https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/SK/intro

Juvenilná Spondyloartropatia/Artritída Spojená s Entezitídou (SpA-ERA)

Verzia 2016

1. ČO JE JUVENILNÁ SPONDYLOARTROPATIA/ARTRITÍDA SPOJENÁ S ENTEZITÍDOU (SPA-ERA)

1.1 Čo je to?

Juvenilná SpA-ERA predstavuje skupinu chronických zápalových chorôb kĺbov (artritída) ako aj šliach a väzov upínajúcich sa na určité kosti (entezitída). Postihuje prevažne dolné končatiny a v niektorých prípadoch aj kĺby panvy a chrbtice (sakroileitída – boleti zadku a spondylitída – bolesť chrbta). Juvenilná SpA-ERA je významne častejšia u ľudí, ktorí majú pozitívny krvný test pre genetický faktor HLA-B27 HLA-B27 je bielkovina lokalizovaná na povrchu imunitných buniek. Pozoruhodné je, že len u časti ľudí s HLA-B27 sa vyvinie artritída. Prítomnosť HLA-B27 teda nevysvetľuje dostatočne vývoj choroby. Tohoto času presná úloha HLA-B27 pri vzniku choroby zostáva neznáma. Avšak známe je, že v niektorých prípadoch začiatku artritídy predchádza infekcia tráviaceho alebo močovo-pohlavného traktu (známe aj ako reaktívna artritída). Juvenilná SpA-ERA úzko súvisí so spondyloartritídou, ktorá začína v dospelosti a väčšina vedcov sa domnieva, že táto choroba má ten istý pôvod a charakteristiky. Väčšina detí a dospievajúcich s juvenilnou spondyloartritídou je diagnostikovaná ako ERA alebo dokoca psoriatická artritída. Dôležité je, že názvy "juvenilná spondyloartritída", "artritída spojená s entezitídou" a niektoré prípady "psoriatickej artritídy" môžu byť z klinického ako aj terapeutického pohľadu zhodné.

1.2 Ktoré choroby sa nazývajú juvenilná SpA-ERA?

Ako sme sme sa zmienili vyššie, juvenilná spondyloartritída je názov skupiny chorôb, ktorých klinické črty sa môžu navzájom prekrývať, vrátane axiálej (postihujúcej chrbticu) a periférnej (postihujúcej kĺby končatín) spondyloartritídy, ankylozujúcej spondylitídy, nediferencovanej spondyloartritídy, psoriatickej artritídy, reaktívnej artritídy a artritídy spojenej s Crohnovou chorobou a ulceróznou kolitídou. Artritída spojená s entezitídou a psoriatická artritída sú podľa klasifikácie juvenilnej idiopatickej artritídy (JIA) dve odlišné choroby a súvisia s juvenilnou SpA.

1.3.Ako je to časté?

Juvenilná SpA-ERA je jednou z najčastejších foriem chronickej artritídy v detstve a oveľa častejšia je u chlapcov ako u dievčat. V závislosti od regiónu vo svete je zodpovedná za chronickú artritídu asi ui 30% detí Vo väčšine prípadov sa prvý príznak objaví okolo 6. roku života. Pretože veľká časť pacientov (viac ako 85%) s juvenilnou SpA-ERA je nosičom HLA-B27, frekvencia dospelých so SpA a juvenilnou SpA-ERA vo všeobecnej populácii a rovnako v istých rodinách závisí na frekvencii tohoto znaku v normálnej populácii.

1.4. Akú sú príčiny choroby7

Príčina juvenilnej SpA-ERA je neznáma. Úlohu však zohráva genetická predispozícia, ktorá je u väčšiny pacientov založená na prítomnosti HLA-B27 a iných antigénov. Dnes sa má za to, že molekula HLA-B27, ktorá sa spája s chorobou (čo ale nie je prípad 99% nosičov HLA-B27) sa nesyntetizuje správne a keď vzájomne pôsobí s bunkami a ich produktami (väčšinou prozápalovými látkami) je spúšťačom choroby. Napriek tomu je veľmi dôležité zdôrazniť, že HLA-B27 nie je príčina choroby, ale skôr faktorom vnímavosti na tieto ochorenia.

1.5. Je to dedičné?

HLA-B27 a iné gény predisponujú jednotlivcov k juvenilnej SpA-ERA. Navyše vieme, že viac ako 20% pacientov s takýmito diagnózami má prvostupňových a druhostupňových príbuzných s touto chorobou. Takto sa môže juvenilná SpA-ERA v niektorých rodine hromadiť. Nedá sa však

povedať, že by bola juvenilná SpA-ERA dedičná. Táto choroba postihuje len 1% ľudí s antigénom HLA-B27. Inými slovami, u 99% ľudí, ktorí majú HLA-B27 sa nikdy nevyvinie SpA-ERA. Navyše, genetická predispozícia je odlišná medzi etnickými skupinami.

1.6. Dá sa tomu predchádzať?

Prevencia zatiaľ nie je možná, pretože príčina choroby stále nie je známa. Testovanie ostatných súrodencov alebo príbuzných na prítomnosť antigénu HLA-B27 nie je prínosná, pokiaľ títo nemajúpríznaky juvenilnej SpA-ERA.

1.7 Je to infekčné?

Juvenilná SpA-ERA nie je infekčná choroba, dokonca ani v prípadoch jej spustenia infekciou. Navyše, sa nevyvinie juvenilná SpA-ERA u všetkých ľudí infikovaných v tom istom čase tými istými baktériami.

