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

Espondiloartritis juvenil /artritis relacionada con entesitis (EpAJ-ARE)

Versión de 2016

1. QUÉ ES LA ESPONDILOARTRITIS JUVENIL/ARTRITIS RELACIONADA CON ENTESITIS (EpAJ-ARE)

1.1 ¿En qué consiste?

La EpAJ-ARE constituye un grupo de enfermedades inflamatorias crónicas tanto de las articulaciones (artritis), como de las uniones de los ligamentos y tendones a los huesos (entesitis). Afecta principalmente a las extremidades inferiores y, en algunos casos, a las articulaciones sacroilíacas e intervertebrales (sacroilitis [dolor en los glúteos] y espondilitis [dolor de espalda]). La EpAJ-ARE es significativamente más frecuente en las personas que tienen un resultado positivo en el análisis de sangre para el factor genético HLA-B27. El HLA-B27 es una proteína localizada en la superficie de las células del sistema inmunitario. Sorprendentemente, la mayoría de las personas con HLA-B27 nunca desarrolla artritis. Así pues, la presencia del HLA-B27 no es suficiente para explicar el desarrollo de la enfermedad. Hasta la fecha, sigue sin conocerse la función exacta del HLA-B27 en el origen de la enfermedad. Sin embargo, sí se sabe que en algunos casos, el inicio de la artritis se encuentra precedido por una infección gastrointestinal o urogenital (artritis reactiva). La ARE es uno de los subtipos de Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) y se encuentra estrechamente relacionada con las espondiloartritis en la infancia, por lo que muchos investigadores creen que estas enfermedades comparten el mismo origen y características. La mayoría de los niños y adolescentes con espondiloartritis juvenil (EpAJ) se diagnostican como afectados por ARE o incluso por artritis psoriásica. Es importante tener en cuenta que los nombres

«espondiloartritis juvenil», «artritis relacionada con entesitis» y, en algunos casos, «artritis psoriásica» puedan ser lo mismo desde un punto de vista clínico y terapéutico.

1.2 ¿Qué enfermedades se denominan EpAJ-ARE?

Como se ha mencionado anteriormente, la espondiloartritis juvenil (EpAJ) es el nombre de un grupo de enfermedades cuyas características clínicas pueden superponerse unas con otras, que incluye espondiloartritis axial y periférica, espondilitis anquilosante, espondiloartritis indiferenciada, artritis psoriásica, artritis reactiva y artritis asociada con la enfermedad de Crohn y la Colitis Ulcerosa. La artritis relacionada con entesitis (ARE) y la artritis psoriásica son dos trastornos diferentes según la clasificación de la AIJ pero se consideran relacionados con la EpAJ.

1.3 ¿Es muy frecuente?

La EpAJ-ARE es una de las formas más frecuentes de artritis crónica en la infancia y se observa mucho más en niños que en niñas., El algunas partes del mundo puede suponer cerca del 30 % de los niños con artritis crónica. En la mayoría de los casos el primer síntoma aparece alrededor de los 6 años de edad. Puesto que una gran proporción de pacientes (hasta un 85 %) con EpAJ-ARE son portadores del HLA-B27, la frecuencia de la EpA adulta y de la EpAJ-ARE en la población general, e incluso en ciertas familias, se relaciona directamente con la presencia de este marcador en su grupo étnico.

1.4 ¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

Se desconoce la causa de la EpAJ-ARE. Sin embargo, existe una predisposición genética que en la mayoría de los pacientes se relaciona con la presencia del gen del HLA-B27 y algunos otros genes. En la actualidad se cree que la molécula HLA-B27 cuando se asocia con la enfermedad (lo que no sucede en el 99 % de la población con HLA-B27) no se sintetiza de forma correcta y desencadena la enfermedad al interactuar con las células y sus productos (principalmente sustancias proinflamatorias). Sin embargo, es muy importante destacar que el HLA-B27 no es la causa de la enfermedad, sino más bien un factor de

susceptibilidad a la misma.

1.5 ¿Es hereditaria?

El gen del HLA-B27 y otros genes predisponen a las personas a la EpAJ-ARE. Además, sabemos que hasta el 20 % de los pacientes con estos diagnósticos tienen parientes de primer o segundo grado con la enfermedad. Por tanto, la EpAJ-ARE podría tener una cierta agregación familiar. Sin embargo, no podemos decir que sea hereditaria ya que la enfermedad solamente afectará al 1 % de las personas con HLA-B27. En otras palabras, el 99 % de las personas que tengan HLA-B27 nunca desarrollarán EpA-ARE. Además, la predisposición genética es diferente entre los grupos étnicos.

1.6 ¿Puede evitarse?

La prevención no es posible ya que sigue sin conocerse la causa de la enfermedad. No es útil analizar a otros hermanos o parientes en busca de HLA-B27 si no presentan síntomas de EpAJ-ARE.

1.7 ¿Es infecciosa?

La EpAJ-ARE no es una enfermedad infecciosa, incluso en los casos en los que está desencadenada por una infección. Además, no todas las personas infectadas en el mismo momento con la misma bacteria desarrollan EpAJ-ARE.

