



www.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 calcanhar, no peito do pé e em redor da rótula. Os sintomas mais comuns incluem dor no calcanhar, 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 calcanhar.

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.

2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

2.1 Como é diagnosticada?

Os médicos diagnosticam EAJ-ARE juvenis se o início da doença ocorrer antes dos 16 anos de idade, se a artrite se mantiver durante mais de 6 semanas e se as características se enquadrarem no padrão clínico descrito acima (consulte a definição e os sintomas). O diagnóstico de uma EAJ-ARE específica (por exemplo, espondilite anquilosante, artrite reativa, etc.) baseia-se em características clínicas e radiológicas específicas. É evidente que estes pacientes devem ser tratados e acompanhados por um reumatologista pediátrico ou por um reumatologista de adultos com experiência em doenças reumáticas pediátricas.

2.2 Qual a importância dos testes?

Um teste positivo de HLA-B27 é útil para o diagnóstico de EAJ-ARE juvenis, especialmente nas crianças com um único sintoma. É muito importante saber que menos de 1% das pessoas com este marcador desenvolve espondiloartropatia e que a prevalência do HLA-B27 na população em geral pode atingir 12%, dependendo da região do mundo. Também é importante notar que a maioria das crianças e adolescentes praticam algum tipo de esportes e que essas atividades podem resultar em lesões um pouco semelhantes aos sintomas iniciais da EAJ-ARE juvenil. Como tal, não é a presença de HLA-B27, por si só, mas sim a sua associação aos sinais e sintomas característicos da EAJ-ARE que tem relevância.

As análises como a velocidade de sedimentação eritrocitária (VHS) ou a proteína C-reativa (PCR) fornecem informações sobre a inflamação em geral e, com o tal, indiretamente sobre a atividade da doença. São úteis para decisão sobre o tratamento da doença, embora isto se deva basear muito mais nas manifestações clínicas do que nos testes laboratoriais. Os teste laboratoriais também são utilizadas para monitorizar possíveis efeitos secundários do tratamento (hemograma, função hepática e renal).

Os exames de Raios-X são úteis para acompanhar a evolução da doença e para avaliar quaisquer danos articulares provocados pela doença. No entanto, nas crianças com EAJ-ARE, o valor dos exames de

Raios-X é limitado. Uma vez que os resultados dos Raios-X podem ser normais na maioria das crianças, uma ecografia e/ou ressonância magnética (RM) das articulações e entese é necessária para revelar os sinais inflamatórios precoces da doença. Através da RM, pode ser detectada a inflamação das articulações sacroilíacas e/ou da coluna vertebral com menor exposição à radiação. A ecografia das articulações, incluindo o sinal de Doppler, pode fornecer uma melhor ideia da ocorrência e gravidade de uma artrite e entesite periférica (membros).

2.3 Há tratamento/cura para a doença?

Infelizmente, não existe nenhum tratamento curativo para as EAJ-ARE, uma vez que as causas são desconhecidas. No entanto, o tratamento atual pode ser muito útil para controlar a atividade da doença e para provavelmente impedir lesões estruturais.

2.4 Quais são os tratamentos?

O tratamento baseia-se principalmente na utilização de medicamentos e em procedimentos de fisioterapia/reabilitação que preservam a função da articulação e contribuem para a prevenção de deformações. É importante que a utilização de medicamentos dependa da aprovação das agências de regulação de medicamentos local (ANVISA).

Medicamentos anti-inflamatórios não-esteróides (AINEs)

São medicamentos sintomáticos, anti-inflamatórios e antipiréticos. Sintomáticos significa que servem para controlar os sintomas devidos à inflamação. Os mais amplamente utilizados em crianças são o naproxeno, o diclofenac e o ibuprofeno. Em geral, estes medicamentos são bem tolerados e o efeito secundário mais comum é o desconforto gástrico, o qual, nas crianças, é na verdade raro. A associação de diferentes AINEs não está recomendada, embora possa ser necessária para mudar um AINE por motivos de ineficácia ou de efeitos secundários.

