



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/BR/intro>

## **Espondiloartropatias juvenis/artrite relacionada com entesite (EAJ-ARE)**

Versão de 2016

### **1. O QUE SÃO AS ESPONDILOARTROPATIAS JUVENIS/ARTRITE RELACIONADA COM ENTESITE (EAJ-ARE)**

#### **1.1 O que é?**

As EAJ-ARE Juvenis são um grupo de doenças inflamatórias crônicas das articulações (artrite) e dos ligamentos à determinados ossos (entesite), afetando principalmente os membros inferiores e, em alguns casos, as articulações pélvicas e da coluna vertebral (sacroileíte - dor na zona das nádegas; e espondilite - dor lombar). As EAJ-ARE juvenis são significativamente mais comuns em pessoas com o marcador genético HLA-B27. O HLA-B27 é uma proteína localizada na superfície das células do sistema imunitário. Surpreendentemente, apenas algumas pessoas com HLA-B27 desenvolvem artrite. Como tal, a presença de HLA-B27 não é suficiente para explicar o desenvolvimento da doença. Até à data, o papel exato do HLA-B27 na origem da doença ainda é desconhecido. No entanto, sabe-se que em muito poucos casos, o início da artrite é precedido por infeção gastrointestinal ou urogenital (conhecida como artrite reativa). As EAJ-ARE juvenis estão muito relacionadas com a espondiloartrite com início na idade adulta e a maioria dos investigadores acredita que estas doenças compartilham a mesma origem e características. A maioria das crianças e adolescentes com espondilartropatias juvenis seriam diagnosticadas como afetadas por ARE e até mesmo por artrite psoriática. É importante que os nomes "espondilartropatias juvenis", "artrite relacionada com entesite" e em alguns casos, "artrite psoriática" tenham o mesmo significado do ponto de vista clínico e terapêutico.

---

## **1.2 Que doenças são chamadas de EAJ-ARE juvenis?**

Tal como mencionado acima, espondilartropatias juvenis é o nome de um grupo de doenças cujas características clínicas se podem sobrepor entre si, incluindo espondiloartrite axial e periférica, espondilite anquilosante, espondiloartrite indiferenciada, artrite psoriática, artrite reativa e artrite associada à doença de Crohn e colite ulcerativa. A artrite relacionada com entesite e a artrite psoriática são duas doenças diferentes na classificação da AIJ e estão relacionadas com as EAJ juvenis.

## **1.3 É uma doença comum?**

As EAJ-ARE são uma das formas mais frequentes de artrite crónica na infância e são observadas mais frequentemente em rapazes do que em raparigas. Dependendo da região do mundo, representam cerca de 30 % das crianças com artrite crónica. Na maioria dos casos, o primeiro sintoma surge por volta dos 6 anos de idade. Uma vez que uma grande parte dos pacientes (até 85%) com EAJ-ARE juvenis são portadores de HLA-B27, a frequência das EAJ nos adultos e das EAJ-ARE juvenis na população geral e até mesmo em determinadas famílias, depende da frequência deste marcador na população normal.

## **1.4 Quais são as causas da doença?**

As causas das EAJ-ARE juvenis são desconhecidas. No entanto, existe uma predisposição genética, que na maioria dos pacientes depende da presença de HLA-B27 e de outros genes. Atualmente, pensa-se que a molécula de HLA-B27 associada à doença (que não é o caso de 99% da população com HLA-B27) não é sintetizada corretamente e quando interage com as células e com os seus produtos (principalmente substâncias pró-inflamatórias), desencadeia a doença. No entanto, é muito importante salientar que o HLA-B27 não é a causa da doença, mas sim um fator de suscetibilidade.

## **1.5 É hereditária?**

O HLA-B27 e outros genes predisõem os indivíduos para EAJ-ARE

---

juvenis. Além disso, sabe-se que até 20% dos pacientes com tais diagnósticos têm parentes de primeiro ou segundo grau com a doença. Assim, as EAJ-ARE juvenis podem ter alguma associação familiar. No entanto, não é possível dizer que as EAJ-ARE juvenis são hereditárias. A doença irá afetar apenas 1% das pessoas com HLA-B27. Por outras palavras, 99% das pessoas com HLA-B27 nunca irão desenvolver EAJ-ARE. Além disso, a predisposição genética é diferente entre grupos étnicos.

### **1.6 O seu aparecimento pode ser prevenido?**

A prevenção não é possível, uma vez que as causas da doença são desconhecidas. Não há utilidade na realização de exames aos irmãos ou parentes da criança procurando o marcador HLA B27 quando estes não apresentam sintomas de EAJ-ARE.

### **1.7 É infecciosa?**

As EAJ-ARE juvenis não são doenças infecciosas, nem mesmo em casos desencadeados por uma infeção. Além disso, nem todas as pessoas infetadas ao mesmo tempo pela mesma bactéria desenvolvem EAJ-ARE juvenis.

