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

幼年型僵直性關節炎/接骨點炎相關型關節炎(SPA-ERA)

第? 版本

1.什麼是幼年型僵直性關節炎/接骨點炎相關型關節炎(SPA-ERA)

1.1什麼是幼年型僵直性關節炎/接骨點炎相關型關節炎(SPA-ERA)

幼年型僵直性關節炎是關節的慢性發炎症候群（關節炎）和接骨點炎相關型關節炎（附著點炎）。主要影響下肢，有些病例影響骨盆和脊柱的關節（骶髂關節炎--表現臀部疼痛，脊椎炎--表現腰痛）。幼年型僵直性關節炎在攜帶HLA-B27基因的個體中明顯的增加，HLA-B27是免疫細胞表面的一種蛋白，值得注意的是，只有一部分HLA-B27陽性的人發展為關節炎。因此HLA-B27的出現不能夠完全解釋疾病的發展。目前，還不清楚HLA-B27在疾病發生的確切作用。然而，眾所周知有些病例的起病常以腸道或泌尿生殖系感染為誘因（反應性關節炎）。幼年型僵直性關節炎/接骨點炎相關型關節炎與成人期發病的脊柱關節病有相似之處，很多研究者認為這些疾病有共同的起源和特點。很多患有幼年型僵直性關節炎的兒童和青少年診斷為接骨點炎相關型關節炎甚至乾蘚性關節炎。很重要的是，幼年型僵直性關節炎、接骨點炎相關型關節炎和乾蘚病性關節炎在臨床表現和治療上可能相同。

1.2什麼樣的疾病被稱為幼年型僵直性關節炎/接骨點炎相關型關節炎?

如上所述，幼年型僵直性關節炎是一組臨床症狀相重疊的疾病，包括中軸型和周圍型脊柱關節病、僵直性脊柱炎、未分化脊柱關節病、乾蘚性關節炎、反應性關節炎和克隆病和潰瘍性結腸炎相關的關節炎。接骨點炎相關型關節炎和乾蘚病關節炎是幼年特發性關節炎分類中的兩種情況，與幼年型僵直性關節炎相關。

1.3這種病常見嗎?

幼年型僵直性關節炎/接骨點炎相關型關節炎是一種最常見的兒童慢性關節炎，男孩多於女孩。在世界範圍內，占兒童慢性關節炎的30%。在大部分病例中，首次症狀出現在6歲左右。因為高達85%的病童攜帶HLA-B27，所以幼年和成人脊柱關節病在總體人群甚至在某些家族中（家族史）的發病率取決於正常人群HLA-B27陽性的頻率。

1.4這種病的病因是什麼?

幼年型僵直性關節炎/接骨點炎相關型關節炎的病因還不清楚。然而，有一定的遺傳傾向，大部分病人攜帶HLA-B27和一些其他基因。現在認為與該病相關的HLA-B27分子不能很好地合成，當它與細胞和其他產物相互作用時，引起疾病。但是，需要強調的是HLA-B27不是引起疾病的原因，只能是一個易感因素。

1.5這種病遺傳嗎?

HLA-B27和其他基因使個體傾向於患有幼年型僵直性關節炎/接骨點炎相關型關節炎。另外，高達20%的病童的一等親或二等親患有此病。因此，該病可能有一定的家族聚集現象。但是我們不能說該病能夠遺傳。該病僅會影響1%的HLA- B 27陽性的個體。換句話說就是99%的HLA-B27患者不會發展成幼年型僵直性關節炎/接骨點炎相關型關節炎。此外，不同種族的遺傳傾向不同。

1.6這種病能被預防嗎?

因為病因不清，無法預防。如果其他手足沒有與幼年型僵直性關節炎/接骨點炎相關型關節炎相關的任何症狀，去檢測HLA-B27也沒有意義。

1.7它會傳染嗎?

