



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## ESPONDILOARTROPATÍAS JUVENILES

### **¿Qué son?**

Las Espondiloartropatías Juveniles (EAJ) son un grupo de enfermedades reumáticas caracterizadas por inflamación crónica de las articulaciones (artritis) y del punto de inserción de los tendones en el hueso (entesitis). Afectan predominantemente a los miembros inferiores, aunque también pueden afectar a la pelvis (sacroileitis, dolor glúteo) y a la columna (espondilitis, dolor lumbar).

Las EAJ son significativamente más frecuentes en niños portadores del antígeno HLA-B27, un marcador genético que por causas todavía no conocidas predispone a los individuos a padecer la enfermedad. En algunos casos el comienzo de los síntomas es desencadenado por una infección digestiva o genitourinaria (artritis reactiva).

La frecuencia de algunos hallazgos clínicos al principio de la enfermedad, así como su gravedad a lo largo de la evolución pueden diferir en niños y en adultos. A pesar de ello, algunas espondiloartropatías juveniles pueden ser muy semejantes a las formas del adulto.

Los pacientes con Artritis asociada a Entesitis, uno de los subtipos de Artritis Idiopática Juvenil, pueden ser incluidos dentro del grupo de Espondiloartropatías Juveniles.

### **¿Hay distintos tipos de enfermedad?**

Aunque hay cierta controversia al respecto, las EAJ incluyen las mismas enfermedades que las Espondiloartropatías del Adulto: Espondilitis Anquilosante, Artritis Reactiva y Síndrome de Reiter, Artritis Psoriática (con espondiloartropatía), y Artritis Asociada a Enfermedad Inflamatoria Intestinal (con espondiloartropatía). Hay niños cuya enfermedad no cumple los criterios diagnósticos de ninguna de las enfermedades mencionadas anteriormente, por lo que se clasifican como Espondiloartropatías Indiferenciadas.

Otras enfermedades, específicamente la Entesopatía y Artritis Seronegativa (Síndrome SEA, Seronegative Enthesopathy and Arthropathy) y el subtipo Artritis asociada a Entesitis de la AIJ representan otras formas clínicas de EAJ.

### **¿Cómo son de frecuentes?**

Las EAJ constituyen una de las formas más frecuentes de artritis crónica en la infancia, representando alrededor del 30% de los niños con artritis crónica.

La enfermedad comienza característicamente entre los 10 y los 15 años, y es mucho más frecuente en varones. La frecuencia de las espondiloartropatías, tanto juveniles como del adulto, depende de la frecuencia con la que se encuentra en la población general (y en algunas familias) un marcador genético (HLA B27) que, por razones todavía desconocidas, predispone a estas enfermedades.

### **¿Cuál es la causa de estas enfermedades?**

La causa y los mecanismos precisos de la enfermedad son desconocidos. Como en otras formas de artritis crónica en la infancia, las EAJ parecen ser producidas por una respuesta anormal del sistema de defensa contra las infecciones (sistema inmune). Las EAJ se asocian con otras formas de inflamación crónica, como por ejemplo del intestino, del tracto genitourinario o de la piel.

La infección por ciertos microorganismos, incluyendo a *Salmonella*, *Shigella*, *Yersinia*, *Campylobacter* y *Chlamydia*, puede desencadenar artritis en ciertos niños (Artritis Reactivas).

### **¿Son enfermedades hereditarias?**

Una gran parte de los pacientes con EAJ portan el marcador genético HLA-B27, lo que no quiere decir que todos los individuos con este marcador terminen desarrollando una Espondiloartropatía. Así, a pesar de que la frecuencia del HLA-B27 en la población general es del 10%, solamente un 1% desarrollará la enfermedad. Sin embargo, el antecedente de Espondiloartropatía en un familiar cercano aumenta el riesgo de padecer la enfermedad a un sujeto que porte el HLA B27 hasta un 25%. De hecho, el diagnóstico de Espondiloartropatía es más frecuente entre los familiares de un niño afecto que en familias que no tienen niños con EAJ.

