



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

Spondilartropatia Juvenilă / Artrita Asociată Entezitei (SpA-AAE)

Versiunea 2016

1. CE SUNT SPONDILARTROPATIILE JUVENILE (SpA -AAE)

1.1 Ce este această boală?

SpA-AAE juvenile sunt un grup de boli inflamatorii cronice ale articulațiilor (artrite) și ale locurilor de fixare a tendoanelor și ligamentelor pe anumite oase (entezite), afectând mai ales membrele inferioare și, uneori, articulațiile bazinului (sacroileită – durere fesieră) și ale coloanei vertebrale (spondilită – durere în regiunea inferioară a spatelui). SpA-AAE juvenile sunt semnificativ mai frecvente la persoanele cu un test de sânge pozitiv pentru factorul genetic HLA-B27. HLA-B27 este o proteină situată pe suprafața celulelor imune. De remarcat că doar un procent al persoanelor cu HLA-B27 va dezvolta artrita. Deci, prezența HLA-B27 nu este suficientă pentru a explica apariția bolii. Până în prezent, rolul exact al HLA-B27 în originea bolii rămâne necunoscut. Cu toate acestea, se știe că în foarte puține cazuri debutul artritei (cunoscută sub numele de artrită reactivă) este precedat de o infecție gastrointestinală sau urogenitală. SpA-AAE juvenile sunt strâns legate de spondiloartrita cu debut la vârstă adultă, iar cei mai mulți cercetători cred că aceste boli au aceeași origine și aceleași caracteristici. Cei mai mulți copii și adolescenți cu spondiloartrită juvenilă ar putea fi diagnosticați cu AAE și chiar artrită psoriazică. Este important de știut că "spondilartropatia juvenilă", "artrita asociată cu entezită" și (în unele cazuri) "artrita psoriazică" pot fi identice din punct de vedere clinic și terapeutic.

1.2 Care sunt bolile denumite SpA-AAE juvenile?

După cum s-a menționat mai sus, spondilartropatia juvenilă este numele unui grup de boli cu caracteristici clinice care se pot suprapune unele cu altele, inclusiv spondilartrita axială și periferică, spondilita anchilozantă, spondilartropatia nediferențiată, artrita psoriazică, artrita reactivă și artrita asociată cu boala Crohn sau cu colita ulceroasă. Artrita asociată cu entezită și artrita psoriazică sunt două afecțiuni diferite în clasificarea AIJ și sunt legate de spondilartropatia juvenilă.

1.3 Cât este de frecventă?

SpA-AAE este una dintre cele mai frecvente forme de artrită cronică în copilărie și este mai frecvent observată la băieți decât la fete. În funcție de zona geografică, aceasta poate reprezenta circa 30% dintre copiii cu artrită cronică. În majoritatea cazurilor, primul simptom apare în jurul vârstei de 6 ani. Deoarece o mare parte a pacienților (până la 85%) cu SpA-AAE sunt purtători HLA-B27, frecvența SpA adulte și SpA-AAE juvenile în populația generală și chiar în anumite familii, depinde de frecvența acestui marker în populația normală.

1.4 Care sunt cauzele bolii?

Cauzele care conduc la apariția bolii sunt necunoscute. Totuși, există o predispoziție genetică, care, în majoritatea pacienților se bazează pe prezența HLA-B27 și a altor gene. Astăzi, se crede că molecula HLA-B27 asociată cu boala (ceea ce nu este cazul pentru 99% din populația cu HLA-B27) nu este sintetizată în mod corespunzător și boala se declanșează atunci când interacționează cu celulele și produsele acestora (în majoritate substanțe pro-inflamatorii). Cu toate acestea, este foarte important să subliniem că HLA-B27 nu este cauza bolii, ci mai degrabă un factor de susceptibilitate.

1.5 Este o boală moștenită?

HLA-B27 și alte gene sunt factori predispozanți pentru SpA-AAE juvenile. În plus, știm că până la 20% dintre pacienții cu astfel de diagnostice au rude de primul sau al doilea grad care prezintă boala. Deci, SpA-AAE ar putea avea o oarecare agregare familială. Cu toate acestea, nu putem spune că boala este ereditară. Boala va afecta doar 1% dintre

persoanele cu HLA-B27. Cu alte cuvinte, 99% din persoanele care au HLA-B27 nu vor dezvolta niciodată SpA-AAE. În plus, predispoziția genetică este diferită între grupurile etnice.

1.6 Boala poate fi prevenită?

Prevenirea bolii nu este posibilă, deoarece cauza este încă necunoscută. Nu este utilă testarea fraților pentru prezența HLA-B27 dacă aceștia nu au simptome care să sugereze SpA-AAE juvenilă.

1.7 Este o boală contagioasă?

SpA-AAE nu este o boală infecțioasă, nici chiar în cazurile declanșate de o infecție. Mai mult, nu toate persoanele infectate concomitent cu aceleași bacterii dezvoltă SpA-AAE juvenilă.

1.8 Care sunt principalele simptome?

SpA-AAE juvenile au caracteristici clinice comune.