幼年型僵直性關節炎/接骨點炎相關型關節炎不是傳染性疾病，甚至通過感染誘發病例也不具有傳染性。而且，並非所有在同一時間感染同一細菌的個體會發展成幼年型僵直性關節炎/接骨點炎相關型關節炎。

1.8它的主要症狀是什麼?

幼年型僵直性關節炎有共同的臨床特點:

關節炎

最常見的症狀包括關節疼痛和腫脹，關節活動受限。

一些孩子表現下肢的少關節炎，少關節炎是指疾病影響的關節少於或等於4個。慢性病的病童可能有多關節炎。多關節炎是指受影響關節大於等於5個。關節炎主要累及下肢關節：膝關節、踝關節、足中部關節和髖關節，影響足部的小關節並不常見。

一些孩子可以有上肢任何關節的關節炎，尤其肩關節

附著點炎

肌腱附著點炎為肌腱附著點（是肌腱或韌帶與骨連接的部位）的發炎，是非常常見的幼年型僵直性關節炎。主要影響的附著點為足跟、足中部和髕骨周圍，主要表現足跟痛、足中部腫脹和疼痛及髕骨周圍疼痛。肌腱附著點的慢性發炎可以導致骨刺（骨過度增生），特別是這些骨刺如果發生在足跟部可以引起足跟疼痛。

骶髂關節炎

這是發生在骶髂關節的發炎，局限在骨盆後部。起病初期少見，主要出現在關節炎起病5到10年後

最常見的表現為臀部的交替性疼痛。

腰疼、脊椎炎

兒童脊椎受影響極少發生在疾病初期，可以出現在病程的後期。主要表現為夜晚時背痛、晨僵、活動受限，背痛常伴有頸部疼痛和胸痛。

脊椎的長期病變可以引起脊椎骨之間形成橋樑（"竹節"樣脊柱），但這只是在極少數病人病程很長後發生，兒童幾乎見不到。

眼部受影響

急性前葡萄膜炎是指眼睛虹膜的發炎，並不常見。雖然不常見，但是高達三分之一的患者在病程中會有一次或多次的受影響。表現為眼睛疼痛、充血和視力模糊長達幾周。通常只有一隻眼受影響，但是它可能復發。需立刻到眼科就診，由眼科醫師進行治療。這種類型的葡萄膜炎不同於出現在少關節型和抗核抗體陽性的女孩中的類型

皮膚受影響

少部分幼年型僵直性關節炎病童患有或可能出現乾蘚病。在這些患者中，作為接骨點炎相關型關節炎的分類被除外，改為乾蘚性關節炎。乾蘚病是一種皮膚的慢性疾病，表現為 皮膚的斑塊樣乾蘚，病變主要見於肘關節部位和膝關節部位，這種皮膚改變可以出現在關節炎前幾年，在另一些病人乾蘚斑塊出現時關節炎已經存在了好幾年。

腸道受影響

一些患有炎性腸病（如克羅恩病和潰瘍性結腸炎）的兒童可能發展成脊柱關節炎。發炎性腸病不是接骨點炎相關型關節炎的臨床表現。在一些兒童中，腸道的發炎是亞臨床表現（沒有腸道症狀），關節症狀更重，需要特殊的治療。

1.9 每個孩子的表現都一樣嗎?

臨床表現非常多樣，有的病程短、病情輕微；有的病情重、病程很長，甚至導致殘廢。因此，有些孩子可能在幾周的時間內只有一個關節受影響，而在一生中的其他時間沒有相同的症狀或其他的症狀，而有些會發展成持續的症狀，出現多個關節、附著點、脊柱和骶髂關節。

1.10 兒童的脊柱關節病與成人有區別嗎?

幼年型僵直性關節炎/接骨點炎相關型關節炎的初始症狀不同于成人脊柱關節病，但是很多資料提示它們屬於疾病的同一表現。病初兒童常見周圍關節（四肢）受影響，而成人常見中軸關節（脊柱）受影響。兒童比成人疾病更重。