www.printo.it/pediatric-rheumatology/EC/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 las nalgas] 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, 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?

Tal y 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. En algunas partes del mundo representa 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 debe a 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 no se produce correctamente (lo que no sucede en el 99 % de la población con HLA-B27) y desencadena la enfermedad cuando interactúa 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 resulta de utilidad 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 que hayan tenido una infección incluso con una misma bacteria van a 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 5 ó más articulaciones comprometidas. Las articulaciones que se ven afectadas con mayor

frecuencia son las rodillas, los tobillos, 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, los hombros.

Entesitis

La entesitis, la inflamación de la entesis (el lugar en el que el tendón o el ligamento se unen al hueso), es la segunda manifestación más frecuente en 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 (crecimiento excesivo del hueso), lo que ocasiona dolor en el talón.

Sacroilitis

La sacroilitis hace referencia a la inflamación de las articulaciones sacroilíacas, localizadas en la parte posterior de la cadera. Es rara durante la infancia y se produce sobre todo después de los 5 a 10 años tras el inicio de la artritis.
El síntoma más frecuente es el dolor alternante en las nalgas.

Dolor de espalda (espondilitis)

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

Afectación de los ojos

La uveítis anterior aguda es la inflamación de la cámara anterior del ojo (donde está el iris). Hasta un tercio de los pacientes pueden estar afectados una 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 un solo ojo en cada brote pero puede tener un patrón recurrente alternante. Es necesario que un oftalmólogo (un médico de la vista) realice un examen oportuno. Este tipo de uveítis es diferente del que se encuentra en las niñas con oligoartritis y anticuerpos antinucleares positivos, que se llama Uveitis Anterior Crónica y tiene peor pronóstico.

Afectación de la piel

Un pequeño grupo de niños con EpAJ-ARE pueden presentar psoriasis (antes o después del inicio de la artritis). A estos pacientes, se los clasifica como artritis psoriásica. La psoriasis es una enfermedad crónica de la piel con zonas de enrojecimiento y descamación (caspa) que suelen localizarse en codos y rodillas. La enfermedad de la piel puede presentarse muchos años antes que la artritis. En otros pacientes puede presentarse al contrario, la artritis preceder la aparición de 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 varias 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 la EpAJ-ARE son diferentes de los de la EpA de los adultos, pero la mayoría de los datos sugieren que pertenecen al

mismo espectro de enfermedades. La enfermedad en niños inicialmente compromete más a las articulaciones periféricas (extremidades), a diferencia de los adultos que debutan con afectación axial (de las articulaciones sacroilíacas y de la columna vertebral). Sin embargo, la gravedad de la enfermedad es mayor en niños que en adultos.

2. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

2.1 ¿Cómo se diagnostica?

Los médicos diagnostican la EpAJ-ARE si el inicio de la enfermedad se produce antes de los 16 años de edad, si la artritis dura más de 6 semanas y las características encajan en el patrón clínico descrito anteriormente (ver la definición y los síntomas). El diagnóstico de una EpAJ-ARE específica (es decir, espondilitis anquilosante, artritis reactiva, etc.) se basa en características clínicas y radiográficas específicas. Está claro que un reumatólogo pediátrico, o un reumatólogo de adultos con experiencia en enfermedades reumáticas en niños, puede reconocer estos patrones y se encarga de su tratamiento y seguimiento.

2.2 ¿Cuál es la importancia de los análisis?

Un resultado positivo para el análisis del HLA-B27 es útil en el diagnóstico de la EpA-ARE, especialmente en niños poco sintomáticos. Es muy importante saber que menos del 1 % de las personas con este marcador desarrollan espondiloartritis y que la prevalencia del HLA-B27 en la población general podría ser de hasta el 12 % dependiendo de la región del planeta. También es importante tener en cuenta que la mayoría de niños y adolescentes son físicamente activos y practican algún tipo de deporte y que estas actividades podrían dar lugar a lesiones en cierto modo similares a los síntomas iniciales de la EpAJ-ARE. Por tanto, el diagnóstico no se basa solo en la presencia del HLA-B27 sino en la asociación con los signos y síntomas característicos de la EpAJ-ARE.

