



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

Ювенільний Спондилоартрит/Ентезит-Асоційований Артрит(СПА-ЕАА)

Версія 2016

1. ПРО ЮВЕНІЛЬНИЙ СПОНДИЛОАРТРИТ/ЕНТЕЗИТ-АСОЦІЙОВАНИЙ АРТРИТ(СПА-ЕАА)

1.1 Що це таке?

СПА-ЕАА позначають групу хронічних запальних захворювань суглобів (артрит), сухожилів і зв'язок у місцях прикріплення до певних кісток (ентезит), які, в основному, пошкоджуються на нижніх кінцівках, а, в певних випадках, уражаються суглоби тазу і хребта (сакроілеїт – біль у сідницях і спондиліт – біль у спині). Ювенільний СПА-ЕАА частіше розвивається у осіб із позитивним тестом крові на генетичний фактор HLA-B27. HLA-B27 є білком, який знаходиться на поверхні імунних клітин. Цікаво, що хворіє тільки частина людей, у яких наявний ген HLA-B27, і, в основному, на артрит. Таким чином, наявність HLA-B27 не є достатньою, щоб пояснити розвиток захворювання. На сьогоднішній день точна роль HLA-B27 у патогенезі хвороби є невідомою. Відомо, що перед появою артриту, у дуже небагатьох випадках, була інфекція шлунково-кишкового тракту або сечостатевої шляхів (реактивний артрит). Ювенільний СПА-ЕАА має тісний зв'язок із спондилоартритами у дорослих, і більшість дослідників вважають, що ці захворювання мають одну і ту ж причину і подібні прояви. Частина дітей і підлітків із ювенільними спондилоартритами хворіють на ентезит-асоційований артрит (ЕАА) і псоріатичний артрит. Важливо відзначити, що терміни "ювенільний спондилоартрит", "ентезит-асоційований артрит", а в деяких випадках "псоріатичний артрит" з клінічної та терапевтичної точки

зору можна вважати синонімами.

1.2 Яке захворювання позначають СПА-ЕАА?

Як уже згадувалося вище, ювенільний спондилоартрит означає групу захворювань, клінічні ознаки яких можуть перехрещуватися. Ця група включає, серед іншого, осьовий і периферичний спондилоартрити, анкілозуючий спондиліт, недиференційований спондилоартрит, псоріатичний артрит, реактивний артрит, артрит, що пов'язаний з хворобою Крона і неспецифічним виразковим колітом. Ентезит-асоційований артрит і псоріатичний артрит є різними клінічними випадками у ЮІА-класифікації і належать до ювенільного СПА.

1.3 Як часто зустрічається це захворювання?

Ювенільні СПА-ЕАА є одними з найбільш поширених форм хронічного артрити в дитячому та підлітковому віці і частіше зустрічаються у хлопчиків, ніж у дівчаток. Залежно від частини світу, вони можуть становити до 30% хронічних артритів дитячого та підліткового віку. У більшості випадків, перші симптоми з'являються у віці близько 6 років. Так, велика частина пацієнтів із ювенільним СПА-ЕАА (до 85%) є носіями гену HLA-B27, частота захворюваності на СПА у зрілому віці і на ювенільний СПА у загальній популяції, а також у певних родинах, залежить від частоти трапляння цього маркера серед нормального населення.

1.4 Що є причиною захворювання?

Причина ювенільного СПА-ЕАА є невідомою. Тим не менше, існує генетична схильність, що зумовлена у більшості пацієнтів наявністю гена HLA-B27 та декількох інших генів. Сьогодні вважається, що захворювання пов'язане з молекулою HLA-B27 (зв'язок, що не зустрічається у 99% населення з HLA-B27), яка синтезується неправильно, і, відповідно, у поєднанні з клітинами та їхніми продуктами (в основному прозапальними речовинами) взаємодіє, викликаючи хворобу. Однак важливо підкреслити, що HLA-B27 не є причиною захворювання, а лише фактором його сприйнятливості.

1.5 Чи захворювання успадковується?

HLA-B27 та інші гени збільшують сприйнятливість дітей до СПА-ЕАА хвороб. Крім того, відомо, що до 20% пацієнтів з таким діагнозом мають родичів першого або другого ступеня спорідненості, хворих на СПА-ЕАА. Таким чином, ювенільний СПА-ЕАА може мати сімейний анамнез. Проте не можна вважати, що ювенільний СПА-ЕАА успадковується, оскільки захворює тільки 1% носіїв HLA-B27, іншими словами, 99% осіб із наявним HLA-B27 геном ніколи не захворюють на СПА-ЕАА. Крім того, сприйнятливість змінюється залежно від групи етнічної належності.

1.6 Чи можна захворювання попередити?

Попередити хворобу неможливо, тому що її причина все ще невідома. Не доцільно обстежувати братів і сестер або родичів з метою виявлення HLA-B27, якщо вони не проявляють симптомів ювенільного СПА-ЕАА.

1.7 Чи хвороба є заразною?

Ювенільний СПА-ЕАА є незаразною хворобою, навіть тоді, коли хвороба спровокована інфекцією. Крім того, не всі хворі, які були інфікованими у той самий час і тими ж самими бактеріями, захворюють на ювенільний СПА-ЕАА.

