



[https://printo.it/pediatric-rheumatology/ES\\_GL/intro](https://printo.it/pediatric-rheumatology/ES_GL/intro)

## **Espondiloartrite xuvenil/artrite relacionada con entesite (EPAX/ARE)**

Versión de 2016

### **1. QUE É A ESPONDILOARTRITE XUVENIL/ARTRITE RELACIONADA CON ENTESITE (EPAX-ARE)**

#### **1.1 En que consiste?**

A EpAX-ARE constitúe un grupo de enfermidades inflamatorias crónicas tanto das articulacións (artrites), como das unións dos ligamentos e tendóns aos ósos (entesite). Afecta principalmente as extremidades inferiores e, nalgúns casos, as articulacións sacroilíacas e intervertebrais (sacroilite [dor nas nádegas] e espondilite [dor de costas]). A EpAX-ARE é significativamente máis frecuente nas persoas que teñen un resultado positivo na análise de sangue para o factor xenético HLA-B27. O HLA-B27 é unha proteína localizada na superficie das células do sistema inmunitario. Sorprendentemente, a maioría das persoas con HLA-B27 nunca desenvolve artrites. Así pois, a presenza do HLA-B27 non é suficiente para explicar o desenvolvemento da enfermidade. Ata a data, segue sen coñecerse a función exacta do HLA-B27 na orixe da enfermidade. Con todo, si se sabe que nalgúns casos, o inicio da artrite atópase precedido por unha infección gastrointestinal ou uroxenital (artrite reactiva). A ARE é un dos subtipos de artrite idiopática xuvenil (AIX) e atópase estreitamente relacionada coas espondiloartrite na infancia, polo que moitos investigadores cren que estas enfermidades comparten a mesma orixe e características. A maioría dos nenos e adolescentes con espondiloartrite xuvenil (EpAX) diagnóstícanse como afectados por ARE ou mesmo por artrite psoriásica. É importante ter en conta que os nomes «espondiloartrite xuvenil», «artrite relacionada con entesite» e, nalgúns casos, «artrite

---

psoriásica» poidan ser o mesmo desde un punto de vista clínico e terapéutico.

## **1.2 Que enfermidades se denominan EpAX-ARE?**

Tal e como se mencionou anteriormente, a espondiloartrite xuvenil (EpAX) é o nome dun grupo de enfermidades cuxas características clínicas poden superpoñerse unhas con outras, que inclúe espondiloartrite axial e periférica, espondilite anquilosante, espondiloartrite indiferenciada, artrite psoriásica, artrite reactiva e artrite asociada coa enfermidade de Crohn e a colite ulcerosa. A artrite relacionada con entesite (ARE) e a artrite psoriásica son dous trastornos diferentes segundo a clasificación da AIX pero considéranse relacionados coa EpAX.

## **1.3 É moi frecuente?**

A EpAX-ARE é unha das formas máis frecuentes de artrite crónica na infancia e obsérvase moito máis en nenos que en nenas. Nalgunhas partes do mundo pode supoñer preto do 30 % dos nenos con artrite crónica. Na maioría dos casos o primeiro síntoma aparece ao redor dos 6 anos de idade. Posto que unha gran proporción de pacientes (ata un 85 %) con EpAX-ARE son portadores do HLA-B27, a frecuencia da EPA adulta e da EpAX-ARE na poboación xeral, e mesmo en certas familias, relaciónase directamente coa presenza deste marcador no seu grupo étnico.

## **1.4 Cales son as causas da enfermidade?**

Descoñécese a causa da EpAX-ARE. Con todo, existe unha predisposición xenética que na maioría dos pacientes recae na presenza do xene do HLA-B27 e algúns outros xenes. Na actualidade crese que a molécula HLA-B27 cando se asocia coa enfermidade (o que non sucede no 99 % da poboación con HLA-B27) non se sintetiza de forma correcta e desencadea a enfermidade cando interacciona coas células e os seus produtos (principalmente substancias proinflamatorias). Con todo, é moi importante destacar que o HLA-B27 non é a causa da enfermidade, senón máis ben un factor de susceptibilidade.

---

### **1.5 É hereditaria?**

O xene do HLA-B27 e outros xenes predispoñen as persoas á EpAX-ARE. Ademais, sabemos que ata o 20 % dos pacientes con estes diagnósticos teñen parentes de primeiro ou segundo grao coa enfermidade. Por tanto, a EpAX-ARE podería ter unha certa agregación familiar. Con todo, non podemos dicir que sexa hereditaria xa que a enfermidade soamente afectará o 1 % das persoas con HLA-B27. Noutras palabras, o 99 % das persoas que teñan HLA-B27 nunca desenvolverán EPA-ARE. Ademais, a predisposición xenética é diferente entre os grupos étnicos.