Otras pruebas como la velocidad de sedimentación globular (VSG) o la proteína C reactiva (CRP) proporcionan información acerca de la inflamación y, por tanto, de forma indirecta, acerca de la actividad de la enfermedad inflamatoria. Ambos son útiles para el tratamiento de la enfermedad, aunque éste debería basarse más en las manifestaciones

clínicas que en los exámenes de laboratorio. El laboratorio también se utiliza para supervisar posibles efectos adversos relacionados con el tratamiento (hemograma, función hepática y renal).
Las radiografías pueden ser útiles para el seguimiento de la enfermedad y para reconocer cualquier daño articular ocasionado por la misma. Sin embargo, el valor de las exploraciones radiográficas es limitado en los niños con EpAJ-ARE. Las radiografías pueden ser normales en la mayoría de los niños, en cambio la ecografía o la resonancia magnética (RM) de las articulaciones y de las entesis son útiles para revelar los primeros signos de inflamación de la enfermedad. Con la RM, la inflamación de las articulaciones sacroilíacas o de la columna vertebral puede detectarse sin el uso de radiación. La ecografía de las articulaciones, incluida la ecografía Doppler, pueden proporcionar una mejor idea de la aparición y de la gravedad de artritis y entesitis periféricas (en las extremidades).

2.3 ¿Puede tratarse o curarse?

Por desgracia, sigue sin existir un tratamiento curativo para la EpAJ-ARE puesto que desconocemos su causa. Sin embargo, el tratamiento actual puede ser muy útil para controlar la actividad de la enfermedad y, probablemente, para evitar el daño estructural (deformidades).

2.4 ¿Cuáles son los tratamientos?

El tratamiento se basa principalmente en el uso de fármacos y de programas de fisioterapia/rehabilitación que logran preservan la función articular y ayudan a evitar las deformidades. Es importante que el uso de los medicamentos se ajuste a las recomendaciones de las agencias reguladoras locales.

Antiinflamatorios no esteroideos (AINE)

Estos fármacos son antiinflamatorios y antipiréticos sintomáticos. Sintomáticos significa que sirven para controlar los síntomas debidos a la inflamación. Los más utilizados en niños son naproxeno, diclofenaco e ibuprofeno. Normalmente se toleran bien y, de hecho, el evento adverso más frecuente, las molestias gástricas, son raras en niños y suelen evitarse si se toman con alimentos. No se recomienda la combinación de AINE, aunque puede ser necesario cambiar de un AINE

a otro en caso de ineficacia o de efectos adversos.

Corticoesteroides

Estos fármacos juegan un papel importante en el tratamiento a corto plazo de los pacientes con síntomas más graves. Los corticoesteroides por vía tópica ocular (colirios) se utilizan para el tratamiento de la uveítis anterior. En casos más graves, pueden ser necesarias las inyecciones peribulbares (alrededor del ojo) o la administración sistémica (oral o intramuscular o intravenosa) de corticoesteroides. A la hora de recetar corticoesteroides para la artritis y la entesitis, es importante tener en cuenta que no existen estudios adecuados acerca de la eficacia y seguridad en niños con EpAJ-ARE. En algunos casos, la opinión de los expertos apoya su uso.

Otros tratamientos (FAME - fármacos modificadores de la enfermedad) sintéticos o biológicos

Sulfasalazina, Metotrexato, Leflunomida, Antipalúdicos (FAME sintéticos)

Este fármaco está indicado en niños con manifestaciones periféricas de la enfermedad que persisten a pesar del tratamiento adecuado con AINE o de inyecciones con corticoesteroides en el interior de las articulaciones. La sulfasalazina se añade al tratamiento previo con AINE (que debe continuar) y su efecto puede hacerse evidente solamente tras varias semanas o meses de tratamiento. Sin embargo, solamente existen evidencias limitadas de la eficacia de la sulfasalazina en estos niños. Al mismo tiempo, a pesar de su uso generalizado, no existe una clara evidencia de que el metotrexato, la leflunomida o los antipalúdicos sean efectivos en la EpAJ-ARE.