Corticosteróides

Estes medicamentos atuam ao nível do controle dos sintomas em curto prazo naqueles com sintomas mais graves. Os corticosteroides tópicos

(colírios oftálmicos) são utilizados no tratamento da uveíte anterior aguda. Em casos mais graves, podem ser necessárias injeções dentro do globo ocular (peribulbares) de corticosteroides ou a administração de corticosteroides sistêmicos. Ao receitar corticosteroides para a artrite e entesite, é importante ter em consideração que não existem estudos adequados sobre a eficácia e segurança em crianças com EAJ-ARE. Em alguns casos, a opinião do especialista apoia a sua utilização.

Outros tratamentos (medicamentos modificadores da doença)

Sulfassalazina

Este medicamento está indicado para o tratamento de crianças com manifestações periféricas da doença que persistem apesar do tratamento adequado com AINEs e/ou injeções intralesionais de corticosteroides. A sulfassalazina é adicionada ao tratamento anterior com AINEs (o qual deve ser continuado) e o seu efeito poderá apenas tornar-se totalmente visível após várias semanas ou meses de tratamento. No entanto, existem apenas evidências limitadas da eficácia da sulfassalazina em crianças. Ao mesmo tempo, apesar da sua utilização generalizada, não existem evidências claras de que o metotrexato, a leflunomida ou os medicamentos antimaláricos sejam eficazes nas EAJ-ARE juvenis.

Agentes Biológicos

Os agentes anti-fator de necrose tumoral (TNF) são recomendados nas fases iniciais da doença devido à sua eficácia significativa no tratamento de sintomas inflamatórios. Existem estudos sobre a eficácia e segurança destes medicamentos que apoiam a sua utilização em pacientes com EAJ-ARE juvenil grave. Estes estudos foram submetidos às autoridades de saúde e estão aguardando a sua aprovação para começarem a ser utilizados na EAJ-ARE. Em alguns países europeus, os agentes anti-TNF já estão aprovadas para as crianças.

Injeções articulares

As injeções articulares são utilizadas quando uma ou muito poucas articulações estão afetadas e quando a persistência da contratura articular pode causar deformidades. Em geral, são injetadas preparações de corticosteróides de ação prolongada. É recomendável que as crianças sejam admitidas na enfermaria e anestesiadas ou sob sedação consciente para executar este procedimento sob as melhores

condições.

Cirurgia ortopédica

A principal indicação para cirurgia é a substituição articular por prótese nos casos de lesões articulares graves, em particular nos quadris. Graças ao melhor tratamento com medicamentos, a necessidade de cirurgia ortopédica tem diminuído.

Fisioterapia

A fisioterapia é um componente essencial do tratamento. Deve ser iniciada precocemente e realizada de forma rotineira de modo a manter a amplitude dos movimentos, o desenvolvimento e a força muscular e para impedir, limitar ou corrigir deformidadeó articulares. Além disso, se o envolvimento axial for importante, a coluna vertebral terá de ser mobilizada e será necessário realizar exercícios respiratórios.

2.5 Quais são os principais efeitos secundários da terapia medicamentosa?

Os medicamentos utilizados no tratamento das EAJ-ARE juvenis são geralmente bem tolerados.

A intolerância gástrica, o efeito secundário mais frequente dos AINEs (que, como tal, devem ser tomados juntamente com alimentos), é menos comum nas crianças do que nos adultos. Os AINEs podem provocar um aumento nos níveis de algumas enzimas hepáticas no sangue, mas este é um evento raro com outros medicamentos além da aspirina.

A sulfassalazina é razoavelmente bem tolerada. Os efeitos secundários mais frequentes são problemas de estômago, níveis elevados das enzimas hepáticas, níveis baixos de glóbulos brancos e erupções cutâneas. São necessárias exames laboratoriais periódicos para monitorizar a sua possível toxicidade.