Por tanto los factores genéticos, y en particular el HLA B27, aumentan la susceptibilidad para tener la enfermedad, aunque su sola presencia no es suficiente para desarrollar una EAJ. Se acepta que este tipo de enfermedades son multifactoriales, esto es, que resultan de la combinación de unos factores genéticos y de la exposición a unos factores ambientales (probablemente infecciosos) todavía desconocidos.

### **¿Se pueden prevenir?**

No se pueden prevenir ya que no se conoce qué las produce. El determinar la presencia del HLA B27 en los hermanos de un paciente afecto no es útil si éstos no tienen ningún tipo de síntoma sugerente de EAJ.

### **¿Son contagiosas?**

Las espondiloartropatías no son enfermedades contagiosas.

### **¿Cuáles son los síntomas más habituales?**

Las espondiloartropatías juveniles presentan las siguientes características clínicas:

#### **Artritis**

- 1) Los síntomas más frecuentes son hinchazón o dolor con disminución de la movilidad articular.
- 2) Muchos niños tienen oligoartritis (artritis en menos de 5 articulaciones), aunque aquellos cuya enfermedad tiene más tendencia a la cronicidad pueden tener poliartritis (artritis en 5 o más articulaciones).
- 3) La artritis afecta generalmente a las articulaciones de los miembros inferiores: rodillas, tobillos, tarsos, y caderas. Con menor frecuencia se afectan las pequeñas articulaciones de los pies.
- 4) Algunos niños pueden tener artritis en alguna articulación de los miembros superiores, particularmente en los hombros.

#### **Entesitis**

La entesitis consiste en la inflamación de las entesis, que son los puntos de inserción de los tendones y ligamentos en el hueso. La entesitis es muy frecuente en niños con espondiloartropatía. Las áreas más frecuentemente afectadas son el talón y el tarso en el pie, y alrededor de la rótula en la rodilla. Los síntomas más habituales son dolor e hinchazón en estas regiones.

La inflamación crónica de las entesis puede conducir a la formación de espolones (sobrecrecimientos óseos). Los espolones son particularmente frecuentes a nivel del talón.

### **Sacroileitis**

Consiste en la inflamación de la articulación sacroiliaca, localizada en la parte posterior de la pelvis. Es muy infrecuente al inicio de la enfermedad, pero puede aparecer entre 5 y 10 años después del comienzo de la artritis. El síntoma más frecuente es dolor glúteo alternante.

### **Dolor lumbar. Espondilitis**

Es excepcional que exista afectación de la columna al inicio de la enfermedad, aunque en un subgrupo de niños puede aparecer más tardíamente. Los síntomas más frecuentes son dolor lumbar, rigidez matutina y disminución de la movilidad de la columna. El dolor lumbar se acompaña con frecuencia de dolor torácico y del cuello.

En formas muy evolucionadas de la enfermedad se puede producir la formación de puentes entre las vértebras (“columna en caña de bambú”); sólo ocurre en una minoría de pacientes y después de una evolución muy larga de la enfermedad, por lo que prácticamente nunca se ve en niños.

### **Afectación Ocular**

Aunque no es frecuente los niños con EAJ pueden tener una uveítis anterior aguda. La úvea es una capa que tapiza el interior del ojo y que contiene los vasos sanguíneos que le aportan la sangre. Dado que la parte anterior de la úvea está formada por el iris y por el cuerpo ciliar esta manifestación se llama tanto uveítis anterior aguda como iridociclitis aguda. La uveítis aguda produce un intenso dolor y enrojecimiento del ojo, así como una acusada sensibilidad a la luz (fotofobia). Estos niños deben ser valorados por el oftalmólogo de inmediato.

