



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

## Juvenil Spondyloartrit/Enthesit Related Artrit (SPA-ERA)

### 2. DIAGNOS OCH BEHANDLING

#### 2.1 Hur ställs diagnosen?

Diagnosen juvenile SpA-ERA kan ställas vid sjukdomsdebut före 16 års ålder, symtomduration mer än 6 veckor och symptom överensstämmande med sjukdomsformen (se kapitlet definition och symtom). Diagnosen av en specifik form av SpA-ERA (t ex ankyloserande spondylit, reaktiv artrit etc) baseras på de kliniska och radiologiska fynden. Patienter ska behandlas och följas upp av barnreumatolog eller vuxenreumatolog med erfarenhet av barnreumatiska sjukdomstillstånd.

#### 2.2 Vilken betydelse har provtagning?

Ett positivt HLA-B27-prov är ett stöd när diagnos juvenil SpA-ERA misstänks. Det är viktigt att vara medveten om att enbart 1% av de som är positiva för HLA-B27 utvecklar spondyloartrit och att förekomsten av HLA-B27 i befolkningen är upp till 15% i vissa delar av världen. Det är också viktigt att tänka på att idrottsskador hos barn och ungdomar kan påminna om symtomen vid juvenil SpA-ERA. Följaktligen är det symtombilden i kombination med provsvar som är underlag för diagnosen.

Provtagning av sänka (SR = sänkningsreaktion) och CRP (C-reaktivt protein) kan ge information om utbredning och svårighetsgrad av inflammation. De kan också vara användbara för att analysera behandlingssvar även om det främst baseras av den kliniska

---

undersökningen. Blodprovstagning är också viktigt för att monitorera och utesluta läkemedelsbiverkan, såsom påverkan på blodbildning samt lever- eller njurfunktion.

Röntgenundersökningar kan användas för att följa sjukdomsutveckling och värdera risken för lefskada. Konventionell röntgen har emellertid ett litet diagnostiskt värde vid SpA-ERA. Eftersom vanlig röntgen i regel är normal hos barn med SpA-ERA så krävs ultraljud eller magnetkameraundersökning av leder och senfästen för att finna tidiga inflammationstecken. Med hjälp av magnetkameraundersökning så kan inflammatoriska förändringar i sarkroiliacaleder och ryggrad påvisas. Ultraljudsundersökning inklusive doppler, erbjuder en bättre möjlighet att avbilda ledinflammation och entesit mer perifert (i extremiteter).

### **2.3 Kan sjukdomen behandlas/botas?**

Dessvärre så finns ingen botande behandling av SpA-ERA eftersom orsak och uppkomstmekanism är okänd. Däremot kan tillgänglig behandling kontrollera sjukdomsaktivitet och i de flesta fall förhindra lefskada.

### **2.4 Vilka behandlingar finns tillgängliga?**

Behandlingen utgörs av läkemedel, sjukgymnastik och annan rehabilitering med syfte att bibehålla god ledfunktion och förhindra felställningar och skador. Det är viktigt att valet av läkemedelsbehandling har stöd i lokala och nationella behandlingsrekommendationer.

### **COX-hämmare. (också kallad Non-steroidal anti-inflammatory drugs, NSAIDs = icke kortikosteroid baserade antiinflammatoriska läkemedel)**

Dessa läkemedel motverkar inflammation och feber och minskar inflammatoriska symtom såsom värk och ledsvullnad. De preparat som används oftast till barn är ibuprofen och naproxen. Dessa preparat ger få biverkningar och buksmärtor till följd av behandlingen är relativt ovanligt. Att kombinera olika typer av COX-hämmare rekommenderas inte, men ibland finns anledning att byta från ett preparat till ett annat pga otillräcklig behandlingseffekt eller biverkningar.

---

## **Kortikosteroider (kortison)**

Dessa läkemedel används för kortvarig behandling av patienter med svåra inflammationssymtom. Ögondroppar med kortison används vid akut främre uveit (ögoninflammation). I svårare fall kan ögonläkare behöva ge kortisoninjektioner in i ögat (peribulbära injektioner) eller systemsteroider (tabletter eller intravenös infusion). När kortisonbehandling inleds mot artrit eller entesit, är det viktigt att ha i åtanke att det saknas effekt- och säkerhetsstudier för behandling av barn med SpA-ERA men i utvalda fall finns stöd för sådan behandling.

## **Andra DMARDs (sjukdomsmodifierande läkemedel)**

### **Sulfasalazin**

Detta preparat kan vara indicerat att använda vid perifera artriter om otillräcklig effekt av Cox-hämmare eller lokala kortisoninjektioner. Kan användas som tillägg till Cox-hämmare och effekten märkas först efter flera veckor eller några månaders behandling. Det finns endast begränsade bevis för behandlingseffekt vid barnreumatisk sjukdom. Samtidigt finns det inga övertygande belegg för att metotrexat har effekt vid behandling av juvenile SpA-ERA trots att metotrexat ofta ges.

