



[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

### **2. DIAGNOSI E TERAPIA**

#### **2.1 Come viene diagnosticata?**

I medici diagnosticano la SpA-ERA giovanile se i sintomi compaiono prima dei 16 anni, l'artrite dura più di 6 settimane e le caratteristiche rientrano nel quadro clinico descritto in precedenza. La diagnosi di una SpA-ERA specifica (ovvero spondilite anchilosante, artrite reattiva, ecc.) si basa su aspetti radiografici e clinici specifici. Ovviamente, questi pazienti devono essere trattati e seguiti da un reumatologo pediatrico o un reumatologo adulto con esperienza nelle malattie reumatiche dei bambini.

#### **2.2 Gli esami sono importanti?**

Un esame HLA-B27 positivo è utile nella diagnosi della SpA-ERA giovanile, in particolare nei bambini mono-sintomatici. È molto importante sapere che meno dell'1% delle persone con questo marcatore sviluppa la spondiloartrite e che la diffusione di HLA-B27 nella popolazione generale potrebbe raggiungere il 12%, a seconda della zona del mondo. È importante anche notare che la maggior parte dei bambini e degli adolescenti pratica attività sportive e che tali attività possono comportare infortuni simili ai sintomi iniziali della SpA-ERA giovanile. Quindi, non è la presenza stessa dell'HLA-B27 ad essere rilevante, ma la sua associazione con i segni e i sintomi caratteristici della SpA-ERA.

La valutazione degli indici di flogosi, come velocità di

---

eritrosedimentazione (VES) o proteina C-reattiva (PCR) forniscono informazioni sull'infiammazione generale e quindi, indirettamente, sull'attività della malattia infiammatoria; sono utili per la gestione della malattia, sebbene questa debba essere basata più sulle manifestazioni cliniche che sugli esami di laboratorio. Gli esami di laboratorio vengono usati anche per monitorare possibili eventi avversi legati al trattamento (conta dei globuli rossi, funzionalità renale ed epatica).

Effettuare una radiografia può essere utile per seguire l'evoluzione e valutare i danni alle articolazioni causati dalla malattia. Tuttavia, il valore di questo esame è limitato nei bambini con SpA-ERA. Poiché i risultati dei raggi X possono essere normali nella maggior parte dei bambini, sono necessarie l'ultrasonografia e/o la risonanza magnetica (RM) delle articolazioni e dell'entesi per evidenziare i primi segnali infiammatori della malattia. Con la RM, l'infiammazione delle articolazioni sacroiliache e/o della colonna vertebrale può essere individuata senza l'uso di irradiazione. L'ultrasonografia delle articolazioni, che si avvale del potente segnale Doppler, può dare un'idea migliore dell'occorrenza e della gravità dell'artrite periferica e dell'entesite.

### **2.3 Può essere trattata/curata?**

Sfortunatamente, ad oggi non esiste un trattamento curativo per la SpA-ERA poiché non ne conosciamo la causa. Tuttavia, la terapia attuale può essere molto utile per controllare l'attività della malattia e presumibilmente per prevenire danni strutturali.

### **2.4 Quali sono i trattamenti?**

Il trattamento si basa principalmente sull'uso di farmaci e procedure di fisioterapia/riabilitazione che preservino la funzionalità delle articolazioni e contribuiscano a evitare malformazioni. È importante che l'uso di farmaci sia regolato dall'approvazione degli enti normativi locali.

#### **Farmaci antinfiammatori non steroidei (FANS)**

Questi farmaci sono medicine antipiretiche e antinfiammatorie sintomatiche. Sintomatico significa che servono per controllare i sintomi causati dall'infiammazione. Quelli più usati nei bambini sono il

---

naprossene, il diclofenac e l'ibuprofene. Sono di solito ben tollerati e l'evento avverso più frequente, il disturbo gastrico, è raro nei bambini. Si sconsiglia la combinazione di FANS, sebbene possa essere necessario passare da un FANS a un altro in caso di inefficacia o eventi avversi.

### **Corticosteroidi**

Questi farmaci hanno un ruolo nella gestione a breve termine dei pazienti con sintomi più gravi. I corticosteroidi topici (gocce oculari) sono usati nel trattamento dell'uveite anteriore acuta. In casi più gravi, potrebbero essere necessarie delle iniezioni peribulbari o la somministrazione di corticosteroidi sistemici. Nel prescrivere i corticosteroidi per l'artrite, è importante tenere a mente che non esistono studi adeguati circa l'efficacia e la sicurezza nei bambini con SpA-ERA; in alcuni casi, il loro utilizzo è subordinato all'opinione di uno specialista.

### **Altri trattamenti**

#### **Sulfasalazina**

Questo farmaco è indicato nei bambini in cui la malattia è localizzata a livello periferico e persiste nonostante una terapia adeguata con FANS e/o iniezioni di corticosteroidi intralesionali. La sulfasalazina si aggiunge alla terapia precedente con FANS e i suoi effetti possono essere evidenti solo dopo diverse settimane o mesi di trattamento. Ciò nonostante, esistono poche prove dell'efficacia della sulfasalazina su questi bambini. Allo stesso tempo, nonostante l'uso diffuso, non esistono prove evidenti che il metrotrexato, il leflunomide o i farmaci antimalarici sarebbero efficaci nella SpA-ERA giovanile.

