



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/ES\\_GL/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/ES_GL/intro)

## **Espondiloartrite xuvenil/artrite relacionada con entesite (EPAX/ARE)**

Versión de 2016

### **1. QUE É A ESPONDILOARTRITE XUVENIL/ARTRITE RELACIONADA CON ENTESITE (EPAX-ARE)**

#### **1.1 En que consiste?**

A EpAX-ARE constitúe un grupo de enfermidades inflamatorias crónicas tanto das articulacións (artrites), como das unións dos ligamentos e tendóns aos ósos (entesite). Afecta principalmente as extremidades inferiores e, nalgúns casos, as articulacións sacroilíacas e intervertebrais (sacroilite [dor nas nádegas] e espondilite [dor de costas]). A EpAX-ARE é significativamente máis frecuente nas persoas que teñen un resultado positivo na análise de sangue para o factor xenético HLA-B27. O HLA-B27 é unha proteína localizada na superficie das células do sistema inmunitario. Sorprendentemente, a maioría das persoas con HLA-B27 nunca desenvolve artrites. Así pois, a presenza do HLA-B27 non é suficiente para explicar o desenvolvemento da enfermidade. Ata a data, segue sen coñecerse a función exacta do HLA-B27 na orixe da enfermidade. Con todo, si se sabe que nalgúns casos, o inicio da artrite atópase precedido por unha infección gastrointestinal ou uroxenital (artrite reactiva). A ARE é un dos subtipos de artrite idiopática xuvenil (AIX) e atópase estreitamente relacionada coas espondiloartrite na infancia, polo que moitos investigadores cren que estas enfermidades comparten a mesma orixe e características. A maioría dos nenos e adolescentes con espondiloartrite xuvenil (EpAX) diagnóstícanse como afectados por ARE ou mesmo por artrite psoriásica. É importante ter en conta que os nomes «espondiloartrite xuvenil», «artrite relacionada con entesite» e, nalgúns casos, «artrite

---

psoriásica» poidan ser o mesmo desde un punto de vista clínico e terapéutico.

## **1.2 Que enfermidades se denominan EpAX-ARE?**

Tal e como se mencionou anteriormente, a espondiloartrite xuvenil (EpAX) é o nome dun grupo de enfermidades cuxas características clínicas poden superpoñerse unhas con outras, que inclúe espondiloartrite axial e periférica, espondilite anquilosante, espondiloartrite indiferenciada, artrite psoriásica, artrite reactiva e artrite asociada coa enfermidade de Crohn e a colite ulcerosa. A artrite relacionada con entesite (ARE) e a artrite psoriásica son dous trastornos diferentes segundo a clasificación da AIX pero considéranse relacionados coa EpAX.

## **1.3 É moi frecuente?**

A EpAX-ARE é unha das formas máis frecuentes de artrite crónica na infancia e obsérvase moito máis en nenos que en nenas. Nalgunhas partes do mundo pode supoñer preto do 30 % dos nenos con artrite crónica. Na maioría dos casos o primeiro síntoma aparece ao redor dos 6 anos de idade. Posto que unha gran proporción de pacientes (ata un 85 %) con EpAX-ARE son portadores do HLA-B27, a frecuencia da EPA adulta e da EpAX-ARE na poboación xeral, e mesmo en certas familias, relaciónase directamente coa presenza deste marcador no seu grupo étnico.

## **1.4 Cales son as causas da enfermidade?**

Descoñécese a causa da EpAX-ARE. Con todo, existe unha predisposición xenética que na maioría dos pacientes recae na presenza do xene do HLA-B27 e algúns outros xenes. Na actualidade crese que a molécula HLA-B27 cando se asocia coa enfermidade (o que non sucede no 99 % da poboación con HLA-B27) non se sintetiza de forma correcta e desencadea a enfermidade cando interacciona coas células e os seus produtos (principalmente substancias proinflamatorias). Con todo, é moi importante destacar que o HLA-B27 non é a causa da enfermidade, senón máis ben un factor de susceptibilidade.

---

### **1.5 É hereditaria?**

O xene do HLA-B27 e outros xenes predispoñen as persoas á EpAX-ARE. Ademais, sabemos que ata o 20 % dos pacientes con estes diagnósticos teñen parentes de primeiro ou segundo grao coa enfermidade. Por tanto, a EpAX-ARE podería ter unha certa agregación familiar. Con todo, non podemos dicir que sexa hereditaria xa que a enfermidade soamente afectará o 1 % das persoas con HLA-B27. Noutras palabras, o 99 % das persoas que teñan HLA-B27 nunca desenvolverán EPA-ARE. Ademais, a predisposición xenética é diferente entre os grupos étnicos.

### **1.6 Pode evitarse?**

A prevención non é posible xa que segue sen coñecerse a causa da enfermidade. Non resulta de utilidade analizar outros irmáns ou parentes en busca de HLA-B27 se non presentan síntomas de EpAX-ARE.

### **1.7 É infecciosa?**

A EpAX-ARE non é unha enfermidade infecciosa, mesmo nos casos nos que está desencadeada por unha infección. Ademais, non todas as persoas infectadas no mesmo momento coa mesma bacteria desenvolven EpAX-ARE.