A utilização prolongada de corticosteroides em dose elevada está associada aos efeitos secundários moderados a graves, incluindo atrasos de crescimento e osteoporose. Os corticosteroides em doses elevadas provocam um aumento acentuado do apetite, o que por sua vez, pode levar à obesidade. Como tal, é importante instruir as crianças para comer alimentos que possam satisfazer o seu apetite sem aumentar a ingestão calórica.

O tratamento com agentes biológicos (agentes bloqueadores do TNF) pode estar associado à uma maior frequência de infecções. Uma triagem preventiva para tuberculose (latente) é obrigatória. Até o presente, não existem evidências de uma maior frequência de tumores malignos (exceto algumas formas de cancer de pele em adultos).

2.6 Quanto tempo deve o tratamento durar?

O tratamento sintomático deve durar enquanto os sintomas e a atividade da doença persistirem. A duração da doença é imprevisível. Em alguns pacientes, a artrite responde muito bem aos AINEs. Nestes pacientes, o tratamento pode ser descontinuado rapidamente, no espaço de meses. Noutros pacientes, com uma evolução mais prolongada ou agressiva da doença, é necessário tomar sulfassalazina e outro tipo de medicamentos durante anos. A descontinuação total do tratamento pode ser considerada após a remissão prolongada e completa da doença.

2.7 E os tratamentos não convencionais/complementares?

Existem muitos tratamentos complementares e alternativos disponíveis e isto pode ser confuso para os pacientes e para as suas famílias. Avalie cuidadosamente os riscos e os benefícios de experimentar estes tratamentos uma vez que existem poucos benefícios comprovados e podem ser dispendiosos, tanto em termos de tempo, impacto para a criança e impacto financeiro. Se quiser saber mais sobre tratamentos complementares e alternativos, discuta essas opções com o seu reumatologista pediátrico. Alguns tratamentos podem interagir com os medicamentos convencionais. A maioria dos médicos não se oporá, desde que siga as indicações médicas. É muito importante não parar de tomar os medicamentos receitados. Quando são necessários medicamentos para manter a doença sob controle, pode ser muito perigoso parar de os tomar caso a doença ainda esteja ativa. Fale com o médico do seu filho sobre preocupações que tenha em relação à medicação.

2.8 Quanto tempo durará a doença? Qual é a evolução em longo prazo (prognóstico) da doença?

A evolução da doença pode ser diferente de doente para doente. Em alguns pacientes a artrite desaparece rapidamente com o tratamento. Noutros pacientes, caracteriza-se por remissão e recaídas periódicas. Por fim, noutros pacientes, a artrite pode ter uma evolução sem recaídas. Na grande maioria dos pacientes, os sintomas restringem-se às articulações periféricas e à entese no início da doença. À medida que a doença evolui, algumas crianças e adolescentes poderão desenvolver envolvimento das articulações sacroilíacas e da coluna vertebral. Os pacientes com artrite periférica persistente e sintomas axiais apresentam um maior risco de desenvolver lesões articulares na idade adulta. No entanto, no início da doença, é impossível prever o resultado a longo prazo. Em contraste, o tratamento adequado pode influenciar a evolução e o prognóstico da doença.

3. VIDA QUOTIDIANA

3.1 De que forma pode a doença afetar o dia a dia da criança e da sua família?

Durante os períodos de artrite ativa, quase todas as crianças têm limitações na sua vida diária. Uma vez que os membros inferiores são frequentemente afetados, caminhar e a prática de esportes são as atividades mais frequentemente afetadas pela doença. Uma atitude positiva dos pais que apoiam e encorajam a criança a ser independente e fisicamente ativa, é extremamente importante para ultrapassar as dificuldades relacionadas com a doença, para se adaptar com sucesso aos seus colegas e para desenvolver uma personalidade independente e equilibrada. Se a família não conseguir enfrentar ou se tiver dificuldade em lidar com a doença, é necessário apoio psicológico. Os pais devem apoiar os seus filhos nos exercícios de fisioterapia e incentivá-los a tomar os medicamentos receitados.

