



www.pediatric-rheumatology.printo.it

JUVENILNE SPONDILOARTROPATIJE

Šta su juvenilne spondiloartropatije?

Juvenile spondiloartropatije čini grupa hroničnih zapaljenskih bolesti zglobova (artritis) i pripoja tetiva na pojedine kosti (entezitis), zahvataju češće donje ekstremitete i kod nekih bolesnika i karlične i kičmene zglobove (sakroiliitis-bol u zadnjci i spondilitis- bol u krtima).

Kod nekih bolesnika početak simptoma je pokrenut bakterijskom infekcijom u crevima (gastrointestinalno) ili u mokraćnom sistemu (reaktivni artritis). Juvenilne spondiloartropatije su značajno češće kod ljudi koji imaju HLA B27 antigen, genetski obeleživač koji povećava sklonost nekih osoba ka bolesti (kroz još nepoznate mehanizme).

Učestalost nekih kliničkih odlika bolesti na početku i njihova težina tokom bolesti mogu da se razlikuju kod dece od onih kod odraslih osoba. Ipak juvenilne spondiloartropatije mogu da liče na početak spondiloartropatija kod odraslih.

Bolesnici sa juvenilnim idiopatskim artritismom klasifikovani u entezitis i artritis (videti poglavlje o JIA) uključuju se u grupu juvenilnih spondiloartropatija.

Koja sve oboljenja pripadaju juvenilnim spondilartropatijama?

Uprkos nekim nedoumicama juvenilne spondiloartropatije uključuju iste bolesti koje pripadaju grupi spondiloartropatija odraslih: ankilozirajući spondilitis, reaktivni artritis (i Rajterov sindrom), psorijazni artritis (tip spondiloartropatije) i artritis udružen sa zapaljenskim oboljenjima creva (tip spondilartropatije). Neka deca koja ne ispunjavaju dijagnostične kriterijume za navedena oboljenja mogu imati takozvanu nediferenciranu spondiloartropatiju.

Druga stanja, posebno sindrom seronegativne entezopatije i artropatije (SEA) i entezitis i artritis se prikazuju kao juvenilne spondiloartropatije.

Koliko je bolest česta?

Spondilartropatije su među najbrojnijim oblicima hroničnog artritisa kod dece. Oko 30% dece koja boluju od artritisa imaju spondilartropatiju.

Zastupljenije su kod dečaka i bolest uglavnom započinje u uzrastu između 10. i 15. godine. S obzirom da najveći broj bolesnika ima genetsku sklonost - faktor HLA-B27, učestalost juvenilne i spondilartropatija odraslih tako zavisi od učestalosti ovog faktora u celokupnoj populaciji.

Koji su uzroci bolesti?

Uzrok i mehanizmi koji dovode do razvoja ove bolesti nisu poznati. Kao i kod drugih formi hroničnog artritisa u detinjstvu, mehanizmi koji bi mogli biti odgovorni uključuju nekoliko komponenti imunskog sistema. Spondilartropatije su povezane sa drugim vrstama hroničnih zapaljenja na primer debelog creva, mokraćno-polnog sistema ili kože. Infekcije nekim mikroorganizmima (napr. Salmonela, Šigela, Jersinija, Kampilobakter i Hlamidija) mogu imati značaja u započinjanju artritisa kod neke dece (na pr. reaktivni artritis).

Da li je bolest nasledna?

Veliki broj bolesnika koji imaju juvenilnu spondilartropatiju nose genetički obeleživač HLA B27. To ne znači da će i svaki pojedinac sa ovim markerom oboleti. Tako na primer, ukoliko je učestalost HLA B27 u populaciji 10%, samo kod 1% od ove populacije će se razviti bolest. Ukoliko je neko iz porodice većoboleo, prisustvo HLA B27 povećava rizik oko 25% za drugog člana porodice da takođe dobije spondilartropatiju. Zapravo broj obolelih je veći kod onih porodica koje su imale obolelu decu u odnosu na porodice čija deca nisu obolela.

Zbog toga genetski faktori, a posebno HLA B27, ukazuju na predodređenu sklonost prema bolesti. Oni nisu dovoljni za razvoj bolesti. Opšte je mišljenje u naučnim krugovima da su ove bolesti multifaktorijalne, što znači da su rezultat kombinacije nasledne sklonosti i izloženosti uticajima sredine, (verovatno infekcije) ali to još uvek nije poznato.

Da li bolest može da se spreči?

Nije moguće sprečiti bolest, jer je nepoznat uzrok. Nije od koristi ispitivati braću i sestre za HLA B27, ako nemaju simptome koji se mogu povezati sa spondiloartropatijom.

