovanstående resonemang, är juvenil spondyloartrit benämningen på en grupp av sjukdomar med överlappande sjukdomsbild såsom axial och perifer spondyloartrit, ankyloserande spondylit, odifferentierad spondyloartrit, psoriasisartrit, reaktiv artrit och artrit associerad med inflammatorisk tarmsjukdom (Crohns sjukdom eller ulcerös kolit). Entesitrelaterad artrit (ERA) och psoriasisartrit är två separata sjukdomstillstånd inom JIA klassificeringen och kan gemensamt benämnas juvenil spondyloartrit (SpA).

1.3 Hur vanlig är sjukdomen?

Juvenil SpA-ERA är en av de vanligaste formerna av kronisk artrit hos barn (juvenil idiopatisk artrit) och drabbar pojkar mer frekvent än flickor. I vissa delar av världen står den för 30% av alla fall av JIA. Den vanligaste debutåldern är kring 6 år. Eftersom majoriteten (80%) av drabbade patienter är bärare av vävnadstypen HLA-B27 ser man en ansamling av sjukdomsfall i familjer med vuxenformen av spondyloartrit.

1.4 Vad orsakar sjukdomen?

Vad som orsakar juvenil SpA-ERA är än så länge okänt. Det finns en genetisk predisposition I och med att de flesta patienter är bärare av HLA-B27. Det finns visst belägg för att HLA-B27-molekylen kan vara feltillverkad och skada cellen när den ska placeras i cellmembranen, vilket kan leda till frisättning av inflammatoriska signalsubstanser och ett okontrollerat sjukdomsförlopp. Än en gång måste betonas att HLA-B27 inte orsakar sjukdomen men är en riskfaktor att drabbas.

1.5 Är sjukdomen ärftlig?

HLA-B27 och andra gener predisponerar individer att drabbas av juvenil SpA-ERA. Ungefär 20% av drabbade barn har en första- eller andragsläkting med samma sjukdomstyp. Trots att sjukdomen är vanligare i vissa familjer är den inte definitionsmässigt nedärvd eftersom bara 1% av HLA-B27-positiva individer drabbas av sjukdomen. Med andra ord, så utvecklar inte 99% av dessa individer sjukdomen. Denna genetiska predisposition skiljer sig dessutom mellan olika etniska grupper.

1.6 Kan sjukdomen förebyggas?

Det går inte att förhindra sjukdomsutvecklingen och det finns ingen anledning att provta friska familjemedlemmar för förekomst av HLA-B27.

1.7 Är sjukdomen orsakad av infektion?

Vissa sjukdomsfall föregås av infektionssyptom, men personer i omgivningen som drabbats av samma bakterie utvecklar inte ledsjukdom, varför juvenil SpA-ERA inte betraktas som en infektionssjukdom.

1.8 Vilka är de typiska sjukdomssymtomen?

Juvenil SpA-ERA har flera gemensamma symtom:

Artrit

Huvudsymtomet är ledvärk och svullnad, men också begränsad rörlighet och värmeökning.

Många drabbade barn har en fåledsartrit (oligoartrit) i nedre extremiteterna. Oligoartrit innebär inflammation i 4 eller färre leder. Om sjukdomen blir kronisk drabbas i regel ännu fler leder. Polyartrit innebär inflammation i fem eller fler leder. De leder som är överrepresenterade är knäleder, fotleder, mellanfotsleder och höftleder. Engagemang av fötternas småleder är ovanligare.

I sällsynta fall drabbas övre extremiteterna och då vanligen axellederna.

Entesit

Detta innebär inflammation av den sk entesen (fästet för senor och ligament mot skelettytan) och är det näst vanligaste symptomet vid juvenile SpA-ERA. De vanligaste lokaliseringarna är hälbenet, mellanfoten och runt knäleden vilket orsakar hälsmärta, mellanfotssvullnad med smärta samt smärta runt knäleden. Kronisk inflammation vid muskelfästen (enteser) kan orsaka benpålagring (benutskott) som då kan påvisas med skelettröntgen. Själva entesiten kan diagnosticeras med ultraljud

Sakroilit

Sakroilit innebär inflammation i sakroiliaca leder, i bäckenets bakre begränsning. Det är ovanligt i barndomen och debuterar vanligen efter 5–10 års ledsjuksom.

Det huvudsakliga symtomet är värk i nedre delen av ländryggen och stjärten av varierande intensitet.

Ryggvärk, Spondylit

Engagemang av ryggraden, är mycket ovanligt tidigt i förloppet, men kan i sällsynta fall drabba äldre barn. De vanligaste symtomen är nattlig ryggvärk, morgonstelhet och begränsad rörlighet. Samtidigt förekommer ofta halsryggs- och mer sällan bröstorgssmärta.

Sjukdomen kan orsaka benöverväxt som överbryggar leder mellan kotkroppar men först sent i sjukdomsförloppet. Detta benämns ankylos och ses nästan aldrig hos barn och ungdomar.

Ögonengagemang

Akut främre ögoninflammation (uveit) drabbar ögats regnbågshinna. Ungefär 1/3 av alla patienter drabbas av uveit någon gång under sjukdomsförloppet. Akut främre uveit orsakar ögonvärk, röda ögon och grumlig syn. Symtomen kvarstår i flera veckor. Vanligtvis drabbas ett öga åt gången. Omedelbar ögonläkarkontakt är avgörande för prognosen. Denna form av uveit skiljer sig från den man ser hos barn med ANA-positiv oligoartrit.

Hudengagemang

En liten andel av barn med juvenile SpA-ERA har redan ha insjuknat i psoriasis. I dessa fall exkluderas JIA-klassifikationen ERA till fördel för diagnosen psoriasisartrit eller JIA som inte kan klassificeras. Psoriasis är en kronisk hudsjukdom med områden av fjällande hud på framför allt armbågar och knän. Hudsjukdomen kan ha debuterat flera år innan lederna drabbas. Hos andra patienter förekommer enbart artrit under flera år innan de första hudutslagen noteras.

Tarmengagemang

Vissa barn med inflammatorisk tarmsjukdom, såsom Crohns sjukdom och ulcerös kolit, kan utveckla spondyloartrit. Hos vissa barn med ERA så förlöper tarminflammationen utan symtom (subkliniskt) medan

ledsymtomen är så uttalade att specifik antiinflammatorisk behandling krävs.

1.9 Har alla drabbade barn samma symptom?

Symtomen varierar mycket mellan olika individer. Vissa barn har en mild kortvarig sjukdom medan andra får en svår, långdragen handikappande sjukdom. Följaktligen kan vissa barn med sjukdomen drabbas av inflammation i en enskild led (t ex knäleden) under flera veckor varpå symtomen aldrig kommer tillbaka, medan andra får en kronisk sjukdomsbild med inflammation i flera leder, enteser, ryggrad och sakroiliacaleder.

1.10 Är sjukdomen hos barn annorlunda från den hos vuxna?

Tidiga sjukdomssymtom vid juvenile SpA-ERA är annorlunda från de vid vuxenformen, men forskningsdata tyder på att de båda tillstånden är en och samma sjukdom. Perifer ledsjukdom (i armar och ben) är ett vanligare debutsymtom hos barn, till skillnad från axial ledsjukdom (ryggrad och bäcken) som mer drabbar vuxna. Sjukdomsaktiviteten är ofta mer uttalad hos barn.