3.2 E a escola?

Existem alguns fatores que podem causar problemas em termos de frequência das aulas: dificuldade para caminhar, resistência mínima à fadiga, dor ou rigidez. Como tal, é importante explicar aos professores as eventuais necessidades especiais da criança: mesas adequadas e movimentos periódicos durante as aulas para evitar a rigidez articular.

Os pacientes devem participar, sempre que possível, nas aulas de ginástica. Neste caso, devem ser tidas em consideração o mesmo discutido abaixo no que diz respeito à prática de esportes. Quando a doença está bem controlada, a criança não deve ter nenhum problema em participar em todas as atividades tal como os seus colegas saudáveis.

A escola para uma criança é o que o trabalho é para um adulto. Um lugar onde aprendem a tornarem-se pessoas independentes e produtivas. Os pais e os professores devem fazer tudo o que puderem para permitir que a criança participe nas atividades escolares de forma normal, de modo a que a criança não só seja bem-sucedida academicamente, ser aceita e apreciada pelos colegas e adultos.

3.3 E em relação à prática de esportes?

A prática de esportes é um aspecto essencial da vida diária de qualquer criança normal. São recomendados esportes nos quais o impacto mecânico nas articulações não exista ou seja mínimo, tais como a natação ou pedalar triciclo ou bicicleta.

3.4 E em relação à alimentação?

Não existem evidências de que a alimentação possa influenciar a doença. De um modo geral, a criança deve seguir uma alimentação variada e adequada para a sua idade. Os pacientes tratados com corticosteroides devem evitar comer em excesso, uma vez que estes medicamentos podem aumentar o apetite.

3.5 O clima pode influenciar a evolução da doença?

Não existem evidências de que o clima possa afetar as manifestações da doença.

A criança pode ser vacinada?

Uma vez que a maioria dos pacientes é tratada com AINEs ou sulfassalazina, pode ser seguido plano normal de vacinação. Um doente tratado com doses elevadas de corticosteroides ou agentes biológicos deve evitar a vacinação com vírus vivos atenuados (tais como a vacina

anti-rubéola, anti-sarampo, anti-parotidite, anti-poliomielite do tipo Sabin). Caso contrário, estas vacinas devem ser adiadas devido ao potencial risco de disseminação das infecções como resultado da diminuição das defesas imunitárias. As vacinas que não contêm microrganismos vivos, mas apenas proteínas infecciosas (anti-tétano, anti-difteria, anti-poliomielite tipo Salk, anti-hepatite B, anti-pertussis (coqueluche), anti-pneumocócica, anti-haemophilus, anti-meningocócica) podem ser administradas. Teoricamente, a imunossupressão pode diminuir ou anular o efeito de uma vacina.

3.7 E em relação à vida sexual, à gravidez e à contraceção?

Não existem restrições quanto à atividade sexual ou gravidez devidas à doença. No entanto, os pacientes que tomam medicamentos devem ser sempre muito cuidadosos devido aos possíveis efeitos tóxicos desses medicamentos no feto. Não há nenhuma razão para evitar ter filhos, apesar dos aspectos genéticos da doença. A doença não é fatal, e mesmo que o fator de predisposição genético possa ser herdado, existe uma boa probabilidade de que os irmãos não desenvolvam qualquer tipo de EAJ-ARE juvenil.

3.8 Uma criança com EAJ-ARE pode ter uma vida adulta normal?

Este é um dos principais objetivos do tratamento e pode ser alcançado na maioria dos casos. O tratamento deste tipo de doenças na idade pediátrica melhorou significativamente nos últimos anos. A utilização combinada do tratamento farmacológico com a reabilitação é atualmente capaz de impedir lesões articulares na maioria dos pacientes.