### **Afectación Cutánea**

Un pequeño subgrupo de niños con espondiloartropatía tiene psoriasis. La psoriasis es una enfermedad crónica de la piel caracterizada por la presencia de áreas con enrojecimiento y descamación, localizadas principalmente sobre los codos y las rodillas. La enfermedad de la piel puede aparecer años antes que la artritis o, por el contrario, no estar presente hasta varios años después del inicio de la artritis.

### **Afectación Intestinal**

Hay niños con Enfermedad Inflamatoria Intestinal que desarrollan una espondiloartropatía. El término Enfermedad Inflamatoria Intestinal se usa para designar a la Enfermedad de Crohn y a la Colitis Ulcerosa, procesos inflamatorios intestinales de origen desconocido.

### **¿Es este tipo de enfermedad igual en todos los niños?**

El espectro clínico de las EAJ es muy amplio, abarcando desde formas muy leves y de corta duración hasta formas muy graves, prolongadas y discapacitantes.

### **¿Es este tipo de enfermedad igual en niños y en adultos?**

Las EAJ difieren en algunos aspectos de las espondiloartropatías del adulto:

- 1) En niños es más frecuente que exista afectación de las articulaciones periféricas (las de los miembros) al inicio de la enfermedad, mientras que en adultos es más frecuente que exista afectación axial (de las articulaciones de la columna).
- 2) En niños se afecta la cadera con mayor frecuencia.

### **¿Cómo se diagnostican?**

Se habla de Espondiloartropatía Juvenil cuando la enfermedad cumple las características clínicas mencionadas anteriormente, comienza antes de los 16 años, y la artritis dura más de 6 semanas. El diagnóstico del tipo de Espondiloartropatía (Espondilitis Anquilosante, Artritis Reactiva, etc.) se basa en la presencia de las características clínicas y radiológicas específicas de cada proceso.

Estos pacientes deben ser tratados y controlados por un reumatólogo pediátrico.

### **¿Qué análisis o qué pruebas son útiles?**

El HLA-B27 es un marcador celular que está presente en el 80-85% de los pacientes con EAJ, y sólo en el 5-12% (dependiendo de las zonas) de la población general, por lo que puede ser útil a la hora de orientar el diagnóstico. Dado que también se detecta en población sana, la sola presencia de este marcador carece de utilidad diagnóstica; sin embargo, su asociación a los síntomas y signos característicos de las espondiloartropatías puede contribuir al diagnóstico.

Otros análisis como la velocidad de sedimentación globular (VSG) o la proteína C reactiva (PCR) informan sobre la existencia de inflamación y, por tanto, de actividad de la enfermedad; son útiles en el manejo de la enfermedad, que se basa mucho más en criterios clínicos que en los datos de laboratorio. Los análisis también se utilizan para monitorizar los posibles efectos secundarios del tratamiento (hemograma, función hepática y renal).

Las radiografías se utilizan para el seguimiento evolutivo de la enfermedad, y para cuantificar el posible daño articular existente.

La Topografía Computadorizada (TAC) y la Resonancia Magnética Nuclear pueden ser útiles, particularmente para evaluar la afectación de las articulaciones sacroiliacas en niños.

### **¿Tienen cura?**

No hay un tratamiento curativo ya que se desconoce qué la produce. A pesar de ello el tratamiento puede ser muy útil para el control de la enfermedad y para prevenir el daño articular.

### **¿Cuál es su tratamiento?**

El objetivo del tratamiento de las EAJ es mantener la función articular y prevenir las deformidades, para lo que se combina el tratamiento farmacológico con técnicas de fisioterapia.

#### **1) Antiinflamatorios No Esteroides (AINE)**

Estas medicinas tienen propiedades antitérmicas (bajan la fiebre) y antiinflamatorias y, aunque no inducen la remisión de la enfermedad, sirven para controlar los síntomas producidos por la inflamación.

Los que más se utilizan en niños son el Naproxeno y el Ibuprofeno. La Aspirina, aunque es eficaz y barata, se utiliza mucho menos hoy día por su mayor toxicidad.