### **1.6 Pode evitarse?**

A prevención non é posible xa que segue sen coñecerse a causa da enfermidade. Non resulta de utilidade analizar outros irmáns ou parentes en busca de HLA-B27 se non presentan síntomas de EpAX-ARE.

### **1.7 É infecciosa?**

A EpAX-ARE non é unha enfermidade infecciosa, mesmo nos casos nos que está desencadeada por unha infección. Ademais, non todas as persoas infectadas no mesmo momento coa mesma bacteria desenvolven EpAX-ARE.

### **1.8 Cales son os principais síntomas?**

A EpAX-ARE ten varias características clínicas habituais:

#### **Artrite**

Os síntomas máis frecuentes inclúen dor e inflamación articular, así como unha mobilidade limitada das articulacións.

Moitos nenos presentan oligoartrite nas extremidades inferiores. A oligoartrite significa que a enfermidade afecta 4 articulacións ou menos. Os pacientes que desenvolven enfermidade crónica poden ter poliartrite. A poliartrite significa que a afectación articular afecta 5 ou máis articulacións. As articulacións que se ven afectadas con máis frecuencia son o xeonllo, o nocello, a parte media do pé e as cadeiras.

---

Con menor frecuencia, a artrite afecta as pequenas articulacións do pé. Algúns nenos poden presentar artrites en calquera articulación das extremidades superiores, en particular, dos ombreiros.

### **Entesite**

A entesite, a inflamación da entese (o lugar no que o tendón ou o ligamento se une ao óso), é a segunda manifestación máis frecuente nos nenos con EpAX-ARE. Habitualmente, as enteses afectadas localízanse no talón, na parte media do pé e ao redor da rótula. Os síntomas máis frecuentes inclúen dor no talón, dor e inflamación na parte media do pé e dor na rótula. A inflamación crónica das enteses pode dar lugar a esporóns óseos (exceso de crecemento do óso), o que ocasiona dor no talón en moitos casos.

### **Sacroilite**

A sacroilite fai referencia á inflamación das articulacións sacroilíacas, localizadas na parte posterior da pelve. É rara durante a infancia e prodúcese sobre todo entre os 5 e os 10 anos tras o inicio da artrite. O síntoma máis frecuente é a dor alternante nas nádegas.

### **Dor de costas; espondilite**

A afectación da columna vertebral, moi rara ao comezo, pode producirse máis tarde nalgúns nenos durante a evolución da enfermidade. Os síntomas máis frecuentes inclúen dor de costas durante a noite, rixidez matutina e redución na mobilidade. A dor de costas normalmente está acompañada por dor no pescozo e, en casos raros, tamén por dor torácica. Nalgúns casos prodúcese a osificación dos ligamentos que unen as vértebras veciñas e prodúcese unha fixación duns corpos vertebrais con outros (anquilose).

### **Afectación dos ollos**

A uveíte anterior aguda é unha inflamación da cámara anterior do ollo (onde está o iris). Ata un terzo dos pacientes poden verse afectados algunha ou varias veces por este trastorno durante a evolución da súa enfermidade. A uveíte anterior aguda produce dor ocular, avermellamento e visión borrosa durante días ou semanas. Habitualmente afecta un só ollo en cada ataque pero pode ter un patrón recorrente alternante. É necesario que un oftalmólogo (un médico da vista) realice un exame inmediato. Este tipo de uveíte é

---

diferente do tipo que se atopa nas nenas con oligoartrite e anticorpos antinucleares, que se chama uveíte anterior crónica e ten peor pronóstico.

### **Afectación da pel**

Un pequeno subconxunto de nenos con EpAX-ARE poden presentar (con anterioridade ou despois do inicio da artrite) psoriase. Nestes pacientes, anúlase a clasificación dentro das AIX como ARE e cambia a artrites psoriásica. A psoriase é unha enfermidade crónica da pel con zonas de cor vermella e escamadura (caspa) que adoitan localizarse nos cóbados e os xeonllos. A enfermidade da pel pode preceder á artrite varios anos. Noutros pacientes, a artrite pode estar presente anos antes de que apareza a primeira mancha de psoriase.