1.8 Які симптоми є головними?

Ювенільний СПА-ЕАА має спільні клінічні ознаки.

Артрит

Найбільш поширені симптоми включають біль у суглобах і набряк, а також обмеження рухливості суглобів.

Багато дітей мають олігоартрит нижніх кінцівок. Олігоартрит означає, що хвороба поширилася на чотири або менше суглобів.

Пацієнти, які є хронічно хворими, можуть мати поліартрит.

Поліартрит означає, що залученими є п'ять або більше суглобів.

Найчастіше пошкоджуються колінні, гомілково-ступневі, суглоби

передплесни та кульшові; рідко можуть пошкоджуватися артритом дрібні суглоби стопи.

У деяких пацієнтів артрит може розвиватися на верхніх кінцівках, особливо у плечах.

Ентезит

Ентезит, запалення ентезів (перехід від сухожилля або зв'язки до кістки) є другою найбільш поширеною клінічною ознакою у дітей із СПА-ЕАА. Часто пошкоджуються сухожилля і зв'язки у місцях кріплення до п'яткової кістки, середини стопи і навколо колінної чашечки. До найбільш поширених симптомів належать біль у п'ятці, біль і припухлість в середній частині стопи і біль колінної чашечки. Хронічний ентезит може призвести до утворення кісткових шпор, що у багатьох випадках викликає біль у п'ятці.

Сакроілеїт

Сакроілеїтом називають запалення крижово-клубових з'єднань, які розташовані в задній частині тазу. Сакроілеїт виникає рідко у дитинстві і розвивається частіше від 5 до 10 років після початку артрити.

Найбільш поширеним симптомом вважають періодичні болі в сідницях.

Біль у спині, спондиліт

Залучення хребта на початку захворювання є дуже нечастим і зустрічається у деяких дітей в процесі перебігу хвороби. Найбільш поширеними симптомами вважають нічний біль у спині, ранкову скутість і обмеження рухливості. Болі в спині часто супроводжуються болем у шиї, і в рідкісних випадках болем у грудній клітці. Захворювання може призводити у деяких пацієнтів через багато років від початку хвороби до формування кісткових шпор і кісткових перемичок між хребцями. Однак, такі зміни майже ніколи не діагностуються у дітей.

Пошкодження очей

При гострому передньому увеїті є запалення райдужної оболонки очей (іріс). Хоча це рідкісне ускладнення, але воно спостерігається у однієї третини пацієнтів впродовж перебігу хвороби один або декілька разів. При гострому передньому увеїті типовим є біль в

очах, почервоніння і зниження зору. Ці симптоми можуть утримуватися впродовж декількох тижнів. Зазвичай пошкоджується одне око, але запалення може повторюватися. Пацієнт повинен негайно бути обстеженим офтальмологом. Цей тип увеїту відрізняється від форми увеїту, що виявляють у дівчаток із олігоартритом і наявністю антинуклеарних антитіл.

Пошкодження шкіри

У невеликої групи дітей із ювенільним СПА-ЕАА може бути псоріаз, або вони можуть хворіти на псоріаз. У цих хворих не використовується термін «ентезит-асоційований артрит» (ЕАА), і хвороба повинна позначатися як псоріатичний артрит. При псоріазі йдеться про хронічне запальне захворювання шкіри з плямами та лускочками, які, в основному, спостерігаються на ліктях і колінах. Захворювання шкіри може тривати багато років, перш ніж розвинеться артрит. У інших пацієнтів артрит може вже існувати впродовж багатьох років до появи перших ознак псоріазу.

Пошкодження кишечника

У деяких дітей із запальними захворюваннями кишечника, наприклад, хворобою Крона або неспецифічним виразковим колітом, можуть розвиватися спондилоартропатії. Захворювання кишечника не належать до проявів ЕАА. У деяких дітей запальні захворювання кишечника мають легкий перебіг (субклінічний) або симптомів пошкодження кишечника нема, але, в той же час, суглобова симптоматика є більш серйозною і вимагає спеціального лікування.

1.9 Чи у кожної дитини хвороба перебігає однаково?

Існує широкий спектр ознак перебігу. У той час, коли хвороба у деяких дітей набуває легкого, короткотривалого перебігу, інші діти мають важкий, тривалий і інвалідизуючий перебіг. Таким чином, цілком можливо, що у багатьох дітей впродовж декількох тижнів залученим буде тільки один суглоб (наприклад, коліно), а потім впродовж усього життя ніколи не буде спостерігатися аналогічна або інша клінічна картина, в той час, коли інші діти будуть страждати від стійких симптомів, які охоплюють кілька суглобів, сухожилля і зв'язки, а також суглоби хребта і крижово-клубові

з'єднання.

1.10 Чи відрізняється захворювання у дітей та дорослих?

Початкові симптоми ювенільного СПА-ЕАА відрізняються від симптомів СПА в дорослих, але більшість даних свідчать про те, що вони все ж таки належать до одного і того ж спектру захворювань. Якщо у дітей з'являються пошкодження периферичних суглобів на початку хвороби (суглоби кінцівок), то у дорослих частіше спостерігають осьове ураження (суглобів хребта і крижово-клубових з'єднань). Хвороба набуває більш важкого перебігу у дітей порівняно з дорослими.