



[https://printo.it/pediatric-rheumatology/CH\\_IT/intro](https://printo.it/pediatric-rheumatology/CH_IT/intro)

## **Spondiloartrite Giovanile/Artrite Associata a Entesite (SPA-ERA)**

Versione 2016

### **1. CHE COS'È LA SPONDILOARTRITE GIOVANILE/ARTRITE ASSOCIATA A ENTESITE (SpA-ERA)**

#### **1.1 Che cos'è?**

Con il termine SpA-ERA si definisce un gruppo di malattie infiammatorie croniche delle articolazioni (artriti), così come dei tendini e legamenti di alcune ossa (entesiti) ad insorgenza in età giovanile, che colpisce principalmente gli arti inferiori e in alcuni casi le articolazioni pelviche e della colonna vertebrale (sacroileite: dolore localizzato ai glutei, e spondilite: dolore alla schiena). La SpA-ERA giovanile è molto più comune nei pazienti con esami del sangue positivi per l'HLA-B27. L'HLA-B27 è una proteina che si trova sulla superficie delle cellule del sistema immunitario. Tuttavia, solo una piccola parte di persone con HLA-B27 sviluppa l'artrite. Quindi, la presenza dell'HLA-B27 non è sufficiente a spiegare lo sviluppo della malattia. Ad oggi, il ruolo esatto dell'HLA-B27 nell'origine della malattia non è ancora noto. Tuttavia, è noto che in pochissimi casi l'insorgenza dell'artrite è preceduta da infezione gastrointestinale o urogenitale (in questi casi si può parlare di artrite reattiva). La SpA-ERA ad insorgenza in età giovanile è strettamente correlata alla spondiloartrite con insorgenza in età adulta e la maggior parte dei ricercatori ritiene che queste malattie abbiano la stessa origine e le stesse caratteristiche. La maggior parte dei bambini e degli adolescenti con spondiloartrite giovanile riceve la diagnosi di ERA e di artrite psoriasica. È importante ricordare che le definizioni di "spondiloartrite giovanile", "artrite associata a entesite" e in alcuni casi "artrite psoriasica" possono essere considerate uguali da un punto di

---

vista clinico e terapeutico.

## **1.2 Quali sono le malattie a cui si fa riferimento con il termine SpA-ERA giovanile?**

Come accennato in precedenza, spondiloartrite giovanile è il termine usato per definire un gruppo di malattie le cui caratteristiche cliniche possono sovrapporsi tra loro, includendo spondiloartrite assiale e periferica, spondilite anchilosante, spondiloartrite indifferenziata, artrite psoriasica, artrite reattiva e artrite associata al morbo di Crohn e alla colite ulcerosa. L'artrite associata ad entesite e l'artrite psoriasica sono due condizioni diverse nella classificazione dell'AIG e sono legate alla SpA giovanile.

## **1.3 È diffusa?**

La SpA-ERA giovanile è una delle forme più frequenti di artrite cronica nell'infanzia e si riscontra più frequentemente nei maschi che nelle femmine. In base alle zone del mondo, può rappresentare circa il 30% dei bambini con artrite cronica. Nella maggior parte dei casi, il primo sintomo compare intorno ai 6 anni. Poiché una grande percentuale di pazienti (fino all'85%) con SpA-ERA giovanile è portatrice di HLA-B27, la frequenza di SpA adulta e SpA-ERA giovanile nella popolazione generale e perfino in alcune famiglie dipende dalla frequenza di questo marcatore nella popolazione normale.

## **1.4 Quali sono le cause della malattia?**

La causa della SpA-ERA giovanile è sconosciuta. Tuttavia, esiste una predisposizione genetica, che nella maggior parte dei pazienti dipende dalla presenza di HLA-B27 positivo e di altri geni coinvolti. Attualmente, si ritiene che la molecola HLA-B27 associata alla malattia non venga sintetizzata adeguatamente (cosa che non accade nel 99% della popolazione con HLA-B27 positivo) e che, quando interagisce con le cellule e i loro prodotti (per la maggior parte sostanze pro-infiammatorie), inneschi la malattia. Tuttavia, è molto importante sottolineare che l'HLA-B27 non è la causa della malattia, ma un fattore di suscettibilità.

---

### **1.5 È una malattia ereditaria?**

L'HLA-B27 e altri geni sono fattori che predispongono alla SpA-ERA giovanile. Inoltre, sappiamo che fino al 20% dei pazienti con tali diagnosi ha parenti di primo e secondo grado affetti da tale malattia. Quindi, la SpA-ERA giovanile deve avere una certa predisposizione familiare. Tuttavia, non possiamo affermare che la SpA-ERA giovanile sia ereditaria. La malattia colpisce solo l'1% delle persone con HLA-B27. In altre parole, il 99% delle persone con HLA-B27 positivo non svilupperà mai la SpA-ERA. Inoltre, la predisposizione genetica è diversa tra i diversi gruppi etnici.

### **1.6 Si può prevenire?**

La prevenzione non è possibile poiché la causa della malattia è ancora sconosciuta. Non è utile effettuare lo screening su altri fratelli o parenti per l'HLA-B27 se non presentano sintomi suggestivi di SpA-ERA giovanile.