### **Farmaci biologici**

I farmaci anti-TNF si raccomandano nelle prime fasi della malattia per via della loro particolare efficacia nel trattamento dei sintomi infiammatori. Esistono studi sull'efficacia e la sicurezza di questi farmaci a sostegno del loro utilizzo nei pazienti con SpA-ERA giovanile grave. Questi studi sono stati presentati alle autorità sanitarie e sono in attesa di approvazione per iniziare il loro utilizzo nella SpA-ERA. In alcuni paesi europei, gli agenti anti-TNF sono già stati approvati per l'uso in età pediatrica.

### **Iniezioni alle articolazioni**

---

Le iniezioni alle articolazioni (intra-articolari) vengono usate quando sono interessate una o più articolazioni e quando il perdurare della contrattura alle articolazioni può causare malformazioni. In generale, vengono iniettate preparazioni corticosteroidee a lunga azione. Per svolgere questa procedura nelle migliori condizioni possibili, si raccomanda di ricoverare e sedare i bambini.

### **Chirurgia ortopedica**

La principale indicazione per la chirurgia è la sostituzione dell'articolazione con protesi in caso di danni gravi alle articolazioni, in particolare all'anca. Grazie a un miglior trattamento farmacologico, si sta riducendo la necessità di ricorrere alla chirurgia ortopedica.

### **Fisioterapia**

La fisioterapia è un componente essenziale del trattamento. Deve essere iniziata precocemente e deve essere svolta regolarmente per mantenere la gamma di movimento, la potenza e lo sviluppo muscolare e per prevenire, limitare o correggere le malformazioni articolari. Inoltre, se l'interessamento assiale è notevole, la colonna vertebrale deve essere mobilizzata e devono essere svolti degli esercizi di fisioterapia respiratoria.

## **2.5 Quali sono gli effetti collaterali della terapia farmacologica?**

I farmaci usati nel trattamento della SpA-ERA giovanile sono di solito ben tollerati.

L'intolleranza gastrica, l'effetto collaterale più frequente dei FANS (che quindi devono essere assunti a stomaco pieno), è meno comune nei bambini che negli adulti. I FANS possono causare un aumento dei livelli di alcuni enzimi epatici nel sangue, ma è un evento che si manifesta raramente con farmaci diversi dall'aspirina.

La sulfasalazina è piuttosto ben tollerata; gli effetti collaterali più frequenti sono intolleranza gastro-intestinale, aumento del valore degli enzimi epatici, conta dei globuli bianchi bassa e reazioni cutanee. È necessario ripetere gli esami di laboratorio per monitorare la sua possibile tossicità.

L'utilizzo a lungo termine di dosi elevate di corticosteroidi è associata a eventi avversi da moderati a gravi, compreso il ritardo

---

nell'accrescimento e l'osteoporosi. I corticosteroidi a dosi elevate causano un notevole aumento dell'appetito, che può a sua volta comportare obesità. È quindi importante educare i bambini a mangiare cibi che soddisfino il loro appetito senza aumentare l'assunzione di calorie.

Il trattamento con agenti biologici (agenti anti-TNF) può essere associato a un'alta frequenza di infezioni. È obbligatorio il controllo preventivo per tubercolosi (latente). A oggi, non esistono prove di una frequenza elevata di tumori maligni (salvo alcune forme di tumore alla pelle negli adulti).

## **2.6 Quanto deve durare il trattamento?**

Il trattamento sintomatico deve durare finché i sintomi e l'attività della malattia persistono. La durata della malattia non è prevedibile. In alcuni pazienti, l'artrite risponde molto bene ai FANS. In tali pazienti, il trattamento può essere interrotto precocemente, entro alcuni mesi. In altri pazienti con un decorso della malattia più prolungato o aggressivo, è necessario assumere la sulfasalazina e altri tipi di farmaci per anni. Dopo una prolungata e completa remissione della malattia può essere considerata l'interruzione della terapia farmacologica.

## **2.7 Quali sono le terapie complementari/non convenzionali?**

Esistono molte terapie complementari e alternative e ciò potrebbe confondere i pazienti e le loro famiglie. Pensate bene ai rischi e ai vantaggi derivanti da queste terapie poiché esistono pochi vantaggi comprovati e possono essere costose sia in termini di tempo e denaro, sia di rischio per il bambino. Se intendete considerare terapie complementari e alternative, parlate di tali opzioni con il vostro reumatologo pediatrico. Alcune terapie possono interagire con i farmaci convenzionali. La maggior parte dei medici non sarà contraria, a condizione che seguiate i loro consigli. È molto importante non interrompere l'assunzione dei farmaci prescritti. Quando i farmaci sono necessari a mantenere la malattia sotto controllo, può essere molto pericoloso interromperne l'assunzione se la malattia è ancora attiva. Parlate dei vostri dubbi con il medico curante del bambino.

---

## **2.8 Quanto dura la malattia? Qual è l'evoluzione a lungo termine (prognosi) della malattia?**

Il decorso della malattia può essere diverso da un paziente all'altro. In alcuni pazienti, l'artrite scompare rapidamente con il trattamento. In altri, è caratterizzata da remissioni e ricomparsa periodiche. Infine, in altri pazienti, l'artrite può avere un andamento continuo. Nella grande maggioranza dei pazienti, i sintomi sono limitati alle articolazioni periferiche e alle entesi. Man mano che la malattia progredisce, alcuni bambini e adolescenti possono sviluppare l'interessamento delle articolazioni spinali e sacroiliache. I pazienti con artrite periferica persistente e sintomi assiali presentano un rischio maggiore di sviluppare danni alle articolazioni in età adulta. Ciò nonostante, all'inizio della malattia è impossibile prevederne l'esito a lungo termine. Invece, il trattamento adeguato può influenzare il decorso e la prognosi della malattia.