1.8 ¿Cuáles son los principales síntomas?

La EpAJ-ARE tiene varias características clínicas habituales:

Artritis

Los síntomas más frecuentes incluyen dolor e inflamación articular, así como una movilidad limitada de las articulaciones.
Muchos niños presentan oligoartritis en las extremidades inferiores. La oligoartritis significa que la enfermedad afecta a 4 articulaciones o menos. Los pacientes que desarrollan enfermedad crónica pueden tener poliartritis. La poliartritis significa que la afectación articular afecta a 5 ó más articulaciones. Las articulaciones que se ven afectadas

con más frecuencia son la rodilla, el tobillo, la parte media del pie y las caderas. Con menor frecuencia, la artritis afecta a las pequeñas articulaciones del pie.
Algunos niños pueden presentar artritis en cualquier articulación de las extremidades superiores, en particular, de los hombros.

Entesitis

La entesitis, la inflamación de la entesis (el lugar en el que el tendón o el ligamento se une al hueso), es la segunda manifestación más frecuente en los niños con EpAJ-ARE. Habitualmente, las entesis afectadas se localizan en el talón, en la parte media del pie y alrededor de la rótula. Los síntomas más frecuentes incluyen dolor en el talón, dolor e inflamación en la parte media del pie y dolor en la rótula. La inflamación crónica de las entesis puede dar lugar a espolones óseos (exceso de crecimiento del hueso), lo que ocasiona dolor en el talón en muchos casos.

Sacroilitis

La sacroilitis hace referencia a la inflamación de las articulaciones sacroilíacas, localizadas en la parte posterior de la pelvis. Es rara durante la infancia y se produce principalmente entre los 5 y los 10 años del el inicio de la artritis.
El síntoma más frecuente es el dolor alternante en los glúteos.

Dolor de espalda; espondilitis

La afectación de la columna vertebral, muy rara al inicio, puede producirse más tarde en algunos niños durante la evolución de la enfermedad. Los síntomas más frecuentes incluyen dolor de espalda durante la noche, rigidez matutina y reducción en la movilidad. El dolor de espalda normalmente está acompañado por dolor en el cuello y, en casos raros, también por dolor torácico. En algunos casos se produce la osificación de los ligamentos que unen las vértebras vecinas y se produce una fijación de unos cuerpos vertebrales con otros (anquilosis).

Afectación de los ojos

La uveítis anterior aguda es una inflamación de la cámara anterior del ojo (donde está el iris). Hasta un tercio de los pacientes pueden verse afectados alguna o varias veces por este trastorno durante la evolución de su enfermedad. La uveítis anterior aguda produce dolor ocular,

enrojecimiento y visión borrosa durante días o semanas. Habitualmente afecta a un solo ojo en cada ataque pero puede tener un patrón recurrente alternante. Es necesario que un oftalmólogo (un médico de la vista) realice un examen inmediato. Este tipo de uveítis es diferente del tipo que se encuentra en las niñas con oligoartritis y anticuerpos antinucleares (se llama Uveítis Anterior Crónica y tiene peor pronóstico).

Afectación de la piel

Un pequeño subconjunto de niños con EpAJ-ARE pueden presentar (con anterioridad o después del inicio de la artritis) psoriasis. En estos pacientes, se anula la clasificación dentro de las AIJ como ARE y cambia a artritis psoriásica. La psoriasis es una enfermedad crónica de la piel con zonas de enrojecimiento y descamación (tipo caspa) que suelen localizarse en los codos y las rodillas. La enfermedad de la piel puede preceder a la artritis varios años. En otros pacientes, la artritis puede estar presente años antes de que aparezca la primera mancha de psoriasis.

Afectación intestinal

Algunos niños con trastornos inflamatorios intestinales, como la enfermedad de Crohn y la Colitis Ulcerosa, pueden desarrollar espondiloartritis. La ARE no incluye la enfermedad inflamatoria del intestino como uno de sus componentes. En algunos niños la inflamación intestinal puede ser subclínica (sin síntomas intestinales).

1.9 ¿La enfermedad es igual en todos los niños?

No, es ampliamente variable. Mientras que algunos niños presentan una enfermedad leve y breve, otros sufren una enfermedad discapacitante grave y duradera. Por lo tanto, es posible que muchos niños puedan tener una sola articulación afectada (por ejemplo, una rodilla) durante varias semanas y no presentar nunca más el mismo cuadro ni otras manifestaciones durante toda su vida, mientras que otros desarrollan síntomas persistentes que se extienden a diversas articulaciones, a las entesis y a las articulaciones vertebrales y sacroilíacas.

1.10 ¿La enfermedad en niños es diferente que la que

presentan los adultos?

Los síntomas iniciales de EpAJ-ARE son diferentes de los de la EpA en adultos, pero la mayoría de los datos sugieren que pertenecen al mismo espectro de enfermedades. La enfermedad articular periférica (extremidades) es más frecuente al inicio en los niños, a diferencia de la afectación axial (de las articulaciones sacroilíacas y de la columna vertebral) que es más frecuente en adultos. Sin embargo, la gravedad de la enfermedad es mayor en niños que en adultos.