FAME biológicos

Los fármacos contra el factor de necrosis tumoral (TNF) están recomendados en las etapas iniciales de la enfermedad debido a su significativa eficacia para tratar los síntomas inflamatorios. Existen estudios de eficacia y seguridad de estos fármacos que apoyan su uso en pacientes con EpAJ-ARE grave. En algunos países europeos, los fármacos anti-TNF ya están aprobados para los niños.

Inyecciones intrarticulares

Las inyecciones intrarticulares se utilizan cuando están afectadas una o

unas pocas articulaciones y cuando la persistencia de la contractura articular puede ocasionar deformidad. En general se inyectan preparaciones de corticoesteroides de acción prolongada. Si hay que infiltrar varias articulaciones se recomienda que los niños se les sede para realizar esta intervención en las mejores condiciones, especialmente si son muy pequeños. En los casos adecuados se puede hacer en la consulta ambulatoria.

Cirugía ortopédica

La indicación principal es la artroplastia con prótesis en el caso de daño articular grave, en particular, en la cadera. Gracias a un mejor tratamiento farmacológico, la necesidad de cirugía ortopédica está descendiendo.

Fisioterapia

La fisioterapia es un componente esencial del tratamiento. Debe iniciarse de forma temprana y realizarse de forma regular para mantener el rango de movimiento, desarrollo y fuerza muscular y; para evitar las limitaciones o tener que corregir deformidades articulares. Además, si la afectación axial es destacada, debe movilizarse la columna vertebral y realizarse ejercicios respiratorios.

2.5 ¿Cuáles son los efectos secundarios del tratamiento farmacológico?

Los fármacos utilizados en el tratamiento de la EpAJ-ARE suelen tolerarse bien.

La intolerancia gástrica, el efecto secundario más frecuente de los AINE (por lo que deben tomarse con alimentos), es menos frecuente en niños que en adultos. Los AINE pueden causar un aumento en las concentraciones sanguíneas de algunas enzimas hepáticas, pero este es un evento raro con fármacos diferentes a la aspirina (ácido acetil salicílico).

La sulfasalazina se tolera razonablemente bien y los efectos secundarios más frecuentes son problemas estomacales, aumento de las enzimas hepáticas, recuentos bajos de leucocitos y reacciones cutáneas. Es necesario realizar exámenes de laboratorio de rutina para supervisar su posible toxicidad.

El uso a largo plazo de altas dosis de corticoesteroides está asociado

con eventos adversos entre moderados y graves, incluido el retraso en el crecimiento y la osteoporosis. Los corticoesteroides a altas dosis causan un aumento pronunciado en el apetito, que, a su vez, puede dar lugar a una evidente obesidad. Por lo tanto, es importante enseñar a los niños a tomar alimentos que puedan satisfacer su apetito sin aumentar la ingesta calórica.
El tratamiento con fármacos biológicos (fármacos bloqueantes del TNF) puede estar asociado con una mayor frecuencia de infecciones. Es obligatoria la detección preventiva (latente) de la tuberculosis (bien sea con radiografía de tórax y/o prueba cutánea de la tuberculina). Hasta la fecha, no existen muestras de una mayor frecuencia de neoplasias (excepto por algunas formas de cáncer de piel en adultos).

2.6 ¿Cuánto tiempo debería durar el tratamiento?

El tratamiento sintomático debe durar mientras persistan los síntomas y la actividad de la enfermedad. La duración de la enfermedad es impredecible. En algunos pacientes, la artritis responde muy bien a los AINE. En estos pacientes, el tratamiento puede detenerse pronto, en unos meses. En otros pacientes, con evolución más prolongada o enfermedad agresiva, la sulfasalazina y otros tipos de medicamentos se necesitan durante años. Puede considerarse la retirada total de los fármacos tras una remisión prolongada y completa de la enfermedad con el tratamiento farmacológico.