Da li je bolest zarazna?

Spondiloartropatije nisu zarazne bolesti.

Koji su glavni simptomi?

Juvenilne spondiloartropatoje imaju zajedničke kliničke odlike.

Artritis:

- 1) Najčešći simptomi uključuju bol, otok i ograničene pokrete zglobova.
- 2) Mnoga deca imaju oligoartritis donjih ekstremiteta. Oligoartritis znači da je upalom zahvaćeno 4 ili manje zglobova. Oni kod kojih se razvija hronična bolest mogu imati poliartritis. Poliartritis znači da su zglobne promene mnogo izraženije i da je zahvaćeno 5 i više zglobova.
- 3) Artritisom su najčešće zahvaćeni zglobovi donjih ekstremiteta: koleno, skočni zglob, središnji deo stopala i kukovi. Ređe se artritis javlja na malim zglobovima stopala.
- 4) Neka deca mogu dobiti artritis na gornjim ekstremitetima, posebno u ramenima.

Entezitis:

Entezitis, zapaljenje enteza (mesto na kome se tetiva ili ligament pripaja za kost) je vrlo često kod dece sa spondiloartropatijama. Često zahvaćene enteze su lokalizovane na peti, srednjem delu stopala i oko kolenskog zgloba. Najčešći simptomi su bol u peti, otok srednjeg dela stopala i bol oko kolena. Hronično zapaljenje enteza može da dovede do stvaranja koštanih trnova (prekomerni rast kosti). Nastanak ovih trnova, posebno na peti izaziva bol pete.

Sakroiliitis

To je zapaljenje u sakroilijačnom zglobu, lokalizovano u zadnjem delu karlice. Retko je na početku bolesti ć, najčešće se javlja 5-10 godina posle početka artritisa.

Najčešći simptom je naizmenični bol u zadnjici.

Slabinski bol; spondilitis

Zahvatanje kičme, vrlo retko na početku, može da se javi kasnije tokom bolesti kod jedne podgrupe dece. Najčešći simptomi su bol u donjem delu leđa, jutarnja ukočenost i smanjena pokretljivost. Bol u donjem delu leđa (krsta), često je udružen sa bolom u vratu i grudnom košu. Dugotrajna bolest na kičmi može da izazove formiranje mostova između pršljenova te kičma dobija oblik bambusovog štapa. Ovo se događa samo kod nekih bolesnika i posle dugog trajanja bolesti. Zato se ovo stanje skoro nikada ne sreće kod dece.

Promene na očima

Akutni prednji uveitis je zapaljenje dužice (iris) oka. Nije često. Oko je crveno i bolno. Neophodan je pregled oftalmologa (specijaliste za bolesti oka).

Promene na koži

Mala grupa dece sa spondiloartropatijama može imati psorijazu. Psorijaza je hronično oboljenje kože sa slojevima kože koja se ljuspa, najčešće lokalizovana na laktovima i kolenima. Oboljenje kože može godinama da prethodi pojavi artritisa. Kod drugih bolesnika artritis može da prethodi i nekoliko godina psorijaznim promenama.

Oboljenje creva

Kod pojedine dece sa zapaljenskim oboljenjem creva može se razviti spondiloartropatija. Zapaljenska (inflamatorno) oboljenja creva (IBD) je termin koji se koristi da označi hronično zapaljenje creva nepoznatnog porekla. Ova oboljenja su Kronova bolest (Crohn) ili ulcerozni kolitis.

Da li je bolest ista kod svakog deteta?

Spektar bolesti je širok. Dok neka deca imaju blagu i kratkotrajnu bolest, druga mogu imati teško, dugotrajno i onesposobljavajuće oboljenje.

Da li se bolest kod dece razlikuje od bolesti kod odraslih?

U nekim aspektima juvenilne spondiloartropatije se razlikuju od spondiloartropatija odraslih:

- 1) periferni zglobovi (na ekstremitetima) su mnogo češće zahvaćeni u početku bolesti dok su kod odraslih češće promene na osovinskim zglobovima /kičmeni stub
- 2) kod dece je mnogo češće upalom zahvaćen zglob kuka

Kako se postavlja dijagnoza bolesti?

Doktori kažu da se radi o juvenilnoj spondiloartropatiji ako počne pre 16. rođendana, ako artritis traje najmanje 6 nedelja i ako karakteristike odgovaraju prethodno opisanoj kliničkoj slici (videti definiciju i simptome). Dijagnoza specifične spondiloartropatije (napr. ankiozirajući spondilitis, reaktivni artritis itd.) se zasniva na specifičnim kliničkim i radiološkim karakteristikama.