### **1.8 Cales son os principais síntomas?**

A EpAX-ARE ten varias características clínicas habituais:

#### **Artrite**

Os síntomas máis frecuentes inclúen dor e inflamación articular, así como unha mobilidade limitada das articulacións.

Moitos nenos presentan oligoartrite nas extremidades inferiores. A oligoartrite significa que a enfermidade afecta 4 articulacións ou menos. Os pacientes que desenvolven enfermidade crónica poden ter poliartrite. A poliartrite significa que a afectación articular afecta 5 ou máis articulacións. As articulacións que se ven afectadas con máis frecuencia son o xeonllo, o nocello, a parte media do pé e as cadeiras.

---

Con menor frecuencia, a artrite afecta as pequenas articulacións do pé. Algúns nenos poden presentar artrites en calquera articulación das extremidades superiores, en particular, dos ombreiros.

### **Entesite**

A entesite, a inflamación da entese (o lugar no que o tendón ou o ligamento se une ao óso), é a segunda manifestación máis frecuente nos nenos con EpAX-ARE. Habitualmente, as enteses afectadas localízanse no talón, na parte media do pé e ao redor da rótula. Os síntomas máis frecuentes inclúen dor no talón, dor e inflamación na parte media do pé e dor na rótula. A inflamación crónica das enteses pode dar lugar a esporóns óseos (exceso de crecemento do óso), o que ocasiona dor no talón en moitos casos.

### **Sacroilite**

A sacroilite fai referencia á inflamación das articulacións sacroilíacas, localizadas na parte posterior da pelve. É rara durante a infancia e prodúcese sobre todo entre os 5 e os 10 anos tras o inicio da artrite. O síntoma máis frecuente é a dor alternante nas nádegas.

### **Dor de costas; espondilite**

A afectación da columna vertebral, moi rara ao comezo, pode producirse máis tarde nalgúns nenos durante a evolución da enfermidade. Os síntomas máis frecuentes inclúen dor de costas durante a noite, rixidez matutina e redución na mobilidade. A dor de costas normalmente está acompañada por dor no pescozo e, en casos raros, tamén por dor torácica. Nalgúns casos prodúcese a osificación dos ligamentos que unen as vértebras veciñas e prodúcese unha fixación duns corpos vertebrais con outros (anquilose).

### **Afectación dos ollos**

A uveíte anterior aguda é unha inflamación da cámara anterior do ollo (onde está o iris). Ata un terzo dos pacientes poden verse afectados algunha ou varias veces por este trastorno durante a evolución da súa enfermidade. A uveíte anterior aguda produce dor ocular, avermellamento e visión borrosa durante días ou semanas. Habitualmente afecta un só ollo en cada ataque pero pode ter un patrón recorrente alternante. É necesario que un oftalmólogo (un médico da vista) realice un exame inmediato. Este tipo de uveíte é

---

diferente do tipo que se atopa nas nenas con oligoartrite e anticorpos antinucleares, que se chama uveíte anterior crónica e ten peor prognóstico.

### **Afectación da pel**

Un pequeno subconxunto de nenos con EpAX-ARE poden presentar (con anterioridade ou despois do inicio da artrite) psoriase. Nestes pacientes, anúlase a clasificación dentro das AIX como ARE e cambia a artrites psoriásica. A psoriase é unha enfermidade crónica da pel con zonas de cor vermella e escamadura (caspa) que adoitan localizarse nos cóbados e os xeonllos. A enfermidade da pel pode preceder á artrite varios anos. Noutros pacientes, a artrite pode estar presente anos antes de que apareza a primeira mancha de psoriase.

### **Afectación intestinal**

Algúns nenos con trastornos inflamatorios intestinais, como a enfermidade de Crohn e a colite ulcerosa, poden desenvolver espondiloartrite. A ARE non inclúe a enfermidade inflamatoria do intestino como un dos seus compoñentes. Nalgúns nenos a inflamación intestinal pode ser subclínica (sen síntomas intestinais).

### **1.9 A enfermidade é igual en todos os nenos?**

Non, é amplamente variable. Mentres que algúns nenos presentan unha enfermidade leve e breve, outros sofren unha enfermidade discapacitante grave e duradeira. Por tanto, é posible que moitos nenos poidan ter unha soa articulación afectada (por exemplo, un xeonllo) durante varias semanas e non presentar nunca máis o mesmo cadro nin outras manifestacións durante toda a súa vida, mentres que outros desenvolven síntomas persistentes que se estenden a diversas articulacións, ás enteses e ás articulacións vertebrais e sacroilíacas.

### **1.10 A enfermidade en nenos é diferente que a que presentan os adultos?**

Os síntomas iniciais de EpAX-ARE son diferentes dos da EPA en adultos, pero a maioría dos datos suxiren que pertencen ao mesmo espectro de enfermidades. A enfermidade articular periférica (extremidades) é máis frecuente ao comezo nos nenos, a diferenza da afectación axial (das

---

articulacións sacroilíacas e da columna vertebral) que é máis frecuente en adultos. Con todo, a gravidade da enfermidade é maior en nenos que en adultos.