### **1.8 Quais são os principais sintomas?**

As EAJ-ARE juvenis têm características clínicas comuns:

#### **Artrite**

Os sintomas mais comuns incluem dor e inchaço das articulações, assim como mobilidade articular limitada.

Muitas crianças apresentam oligoartrite dos membros inferiores. Oligoartrite significa que a doença envolve 4 ou menos articulações. Os pacientes que desenvolvem doença crónica podem ter poliartrite. Poliartrite significa que o envolvimento articular afeta 5 ou mais articulações. As articulações afetadas mais frequentemente são as articulações dos joelhos, tornozelos, peito do pé e das ancas. Com menor frequência, a artrite afeta as pequenas articulações do pé. Algumas crianças podem ter artrite em qualquer articulação dos membros superiores, em especial dos ombros.

---

## **Entesite**

A entesite, a inflamação da entese (o local onde um tendão ou ligamento se liga ao osso) é a segunda manifestação mais frequente nas crianças com EAJ-ARE. As enteses geralmente afetadas estão localizadas no calcânhar, no peito do pé e em redor da rótula. Os sintomas mais comuns incluem dor no calcânhar, inchaço e dor no peito do pé e dor na rótula. A inflamação crónica da entese pode levar ao aparecimento de esporões ósseos (excesso de crescimento ósseo) causando, em muitos casos, dor no calcânhar.

## **Sacroiliíte**

Sacroiliíte refere-se à inflamação das articulações sacroilíacas, localizadas na parte de trás da bacia. É rara na infância, ocorrendo com maior frequência entre 5 a 10 anos após o aparecimento da artrite. O sintoma mais comum é dores alternadas na zona das nádegas.

## **Dor lombar; espondilite**

O envolvimento da coluna vertebral é muito raro no início da doença, podendo ocorrer posteriormente durante a evolução da doença em algumas crianças. Os sintomas mais comuns incluem dor lombar durante a noite, rigidez matinal e redução da mobilidade. A dor lombar é frequentemente acompanhada por dores no pescoço e no peito. Em alguns pacientes, a doença pode provocar crescimento ósseo e formação de pontes entre os ossos da coluna ou vertebrae, muitos anos após o início da doença. Como tal, esta característica quase nunca é observada em crianças.

## **Envolvimento ocular**

A uveíte anterior aguda é uma inflamação da íris do olho. No entanto, não é uma complicação frequente, até um terço dos pacientes pode ser afetado uma ou várias vezes durante a evolução da doença. A uveíte anterior aguda apresenta-se com dor ocular, vermelhidão e visão turva durante várias semanas. Geralmente, afeta um olho de cada vez, mas pode ter um padrão recorrente. É necessário controlo imediato por um oftalmologista (médico dos olhos). Este tipo de uveíte é diferente do tipo encontrado em raparigas com oligoartrite e anticorpos antinucleares.

---

## **Envolvimento cutâneo**

Um pequeno subgrupo de crianças com EAJ-ARE já pode ter ou pode desenvolver psoríase. Nestes pacientes, a classificação como ARE é excluída e alterada para artrite psoriática. A psoríase é uma doença cutânea crônica com placas de pele vermelha com descamação localizadas principalmente nos cotovelos e joelhos. A doença cutânea pode surgir vários anos antes da artrite. Noutros pacientes, a artrite pode já existir há vários anos antes da primeira ocorrência de psoríase.

## **Envolvimento intestinal**

Algumas crianças com doenças inflamatórias intestinais, tais com a doença de Crohn e colite ulcerativa, podem vir a desenvolver espondiloartropatias. A ARE não inclui doença inflamatória intestinal como um dos seus componentes. Em algumas crianças, a inflamação intestinal é subclínica (sem sintomas intestinais) e a gravidade dos sintomas articulares é maior, requerendo tratamento específico.

### **1.9 A doença é igual em todas as crianças?**

A maneira que a doença se manifesta é muito abrangente. Enquanto algumas crianças têm uma doença leve e de curta duração, outras crianças têm uma doença grave, de longa duração e incapacitante. Assim, é possível que muitas crianças possam ter apenas uma articulação afetada (por exemplo, um joelho) durante várias semanas e nunca apresentem o mesmo quadro clínico ou sintomas adicionais durante o resto da sua vida, enquanto que outras crianças desenvolvem sintomas persistentes, que se estendem para várias articulações, enteses e para as articulações sacroilíacas e da coluna vertebral.

### **1.10 A doença nas crianças é diferente da doença nos adultos?**

Os sintomas iniciais das EAJ-ARE juvenis são diferentes dos sintomas da Espondilite Anquilosante em adultos, mas a maioria dos dados sugere que pertencem ao mesmo espectro de doenças. A doença articular periférica (artite nos membros) é mais frequente no início da doença, nas crianças, em contraste com o envolvimento da coluna vertebral e articulações da pelve (sacroilíacas) que são mais frequente nos adultos. A gravidade da doença é maior nas crianças do que nos adultos.