Jasno je da bolesnika treba da leči i prati pedijatrijski reumatolog.

Kakav je značaj laboratorijskih testova?

HLA-B27, ćelijski obeleživač koji je pozitivan u više od 80-85 % bolesnika sa juvenilnim spondiloartropatijama se koristi za orijentacionu dijagnozu. Njegova učestalost je mnogo manja u zdravoj populaciji (5-12 % osoba, zavisno od područja). Zbog toga prisustvo HLA-B27 samo za sebe nije od značaja, već je važna njegova udruženost sa drugim karakterističnim znacima i simptomima spondiloartropatije.

Ispitivanja kao sedimentacija eritrocita (SE) ili reaktivni protein C (CRP) pružaju podatke o stepenu zapaljenja i indirektno o aktivnosti bolesti; oni su korisni i u praćenju oboljenja koje je mnogo više zasnovano na kliničkim manifestacijama nego na laboratorijskim ispitivanjima. Laboratorijski testovi se takodje koriste za praćenje mogućih neželjenih efekata lekova (krvna slika, funkcija jetre i bubrega). Rendgensko snimanje je od koristi za praćenje razvoja bolesti i ispitivanje oštećenja zglobova izazvanih oboljenjem.

Snimanje kompjuterskom tomografijom (CT) i magnetnom rezonancijom (MR) mogu biti od koristi, posebno kod dece, da bi se procenila zahvaćenost sakroilijačnih zglobova.

Da li bolest može da se leči/izleči?

Nema trajnog izlečenja, pošto je uzrok spondiloartropatija nepoznat. Međutim lečenje može biti vrlo korisno za kontrolu bolesti i sprečavanje oštećenja zglobova.

Kako se bolest leči?

Lečenje se zasniva na primeni lekova u kombinaciji sa fizikalnom terapijom i rehabilitacionim postupcima koji održavaju funkciju zglobova i sprečavaju nastanak deformiteta.

1) Nesteroidni lekovi protiv zapaljenja (nesteroidni antiinflamatorni lekovi- NSAIL). To su simptomatski antizapaljenski, antipiretski lekovi. Simptomatski znači da oni služe da kontrolišu simptome zapaljenja. Najčešće se upotrebljavaju naproksen i ibuprofen. Aspirin, iako je efikasan i jeftin, danas se mnogo ređe koristi, uglavnom zbog rizika od toksičnosti. Oni se obično vrlo dobro podnose, a tegobe od strane želuca, koje su njihov najčešći neželjeni efekat, nisu uobičajene. Ne preporučuje se istovremena primena više NSAIL. Ponekad jedan NSAIL može biti efikasniji od drugog.

2) Injekcije u zglobove. Koriste se kada su zahvaćeni jedan ili manji broj zglobova i kada trajanje kontraktura zgloba može da dovede do deformacije. Lek koji se ubrizgava u zglob je preparat steroida sa dugotrajnim dejstvom.

3) Sulfasalazin se daje deci koja imaju hronični tok bolesti uprkos dugotrajnoj primeni NSAIL i/ili injekciji steroida. Dodaju se prethodnoj terapiji NSAIL (koja treba da bude nastavljena), a njegov efekat postaje potpuno vidljiv posle nekoliko nedelja ili meseci lečenja.

Iskustva sa drugim lekovima, uključujući i metotreksat, su ograničena.

Poslenjih nekoliko godina otvorene su nove perspektive, uvođenjem takozvanih TNF lekova (biološki agensi), koji selektivno blokiraju faktor nekroze tumora (TNF). Još uvek nisu poznate studije o efektu i riziku ovih vrsta lečenja kod bolesnika sa juvenilnim spondiloartropatijama.

4) Kortikosteroidi imaju ulogu u kratkotrajnom lečenju ovih bolesnikasa težim oblikom bolesti. Lokalno (kapi za oči) steroidi se koriste u lečenju akutnog prednjeg uveitisa. U najtežim slučajevima mogu biti potrebne injekcije steroida peribulbarno ili njihova sistemska primena.

5) Ortopedska hirurgija Najvažnija indikacija je zamena zglobova u slučaju teških oštećenja zglobova, naročito kukova.

6) Fizikalna terapija je osnovna komponenta lečenja. Trba rano da započne i da se sprovodi stalno da bi se održao pun obim pokreta, masa i snaga mišića, da se spreči, ograniči ili koriguje deformacija zglobova. Osim toga, ako je značajno zahvatanje kičmenog stuba, mora da se mobilize kičma i da se izvode vežbe disanja.