Los AINE se toleran bien por lo general; su efecto secundario más común, las molestias gástricas, es poco frecuente en niños. La asociación de distintos AINE no está indicada aunque, ocasionalmente, un AINE puede ser más eficaz que otro. El efecto antiinflamatorio óptimo se produce después de varias semanas de tratamiento.

## **2) Infiltraciones Articulares**

Se utilizan cuando existe afectación de una o de pocas articulaciones, así como cuando la persistencia de una contractura articular puede causar deformidad. La medicina que se inyecta en la articulación es un corticoide de acción prolongada.

## **3) Sulfasalazina**

Se utiliza en los niños cuya enfermedad persiste a pesar del tratamiento con AINE e infiltraciones articulares. La sulfasalazina se añade al AINE que se estuviera utilizando que, por tanto, se mantiene; su efecto se hace evidente sólo después de varias semanas o meses de haber iniciado el tratamiento.

La experiencia con otros fármacos en las EAJ, incluyendo el **metotrexato**, es limitada.

En los últimos años se han abierto nuevas perspectivas terapéuticas con la utilización de los denominados **fármacos anti-TNF** (también conocidos como “terapias biológicas”), agentes que bloquean selectivamente a un mediador esencial de la respuesta inflamatoria, el factor de necrosis tumoral (TNF). Hasta ahora han demostrado un buen perfil de seguridad en otras enfermedades reumáticas, aunque no hay estudios sobre su eficacia o efectos secundarios en niños con EAJ.

## **4) Corticoides**

Juegan un papel importante en el manejo a corto plazo de los pacientes gravemente enfermos. Los corticoides tópicos (en gotas) se utilizan para el tratamiento de la uveítis anterior aguda. En los casos de uveítis más grave se usan en inyecciones peribulbares o vía sistémica.

## **5) Cirugía Ortopédica**

Sus principales indicaciones son la cirugía de recambio articular (colocación de una prótesis), particularmente en la cadera en los casos en que se producen lesiones articulares graves.

## **6) Fisioterapia**

Es un componente esencial del tratamiento. Los ejercicios están diseñados para mantener la movilidad articular, la fuerza y el tónus muscular, así como para prevenir o corregir las deformidades; para conseguir estos objetivos deben iniciarse pronto en la evolución de la enfermedad y ser realizados de manera rutinaria. Si la afectación de la columna es significativa también deben hacer ejercicios de movilidad de la columna así como ejercicios respiratorios.

### **¿Cuáles son los principales efectos secundarios del tratamiento?**

Los medicamentos utilizados en el tratamiento de las Espondiloartropatías se toleran habitualmente bien. El efecto secundario más frecuente de los AINE es la intolerancia gástrica (por ello deben tomarse siempre con comida), aunque aparece con menos frecuencia en niños que en adultos. Los AINE pueden producir elevación de algunas enzimas hepáticas pero, exceptuando la aspirina, es infrecuente que suceda.

La sulfasalazina se tolera razonablemente bien; sus efectos secundarios más frecuentes incluyen erupción cutánea, problemas digestivos, elevación de las transaminasas (toxicidad hepática), y leucopenia (disminución del número de células blancas de la sangre). Por este motivo es necesario realizar análisis periódicamente.

El metotrexato se tolera habitualmente bien, aunque ciertos efectos secundarios digestivos del tipo de náuseas y vómitos no son infrecuentes. La administración de una vitamina (ácido fólico o folínico) disminuye la frecuencia de toxicidad hepática. Ocasionalmente se pueden producir reacciones de hipersensibilidad al metotrexato, aunque son raras. Es importante realizar análisis periódicamente para vigilar la aparición de toxicidad.

El uso de corticoides a dosis altas durante periodos prolongados produce efectos secundarios importantes, como la detención del crecimiento y la osteoporosis. Asimismo, pueden producir un aumento significativo del apetito que favorece la obesidad. Por eso es muy importante que los niños aprendan a comer alimentos que les sacien sin aumentar la ingesta de calorías.