### **1.7 È infettiva?**

La SpA-ERA giovanile non è una malattia infettiva, neanche nei casi scatenati da un'infezione (pazienti reattivi). Inoltre, non tutte le persone colpite contemporaneamente dallo stesso batterio sviluppano la malattia.

### **1.8 Quali sono i principali sintomi?**

La SpA-ERA giovanile ha caratteristiche cliniche comuni ad altre malattie.

#### **Artrite**

I sintomi più comuni includono dolore e gonfiore alle articolazioni, così come limitazione funzionale delle articolazioni.

Molti bambini presentano oligoartrite localizzata agli arti inferiori. Per oligoartrite si intende che la malattia interessa fino a 4 articolazioni. I pazienti che sviluppano la malattia cronica possono presentare poliartrite. La poliartrite indica che l'interessamento articolare colpisce 5 o più articolazioni. Le articolazioni colpite più frequentemente sono il

---

ginocchio, le caviglie, l'arco plantare e le anche; meno frequentemente l'artrite interessa le piccole articolazioni del piede. Alcuni bambini possono presentare artrite in alcune articolazioni degli arti superiori, in particolare le spalle.

### **Entesite**

L'entesite, infiammazione dell'entesi (sito in cui un tendine o legamento si attaccano all'osso), è la seconda manifestazione più frequente nei bambini con SpA-ERA. Le entesi comunemente colpite sono quelle del tallone, dell'arco plantare e intorno alla rotula. I sintomi più comuni includono dolore localizzato nelle medesime sedi. L'infiammazione cronica dell'entesi può comportare speroni ossei (proliferazione ossea) causando dolore al tallone.

### **Sacroileite**

La sacroileite si riferisce al processo infiammatorio a carico delle articolazioni sacroiliache, situate nella parte posteriore del bacino. È rara durante l'infanzia e si presenta più frequentemente tra i 5 e i 10 anni dopo l'inizio dell'artrite. Il sintomo più comune è un dolore alternato ai glutei.

### **Dolore alla schiena; spondilite**

L'interessamento della colonna vertebrale, molto raro all'inizio, si può riscontrare più tardi nel corso della malattia in alcuni bambini. I sintomi più comuni includono dolore alla schiena durante la notte, rigidità mattutina e mobilità ridotta. Il dolore alla schiena è spesso accompagnato dal dolore al collo e, in rari casi, anche al torace. In alcuni pazienti, la malattia può causare proliferazione ossea e la formazione di un ponte che unisce i corpi vertebrali molti anni dopo l'insorgenza della malattia, osservabile quindi in età più avanzata.

### **Interessamento degli occhi**

L'uveite anteriore acuta è un'infiammazione dell'iride degli occhi. Sebbene sia una complicanza non comune, fino a un terzo dei pazienti può essere colpito una o più volte nel corso della malattia. L'uveite anteriore acuta si manifesta con dolore e rossore oculare e vista offuscata per diverse settimane. Di solito colpisce un solo occhio ma può avere uno schema ricorrente. È necessario il controllo immediato da un oftalmologo (un oculista) alla comparsa dei sintomi sopra

---

elencati. Questo tipo di uveite è diverso dal tipo che si riscontra nelle ragazze con oligoartrite e anticorpi antinucleo positivi.

### **Interessamento cutaneo**

Un numero esiguo di bambini con SpA-ERA giovanile può avere la psoriasi o svilupparla in seguito. In questi pazienti, si parla di artrite psoriasiaca. La psoriasi è una malattia cronica della pelle con chiazze di pelle a squame principalmente localizzata sui gomiti e sulle ginocchia. La malattia della pelle può precedere l'artrite negli anni. In altri pazienti, l'artrite può essere presente già diversi anni prima che si presentino le prime chiazze di psoriasi.

### **Interessamento dell'intestino**

Alcuni bambini con disturbi infiammatori intestinali, come il morbo di Crohn e la colite ulcerosa, possono sviluppare la spondiloartrite. In alcuni bambini, l'infiammazione intestinale è subclinica (decorre senza sintomi) e la gravità dei sintomi articolari è maggiore, richiedendo un trattamento specifico.

### **1.9 La malattia è uguale in tutti i bambini?**

Lo spettro è ampio. Mentre alcuni bambini presentano una malattia leggera e a breve termine, altri hanno una malattia disabling e a lungo termine. Quindi, è possibile che in molti bambini sia interessata solo un'articolazione (es. un ginocchio) per diverse settimane e che non presentino mai lo stesso quadro o aspetti aggiuntivi per il resto della loro vita, mentre altri sviluppano sintomi persistenti che si estendono a diverse articolazioni, comprese quelle spinali e sacroiliache, ed entesi.

### **1.10 La malattia nei bambini è diversa da quella negli adulti?**

I sintomi iniziali di SpA-ERA giovanile sono diversi da quelli della SpA nell'adulto, ma la maggior parte dei dati suggerisce che appartengono allo stesso spettro di malattie. La malattia delle articolazioni periferiche (arti) è più frequente all'inizio nei bambini, a differenza del più frequente interessamento assiale (articolazioni spinali e sacroiliache) negli adulti. La gravità della malattia è maggiore nei bambini rispetto agli adulti.