### **Biologiska läkemedel**

Rekommendationen är att tidigt överväga biologiska läkemedel som hämmar tumour necrosis factor (TNF) pga dess signifikanta inflammationshämmande effekt. Det finns studier som dokumenterat bra effekt och säkerhetsprofil för dessa läkemedel vid behandling av svår juvenile SpA-ERA. I de flesta europeiska länder är dessa läkemedel godkända för att användas vid juvenil SpA-ERA.

### **Ledinjektioner**

Ledinjektioner med kortison är ett lämpligt behandlingsalternativ om relativt få leder är inflammerade och inte minst för att undvika kontraktur (bestående rörelseinskränkning) av engagerade leder. Preparat med långvarig effekt bör användas. Det är viktigt att barn får lämplig smärtlindring inför ingreppet.

### **Ortopedisk kirurgi**

I fall med svår lefskada till följd av svårbehandlad inflammation kan proteskirurgi bli aktuell, men behovet har minskar avsevärt efter att effektiv läkemedelsbehandling med TNF-blockare introducerats.

---

## **Fysioterapi (sjukgymnastik)**

Fysioterapi är en viktig del i behandlingen. Den bör starta tidigt och vara en regelbunden rutin för barn och ungdomar med SpA-ERA för att bibehålla rörelseomfång och muskelstyrka samt förhindra ledsador. Om ryggraden och bröstkorgen är engagerad kan utöver rörelseövningar även andningsövningar bli aktuella.

## **2.5 Vilka biverkningar har läkemedelsbehandlingen?**

De flesta läkemedel som används vid juvenile SpA-ERA har få biverkningar

Magkatarr, som är den vanligaste biverkan av COX-hämmare (som därför bör tas tillsammans med mat), är ovanligare hos barn än vuxna. COX-hämmare kan öka nivåerna av leverenzym (transaminaser). Sulfasalazin tolereras i regel relativt väl. De vanligaste biverkningarna är magbesvär, förhöjda leverenzym, sänkt antal vita blodkroppar och hudreaktioner. Regelbunden provtagning krävs för att kunna upptäcka biverkningarna.

Långvarigt bruk av höga doser kortikosteroider ger måttliga till svåra biverkningar, såsom tillväxtrubbning och osteoporos. Höga kortisondoser orsakar ökad aptit som i sin tur kan leda till övervikt. Det är därför viktigt att erbjuda dessa barn kalorinsnåla alternativ för att kunna äta sig mätt.

Biologisk läkemedelsbehandling (TNF-hämmare) innebär en liten ökad infektionsrisk. Förebyggande screening för att upptäcka latent tuberkulos krävs innan behandlingsstart. Hittills har man inte kunnat påvisa ökad risk för malignitet..

## **2.6 Hur länge ska behandlingen fortgå?**

Symtomlindrande behandling ska fortgå så länge symptom och tecken till sjukdomsaktivitet kvarstår. Sjukdomens förlopp är svårt att förutse. Cox-hämmare kan räcka för vissa patienter. För dessa patienter kan behandlingen avslutas tidigt, ofta inom månader. För patienter med ett mer aggressivt och långdraget sjukdomsförlopp så krävs behandling under flera år med sulfasalazin eller biologiska läkemedel.

Läkemedelsutsättning ska övervägas efter en tids komplett remission (symtomfrihet utan förekomst av tecken till inflammation).

---

## **2.7 Finns alternativa behandlingsmetoder?**

Det finns vissa alternativa behandlingsmetoder vilket kan vara förvirrande för barnreumatiker och deras familjer. Det är viktigt att vara medveten om risker med sådan behandling då det saknas vetenskaplig evidens och många gånger är kostsamt i fråga om tidsåtgång och ekonomi. Om man överväger sådan behandling så är det viktigt att diskutera detta med barnets barnreumatolog. Särskilt eftersom vissa alternativa läkemedel kan interagera med konventionell evidensbaserad behandling. Det är samtidigt viktigt att man inte avslutar förskrivna läkemedelsbehandling och om man överväger detta så bör man meddela sjukvården. Att plötsligt avsluta behandlingen kan innebära risk för återkomst av sjukdomssymtom och långsiktiga komplikationer.

## **2.8 Hur länge kvarstår sjukdomen? Hur är prognosen?**

Sjukdomsförloppet varierar från patient till patient. Hos vissa så försvinner ledinflammationen prompt då behandling inleds. Hos andra så fortlöper sjukdomen med perioder av sjukdomsskov trots behandling. Hos de flesta patienter så är sjukdomen inledningsvis begränsad till perifera leder, sen- och muskelfästen. Alteftersom sjukdomen fortskrider så drabbas vissa ungdomar av inflammation i sakroiliacaleder och ryggrad. Patienter med svårbehandlad inflammation löper ökad risk att utveckla ledsador som vuxen. Sjukdomsförloppet omöjligt att förutse till en början i det enskilda fallet. Samtidigt så kan förloppet påverkas gynnsamt av tidigt insatt potent behandling.