Kakvi su neželjeni efekti lekova?

Lekovi koji se koriste u lečenju juvenilnih spondiloartropatija se obično dobro podnose. Želudačna nepodnošljivost, najčešće neželjeno dejstvo NSAIL (zato treba da se uzimaju u toku ili posle obroka) ređe je prisutna kod dece nego kod odraslih. NSAIL mogu da dovedu do porasta enzima jetre, ali se to retko dešava sa drugim lekovima osim aspirina.

Sulfasalazin se dobro podnosi; najčešće neželjeno dejstvo je problem sa želucom, porast enzima jetre, smanjen broj belih krvnih zrnaca, kožna ospa. Neophodna si povremena laboratorijska ispitivanja radi praćenja toksičnosti.

Metotreksat se takođe dobro podnosi. Nisu uobičajena neželjena dejstva na želudac i creva, kao što su muka i povraćanje. Primena folne i folinske kiseline je delotvorna jer smanjuje učestalost toksičnosti na jetru. Mogu se javiti, mada retko reakcije preosetljivosti na metotreksat. Neophodne su povremene laboratorijske kontrole za praćenje toksičnosti.

Dugotrajno korišćenje glikokortikoida u značajnoj dozi udruženo je sa više značajnih neželjenih efekata. Oni obuhvataju zastoj u rasu i osteoporozu. Steroidi u velikoj dozi povećavaju apetit koji dovodi do pojave gojaznosti. Zato je važno naučiti dete da jede hranu koja će ga zasititi bez povećanog unosa kalorija.

Koliko dugo treba da traje lečenje?

Lečenje treba da traje onoliko dugo koliko traju simptomi i dok traje aktivna bolest. Trajanje bolesti se ne može predvideti. Kod nekih bolesnika artritis reaguje vrlo dobro na NSAIL. Kod ovih bolesnika lečenje se može brzo prekiuti, tokom par meseci. Kod drugih bolesnika sa produženim i agresivnim

tokom bolesti, potrebno je godinama davati sulfasalazin ili druge lekove. O potpunom prekidu lečenja se tada razmišlja samo posle produžene i kompletne remisije bolesti.

Da li se preporučuje nekonvencionalna/dopunska terapija ?

Nema dokaza da bilo koje nemedicinsko lečenje ima uspeha u juvenilnim spondiloartropatijama.

Koliko će bolest dugo da traje? Kakva je dugotrajna prognoza bolesti?

Tok bolesti se razlikuje od jednog do drugog bolesnika. Kod nekih bolesnika artritis se brzo smiruje uz primenu malo lekova u toku jednog meseca. Kod drugih se odlikuje periodima smirenja (remisije) i ponovnog razplamsavanja. Konačno kod drugih bolesnika artritis može da ima hroničan, dugotrajni tok.

U ogromnog broja bolesnika na početku bolesti simptomi su ograničeni na periferne zglobove i enteze (pripoje tetiva). Sa napredovanjem bolesti neki od bolesnika mogu da razviju promene na sakroilijačnim zglobovima i na kičmi. Ovi bolesnici i oni sa trajnim perifernim artritismom imaju najveći rizik od razvoja oštećenja zglobova u odraslom dobu.

Na početku bolesti nije moguće predvideti dugotrajni ishod bolesti.

Kako bolest utiče na dete i na svakodnevni život porodice?

Tokom perioda aktivnog artritisa skoro svako dete se sreće sa ograničenjima u svakodnevnom životu. Pošto su najčešće zahvaćeni donji ekstremiteti, hodanje i sport su područja u kojima se osećaju najveća ograničenja. Najveća pažnja treba da bude usmerena na psihološki uticaj bolesti na dete i njegovu porodicu. Hronična bolest je težak izazov za čitavu porodicu i naravno što je teža bolest to je teže izboriti se sa njom. Za dete može biti teško da se pravilno suoči sa svojom bolešću ako to ne uspeju roditelji.

Roditelji često razvijaju opreteranu privrženost prema svom bolesnom detetu i u želji da ga zaštite od svih mogućih problema postaju preterani zaštitnici. Ovo može kod deteta da izazove osećaj nesposobnosti, gubitak samopouzdanja, nesposobnost razvoja sopstvene ličnosti, što može biti gore nego sama bolest. Roditelji treba da ohrabruju i podržavaju dete da bude samostalno što je više moguće, uprkos oboljenju. Taj pozitivan stav može biti izuzetno koristan da pomogne detetu da prevaziđe teškoće vezane za bolest, da se uspešno suoči sa svojim vršnjacima i da razvije nezavisnu uravnoteženu ličnost. Ako porodica ne može da izdrži teret bolesti, neophodna je psihološka podrška.