Artrita

Cele mai frecvente simptome includ durerea și tumefierea articulară, precum și mobilitatea limitată a articulațiilor.

Mulți copii prezintă oligoartrita membrelor inferioare. Oligoartrita înseamnă că boala afectează cel mult 4 articulații. Pacienții care dezvoltă boală cronică pot avea poliartrită. Poliartrita înseamnă că afectarea articulară este mai extinsă, fiind implicate cel puțin 5 articulații. Artrita afectează în principal articulațiile membrelor inferioare: genunchiul, glezna, zona de mijloc a labei piciorului (tarsul) și șoldul. Mai rar artrita afectează articulațiile mici ale labei piciorului. Unii copii pot prezenta artrită la articulațiile membrelor superioare, în special la nivelul umărului.

Entezita

Entezita este inflamația entesis-ului (locul unde un tendon sau un ligament se fixează pe os) și este a doua manifestare (ca frecvență) la copiii afectați de SpA-AAE. Zonele predilect afectate sunt localizate la nivelul călcâiului, la mijlocul labei piciorului și în jurul rotulei. Simptomele cele mai frecvente includ durerea la nivelul călcâiului,

durerea și tumefierea zonei de mijloc a labei piciorului sau durerea rotuliană. Inflamația cronică a entesis-ului poate conduce la formarea de pinteni osoși (creștere osoasă anormală), care sunt dureroși în majoritatea cazurilor.

Sacroileita

Sacroileita se referă la inflamația articulației sacroiliace, localizată în spatele bazinului. Este rară la vârsta copilăriei și apare de obicei la 5-10 ani după apariția artritei.

Cel mai frecvent simptom este durerea fesieră alternantă (stânga-dreapta).

Durerea lombară; spondilita

Afectarea coloanei vertebrale este foarte rară la debut, dar poate apare mai târziu în evoluția bolii. Cele mai frecvente simptome includ dureri de spate în timpul nopții, rigiditate matinală și mobilitate redusă.

Durerea lombară joasă este acompaniată adesea de durere resimțită la nivelul cefei și, mai rar, la nivelul cutiei toracice. Boala poate provoca dezvoltarea excesivă osoasă și – după mulți ani de evoluție - formarea de punți care să unească corpurile vertebrale. Prin urmare, această manifestare nu apare aproape niciodată la copii.

Afectarea oculară

Uveita anterioară acută este o inflamație a irisului. Deși este o complicație mai puțin frecventă, până la o treime dintre pacienți pot fi afectați o dată sau de mai multe ori pe parcursul evoluției bolii. Uveita anterioară acută se manifestă cu durere oculară, roșeață și vedere încețoșată timp de câteva săptămâni. Afectarea este, de obicei, unilaterală, dar poate avea un model recurent (în evoluție episoadele acute se repetă). Controlul imediat la un oftalmolog (specialistul care tratează bolile ochiului) este necesar. Acest tip de uveită este diferit de tipul găsit la fetele cu oligoartrită și anticorpi antinucleari.

Afectarea pielii

Un subgrup mic de copii cu SpA-AAE ar putea avea deja sau pot dezvolta ulterior psoriazis. La acești pacienți, clasificarea ca AAE este exclusă și este schimbată în artrită psoriazică. Psoriazisul este o boală cronică de piele cu plăci scuamoase, în principal situate la nivelul coatelor și genunchilor. Afectarea pielii poate precede apariția artritei

cu câțiva ani. La alți pacienți, artrita poate exista deja de câțiva ani în momentul apariției primelor pete de psoriazis.

Afectarea intestinală

Unii copii cu boli inflamatorii intestinale, cum ar fi boala Crohn și colita ulcerativă, pot dezvolta o spondilartropatie. AAE nu include boala inflamatorie intestinală ca una dintre componentele sale. La unii copii, inflamația intestinală este subclinică (fără simptome intestinale) și severitatea simptomelor articulare este mai mare, ceea ce va necesita un tratament specific.

1.9 Boala evoluează la fel la toți copiii?

Spectrul de manifestare a bolii este larg. În timp ce unii copii au forme ușoare și de scurtă durată, alții dezvoltă forme severe de boală, cu evoluție îndelungată și dizabilitante. Astfel, este posibil ca mulți copii să aibă doar o articulație afectată (de exemplu, un genunchi) timp de câteva săptămâni și să nu mai prezinte această afectare sau alte caracteristici suplimentare pentru restul vieții, în timp ce alții pot dezvolta simptome persistente ce se extind la mai multe articulații, entesis și articulații ale coloanei vertebrale și sacroiliace.

1.10 Este boala la copii diferită de boala în cazul adulților?

Simptomele inițiale ale SpA-AAE sunt diferite de cele ale adulților, dar cele mai multe date sugerează faptul că acestea aparțin aceluiași spectru de boli. La copii, articulațiile periferice (ale membrelor) sunt mult mai frecvent afectate la începutul bolii. La adulți, sunt mai frecvent afectate articulațiile axiale (articulațiile spinale și sacroiliace). Severitatea bolii este mai mare la copii decât la adulți.