### **¿Cuánto tiempo debe durar el tratamiento?**

El tratamiento debe durar tanto como sea necesario, esto es, mientras persistan los signos y síntomas que indican que la enfermedad sigue activa. En los pacientes cuya enfermedad responde muy bien a los AINE el tratamiento puede ser interrumpido rápidamente en pocos meses. Por contra, otros pacientes tienen una enfermedad con un curso más agresivo y prolongado, en los que puede ser necesario utilizar sulfasalazina y otros medicamentos durante años. Sólo se considera suspender el tratamiento cuando se ha conseguido una remisión completa y prolongada de la enfermedad.

### **¿Qué papel tienen los tratamientos alternativos / no convencionales?**

No se ha demostrado que estas terapias tengan ninguna eficacia en el tratamiento de las Espondiloartropatías.

### **¿Cuánto tiempo duran? ¿Cuál es su pronóstico?**

La duración de la enfermedad es, como en otras enfermedades reumáticas, impredecible. Por lo que respecta a su pronóstico tampoco es posible predecir cuál será la evolución de la enfermedad al inicio de la misma. Las EAJ pueden seguir diferentes cursos, existiendo pacientes cuya artritis desaparece en pocos meses sin apenas tratamiento, otros cuya enfermedad se caracteriza por recurrencias y remisiones periódicas y, finalmente, una minoría en los que la enfermedad no remite en ningún momento.

En la gran mayoría de pacientes los síntomas se limitan, al inicio de la enfermedad, a las articulaciones periféricas y a las entesis. Durante la evolución, sin embargo, algunos de ellos desarrollarán afectación de las articulaciones sacroilíacas y de la columna. Los

pacientes con afectación de la columna y aquellos con artritis periférica persistente tienen un mayor riesgo de desarrollar lesiones articulares durante la vida adulta.

### **¿Cómo afectan a las actividades cotidianas y al resto de la familia?**

Durante los periodos de actividad de la artritis casi todos los niños tienen un grado variable de dificultad para realizar algunas de las actividades cotidianas; es frecuente que tengan dificultades para caminar y para practicar deportes, dado que las EAJ habitualmente afectan a las articulaciones de los miembros inferiores.

En las EAJ se debe prestar una atención especial al impacto psicológico que la enfermedad produce tanto en el niño como en su familia. Una enfermedad crónica como la EAJ es un reto para toda la familia, mayor cuanto más grave es la enfermedad. A los niños les resulta muy difícil enfrentarse a la enfermedad si sus padres no son capaces de hacerlo. Los padres tienden a desarrollar una gran tendencia a proteger al niño enfermo de cualquier posible problema, volviéndose sobreprotectores; esta sobreprotección, sin embargo, puede tener unos efectos sobre la personalidad infantil (en proceso de formación a estas edades) que resultan más perjudiciales incluso que la propia enfermedad.

Una actitud positiva de los padres, apoyando y animando a su hijo a ser tan independiente como sea posible, es de gran ayuda para superar las dificultades relacionadas con la enfermedad que van surgiendo, a relacionarse con sus compañeros, y a desarrollar una personalidad equilibrada e independiente. Si la familia tiene dificultades para manejar el reto que supone la enfermedad del niño, es necesario ofrecer apoyo psicológico.

### **¿Puede ir al colegio?**

Es fundamental que los niños vayan al colegio a diario. Hay una serie de factores que pueden dificultar su asistencia a clase, como son la dificultad para caminar, el cansarse fácilmente, o la presencia de dolor o rigidez articular. Es importante explicar a los profesores las posibles necesidades del niño: pupitres adecuados, posibles dificultades para escribir, o permitirles levantarse o moverse en clase para aliviar o evitar la rigidez. Los pacientes deben participar, siempre que sea posible, en la clase de gimnasia; en este caso hay que tener en cuenta las consideraciones discutidas a continuación.