Da li dete može da pohađa školu?

Izuzetno je važno za dete da redovno pohađa nastavu. Nekoliko činičlaca mogu da dovedu do problema vezanih zaredovno pohađanje nastave: teškoće u hodanju, smanjena otpornost na zamor, bol i ukočenost. Za ovo je važno da se objasni nastavnicima o posebnim potrebama deteta: podesna klupa, povremeno kretanje tokom školskih časova da bi se prečila ukočenost zglobova. Bolesnik treba da učestvuje u časovima fizikulture kad god je moguće; u tim slučajevima treba uzeti u obzir i neka razmatranja o kojima je pisano niže u delu o sportu.

Škola je za dete ono što je posao za odrasle, mesto gde uče kako da postanu samostalne produktivne i nezavisne ličnosti. Roditelji i nastavnici treba da učine sve što mogu, da obolelo dete učestvuje u školskim aktivnostima na normalan način, da bi postiglo dobar uspeh, ali i dobru sposobnost komunikacije sa vršnjacima i odraslima, da bi bilo prihvaćeni i cenjeni od svojih prijatelja.

Da li dete može da se bavi sportom?

Bavljenje sportom je osnovni vid svakodnevnog života zdravog deteta. Zato je opšti stav pustiti bolesnika da se bavi sportom kojim želi i verovati da će prestati ako mu oštećuje zglobove. Iako mehanički stres nije dobar za upaljene zglobove, pretpostavlja se da je oštećenje koje može da nastane, mnogo manje od psihološkog oštećenja zbog sprečavanja da se bavi sportom u društvu svojih prijatelja.

Ovaj izbor je deo opšteg stava koji ima nameru da psihološki ohrabri dete da bude samostalno i sposobno da se suoči sa samim sobom i sa ograničenjima koje mu nameće bolest. Zato treba preporučiti sport u kome nema ili je mehanički stres minimalan, kao što su plivanje ili vožnja bicikla.

Kakva se ishrana preporučuje?

Nema dokaza da ishrana može da utiče na bolest. Ishrana treba da bude izbalansirana i prilagođena uzrastu. Treba izbegavati prekomerni unos hrane kod bolesnika koji uzimaju glikokortikoide jer oni povećavaju apetit.

Da li klima može da utiče na tok bolesti?

Ne postoje dokazi da klima može utiče na tok bolesti.

Da li dete treba da se vakciniše?

Pošto se većina dece leči ili NSAID ili sulfasalazinom, savetuje se uobičajeni program vakcinacije. Ako je bolesnik lečen imunosupresivnim lekovima (steroidi, metotreksat, anti-TNF i dr.) vakcinacija živim vakcinama (protiv rubeole, malih boginja, zauški, Sejbinova vakcina protiv dečje paralize) treba da budu odložene zbog mogućeg rizika od širenja infekcije tokom smanjene imune odbrane. Vakcine koje ne sadrže žive viruse već samo infektivne belančevine (protiv tetanusa, difterije, Salkova polio vakcina, protiv hepatitisa B, velikog kašlja, pneumokoka, hemofilusa, meningokoka) mogu da se daju, a samo je teoretski rizik neuspeha vakcinacije zbog stanja imune supresije.

Kakav je savet u vezi sa seksualnim životom, trudnoćom i zaštitom od trudnoće?

Nema ograničenja u vođenju normalnog seksualnog života ili trudnoće tokom bolesti. Ipak kod bolesnica koje uzimaju lekove, uvek treba biti oprezan zbog mogućeg toksičnog uticaja ovih lekova na plod (fetus).

Bez obzira na nasledne faktore nema razloga da se ne razmišlja o potomstvu. Bolest nije smrtna. Čak i ako genetski činioci mogu da se naslede, braća i sestre imaju mnogo više šanse da ne dobiju neki oblik spondiloartropatije nego da ga dobiju.

Da li će dete imati normalan život kada odraste?

Ovo je jedan od najvažnijih ciljeva terapije i u većini slučajeva može biti ostvaren. Lečenje ovih vrsta bolesti je doživelo fantastičan napredak u poslednjih deset godina. Kombinacija lekova i rehabilitacije je danas u stanju u najvećem broju slučajeva da spreči pojavu oštećenja zglobova. Ipak, kod bolesnika sa hroničnim tokom bolesti, oštećenje zglobova može biti izraženo i može da ograniči njihove svakodnevne aktivnosti i profesionalne ambicije.