2.7 ¿Existe algún tratamiento no convencional o complementario?

Se ofrecen muchos tratamientos complementarios y alternativos y esto puede confundir a los pacientes y sus familiares. Piense con atención los riesgos y beneficios que implica probar estos tratamientos, puesto que no suelen disponer de estudios que demuestren su beneficio y suelen ser costosos. Si desea probar tratamientos complementarios y alternativos, comente estas opciones con su reumatólogo pediátrico. En algunos casos pueden interaccionar con los medicamentos convencionales. La mayoría de los médicos no se opondrán, siempre y cuando se siga su consejo. Es muy importante que el niño no deje de tomar los medicamentos que le han recetado. Cuando se necesitan medicamentos para mantener la enfermedad bajo control, puede ser

muy peligroso dejar de tomarlos si la enfermedad sigue activa. Comente con el médico de su hijo las preocupaciones que pueda tener acerca de los medicamentos.

2.8 ¿Cuánto tiempo durará la enfermedad? ¿Cuál es la evolución a largo plazo (el pronóstico) de la enfermedad?

La evolución de la enfermedad puede ser diferente de un paciente a otro. En algunos pacientes, la artritis desaparece de forma rápida con el tratamiento. En otros, se caracteriza por remisiones y reapariciones periódicas. Por último, en otros pacientes, la artritis puede seguir una evolución sin remisiones. En la inmensa mayoría de los pacientes, los síntomas se encuentran limitados a las articulaciones periféricas y a las entesis al inicio de la enfermedad. A medida que la enfermedad progresa, algunos niños y adolescentes pueden desarrollar una afectación de las articulaciones sacroilíacas y de la columna vertebral. Los pacientes con artritis periférica persistente y síntomas axiales (vértebras/sacroilíacas) tienen un riesgo mayor de desarrollar daño articular en la edad adulta. Sin embargo, al inicio de la enfermedad es imposible predecir el desenlace a largo plazo. Por otro lado, el tratamiento adecuado puede influir en la evolución y en el pronóstico de la enfermedad.

3. VIDA COTIDIANA

3.1 ¿Cómo puede afectar la enfermedad a la vida cotidiana del niño y de su familia?

Durante los periodos de artritis activa, casi todos los niños experimentarán limitaciones en su vida cotidiana. Puesto que las extremidades inferiores suelen verse afectadas, tanto caminar como la práctica de deportes son las actividades que se encuentran afectadas con mayor frecuencia por la enfermedad. Una actitud positiva de los padres, que apoyen y animen al niño a que sea independiente y físicamente activo, es extremadamente valiosa para superar las dificultades relacionadas con la enfermedad, para hacer frente con éxito a la relación con los compañeros y desarrollar una personalidad independiente y equilibrada. Si la familia no puede soportar la carga o ve difícil hacer frente a la enfermedad, es necesario el apoyo

psicológico. Los progenitores deben apoyar a su hijo en los ejercicios de fisioterapia y animarle a tomar los medicamentos que se le han recetado.

3.2 ¿Qué ocurre con la escuela?

Existen factores que pueden causar problemas a la hora de asistir a la escuela: dificultad para caminar, menor resistencia al cansancio, dolor o rigidez. Por tanto, es importante explicar a los maestros las posibles necesidades del niño: mesas adecuadas, movimientos regulares durante las horas de clase para evitar la rigidez articular, accesos adecuados, eliminación de obstáculos, etc. Siempre que sea posible, los pacientes deben participar en las clases de educación física. En este caso, se deben tener en cuenta las mismas consideraciones comentadas anteriormente en términos de actividades deportivas. Una vez que la enfermedad esté bien controlada, el niño no debe tener problemas para participar en las mismas actividades que sus compañeros sanos.