El colegio es para los niños lo que el trabajo para los adultos, un lugar donde aprender a ser autónomos, productivos e independientes. Los padres y los profesores deben hacer todo lo que esté en su mano para que los niños enfermos puedan participar en las actividades escolares de la manera más normal posible, para que progresen académicamente y para que desarrollen una buena capacidad de comunicación con los compañeros y los adultos, para ser aceptados y apreciados por sus amigos.

### **¿Puede practicar deportes?**

La práctica deportiva es un aspecto esencial del día a día de los niños. Por tanto, la tendencia general es la de permitirles practicar los deportes que quieran y confiar en que pararán en el momento en que una articulación les moleste. Aunque los esfuerzos no benefician a una articulación inflamada, el daño físico que puede producir es mínimo comparado con el daño psicológico derivado de prohibirles jugar con sus amigos por causa de la enfermedad. Este tipo de elecciones se enmarcan en un esquema terapéutico

más amplio, que tiende a animar psicológicamente al niño a no depender de los demás y a asumir por sí mismo las limitaciones derivadas de su propia enfermedad.

Aparte de estas consideraciones, es preferible recomendar la práctica de deportes que evitan o reducen el esfuerzo de las articulaciones, como son la natación o el montar en bicicleta.

### **¿Puede la dieta influir en el curso de estas enfermedades?**

No hay ninguna evidencia de que la dieta tenga ningún tipo de influencia sobre las EAJ. En general deben seguir una dieta equilibrada, normal para su edad. Los niños que reciban esteroides deben evitar comer en exceso ya que aumentan el apetito.

### **¿Puede el clima influir en el curso de estas enfermedades?**

No hay ninguna evidencia de que el tiempo afecte a las manifestaciones de las EAJ.

### **¿Se le puede vacunar?**

Dado que la mayoría de los niños son tratados con AINE o con sulfasalazina deben ser vacunados de acuerdo al calendario vacunal habitual. Si un paciente es tratado con fármacos inmunomoduladores/inmunosupresores (esteroides, metotrexato, anti-TNF, etc.) entonces debe aplazarse la vacunación con microorganismos vivos atenuados (como la vacuna contra el sarampión, paperas y rubeola –triple vírica-, polio tipo Sabin –vía oral–, o la BCG), ya que la disminución de las defensas aumenta el riesgo potencial de infecciones. Estos pacientes sí pueden recibir todas aquellas vacunas que no contienen microorganismos vivos sino sólo proteínas inmunógenas (vacunación contra tétanos, difteria y tosferina –DTP/DTPa-, polio tipo Salk –pinchada–, hepatitis B, neumococo, meningococo y haemophilus influenzae); sólo existe el riesgo potencial de que la vacunación no sea eficaz por la inmunosupresión.

### **¿Cómo afectan a su sexualidad? ¿Puede tener complicaciones durante el embarazo?**

Las EAJ no producen limitaciones en la vida sexual de los pacientes ni afecta al embarazo, aunque hay que prestar mucha atención a los posibles efectos que los medicamentos utilizados puedan tener sobre el feto.

A pesar de los aspectos genéticos de las EAJ no hay razones para plantearse el no tener hijos. Estas enfermedades no son letales y, aún existiendo factores genéticos predisponentes, los hijos tienen muchas más probabilidades de no desarrollar ninguna forma de espondiloartropatía que de llegar a padecerla.

### **¿Podrá llevar una vida normal cuando sea adulto?**

Este es uno de los principales objetivos del tratamiento, y es posible en la mayoría de los casos. El tratamiento de estas enfermedades ha mejorado de manera espectacular en los últimos 10 años. El uso combinado del tratamiento medicamentoso y la rehabilitación puede en la actualidad prevenir el daño articular en la mayoría de los casos, aunque seguirá habiendo un porcentaje pequeño de pacientes cuya enfermedad producirá un daño articular importante que limitará sus actividades personales y profesionales.