1.8 Akú sú hlavné príznaky?

Juvenilná SpA-ERA má spoločné klinické charakteristiky.

Artritída

K najčastejším príznakom patria bolesť a opuch kĺbu ako aj obmedzená pohyblivosť kĺbov.
Mnohé deti majú oligoartritídu dolných končatín. Oligoartritída znamená, že choroba postihuje 4 a menej kĺbov. Pacienti. U ktorých sa vyvíja chronická choroba môžu mať polyartritídu. Polyartritída znamená, že je postihnutých 5 a viac kĺbov. Kĺby, ktoré sú najčastejšie postihnuté sú kolená, členky, priehlavky a bedrové kĺby; menej častá je artritída malých kĺbov nohy.
Niektoré deti môžu mať artritídu akéhokoľvek kĺbu horných končatín, obzvlásť ramien.

Entezitída

Entezitída, zápal entéz (miesta, kde sa šľacha alebo väz upína na kosť) je druhá najčastejší prejav SpA-ERA u detí. Bežne postihnuté entézy sú lokalizované na päte, priehlavku a okolo jabĺčka. K najčastejším príznakom patria bolesti päty, opuch a bolesť priehlavku a bolesť

jabĺčka. Chronický zápal entéz môže viesť ku vzniku kostných ostrôh (nadmerný lokalizovaný rast kosti), ktoré v mnohých prípadoch spôsobujú bolesť päty.

Sakroiliitída

Ako sakroiliitída sa označuje zápal sakroiliakálnych kĺbov lokalizovaných v zadnej časti panvy. V detstve je zriedkavá, častejšie sa objavuje 5 až 10 rokov od začiatku artritídy.
Najčastejším príznakom je striedavá bolesť zadku.

Bolesť chrbta: spondylitída

Postihnutie chrbtice je veľmi zriedkavé na začiatku, ale môže sa u niektorých detí objaviť v neskoršom priebehu choroby. Najčastejšie príznaky zahŕňajú bolesť chrbta počas noci, rannú stuhnutosť a obmedzenú pohyblivosť. Bolesť chrbta je často sprevádzaná bolesťou šije, v zriedkavých prípadoch tiež bolesťou hrudníka. Choroba môže u málo pacientov až po mnohých rokoch ochorenia zapríčiniť nadmerný rast kostí a vznik premostení tiel stavocov. Preto sa takmer nikdy nepozoruje u detí.

Postihnutie očí

Akútna predná uveitída je zápal dúhovky oka. I keď to nie je častá komplikácia, približne u jednej tretiny pacientov sa môže vyskytnúť jeden alebo viackrát v priebehu choroby. Akútna predná uveitída sa prejavuje bolesťou oka, jeho začervenaním a rozmazaným videním trvajúcim aj niekoľko týždňov. Obyčajne postihne jedno oko, ale może mať aj návratný priebeh. Okamžitá kontrola u oftalmológa (očného lekára) je nutná. Tento typ uveitídy je odlišný od typu, ktorý sa vyskytuje u dievčat s oligoartritídou a s antinukleárnymi protilátkami.

Postihnutie kože

Malá časť detí s juvenilnou SpA-ERA môže už mať alebo sa u nej môže vyvinúť psoriáza (lupienka). U týchto pacientov je vylúčená klasifikácia ako ERA a zmení sa na psoriatickú artritídu. Psoriáza je chronická kožná choroba s ložiskami ošupujúcej sa kože lokalizovanými najmä na lakťoch a kolenách. Kožná choroba môže aj o toky predchádzať artritíde. U iných pacientov artritída môže existovať mnoho rokov predtým ako sa objavia prvé psoriatické fľaky.

Postihnutie čriev

U niektorých detí s črevnými zápalovými chorobami ako je Crohnova choroba a ulcerózna kolitída sa môže vyvinúť spondyloartritída. ERA nezahŕňa zápalovú chorobu čriev ako jednu zo svojich zložiek. U niektorých detí je zápal čriev subklinický (bez črevných príznakov) a závažnosť kĺbových príznakov je väčšia a vyžaduje špecifickú liečbu.

1.9 Je choroba rovnaká u každého dieťaťa?

Spektrum je široké. Zatiaľ čo niektoré deti majú strednú a krátkotrvajúcu chorobu, iné majú ťažkú, dlhotrvajúcu a invalidizujúcu chorobu. Teda je možné, že mnohé deti môžu mať mnoho týždňov postihnutý len jeden kĺb (napríklad koleno) a rovnaké postihnutie ani ďalšie ťažkosti sa neobjavia počas celého zvyšného života, kým u iných pretrvávajú príznaky a rozširujú sa na mnohé kĺby, entézy, kĺby chrbtice a sakroiliakálne kĺby.

1.10. Je choroba udetí odlišná od choroby dospelých?

Počiatočné príznaky juvenilnej SpA-ERA sa odlišujú od príznakov u dospelých s SpA, ale väčšina údajov naznačuje, že patria k tomu istému spektru choroby. Periférne kĺbové postihnutie (kĺby končatín) je u detí oveľa častejšie na začiatku ochorenia, naopak u dospelých je častejšie axiálne postihnutie (chrbtica a sakroiliakálne kĺby). Choroba je závažnejšia u detí ako u dospelých.