### **Afectación intestinal**

Algúns nenos con trastornos inflamatorios intestinais, como a enfermidade de Crohn e a colite ulcerosa, poden desenvolver espondiloartrite. A ARE non inclúe a enfermidade inflamatoria do intestino como un dos seus compoñentes. Nalgúns nenos a inflamación intestinal pode ser subclínica (sen síntomas intestinais).

### **1.9 A enfermidade é igual en todos os nenos?**

Non, é amplamente variable. Mentres que algúns nenos presentan unha enfermidade leve e breve, outros sofren unha enfermidade discapacitante grave e duradeira. Por tanto, é posible que moitos nenos poidan ter unha soa articulación afectada (por exemplo, un xeonllo) durante varias semanas e non presentar nunca máis o mesmo cadro nin outras manifestacións durante toda a súa vida, mentres que outros desenvolven síntomas persistentes que se estenden a diversas articulacións, ás enteses e ás articulacións vertebrais e sacroilíacas.

### **1.10 A enfermidade en nenos é diferente que a que presentan os adultos?**

Os síntomas iniciais de EpAX-ARE son diferentes dos da EPA en adultos, pero a maioría dos datos suxiren que pertencen ao mesmo espectro de enfermidades. A enfermidade articular periférica (extremidades) é máis frecuente ao comezo nos nenos, a diferenza da afectación axial (das

---

articulacións sacroilíacas e da columna vertebral) que é máis frecuente en adultos. Con todo, a gravidade da enfermidade é maior en nenos que en adultos.

## **2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO**

### **2.1 Como se diagnostica?**

Os médicos diagnostican a EpAX-ARE se o inicio da enfermidade se produce antes dos 16 anos de idade, a artrite dura máis de 6 semanas e as características encaixan no patrón clínico descrito anteriormente (ver a definición e os síntomas). O diagnóstico dunha EpAX-ARE específica (é dicir, espondilite anquilosante, artrite reactiva, etc.) baséase en características clínicas e radiográficas específicas. Está claro que un reumatólogo pediátrico, ou un reumatólogo de adultos con experiencia en enfermidades reumáticas en nenos, debe recoñecer estes patróns e encargarse do seu tratamento e seguimento.

### **2.2 Cal é a importancia das análises?**

Un resultado positivo para a análise do HLA-B27 é útil no diagnóstico da EPA-ARE, especialmente en nenos pouco sintomáticos. É moi importante saber que menos do 1 % das persoas con este marcador desenvolven espondiloartrite e que a prevalencia do HLA-B27 na poboación xeral podería ser de ata o 12 % dependendo da rexión do planeta. Tamén é importante ter en conta que a maioría de nenos e adolescentes son fisicamente activos e practican algún tipo de deporte e que estas actividades poderían dar lugar a lesións en certo xeito similares aos síntomas iniciais da EpAX-ARE. Polo tanto, non é a propia presenza do HLA-B27 senón a súa asociación cos signos e síntomas característicos da EpAX-ARE o que realmente ten importancia.

Outras probas como a velocidade de sedimentación globular (VSG) ou a proteína C reactiva (CRP) proporcionan información sobre a inflamación xeral e, polo tanto, de forma indirecta, sobre a actividade da enfermidade inflamatoria. Ambos son útiles para o tratamento da enfermidade, aínda que este debería basearse máis nas manifestacións clínicas que nas exploracións analíticas. As análises clínicas tamén se utilizan para supervisar posibles efectos adversos relacionados co tratamento (hemograma, función hepática e renal).

---

As exploracións radiográficas poden ser útiles para seguir a evolución da enfermidade e recoñecer calquera dano articular ocasionado pola enfermidade. Con todo, o valor das exploracións radiográficas é limitado en nenos con EpAX-ARE. Como os resultados das radiografías poden ser normais na maioría dos nenos, a ecografía ou a resonancia magnética (RM) das articulacións e das enteses son útiles para revelar os primeiros signos de inflamación da enfermidade. Coa RM, a inflamación das articulacións sacroilíacas ou da columna vertebral pode detectarse sen o uso de radiación. A ecografía das articulacións, incluída a ecografía Doppler, pode proporcionar unha mellor idea da aparición e da gravidade de artrite e entesites periféricas (nas extremidades).

### **2.3 Pode tratarse ou curarse?**

Por desgraza, segue sen existir un tratamento curativo para a EpAX-ARE posto que descoñecemos a súa causa. Con todo, o tratamento actual pode ser moi útil para controlar a actividade da enfermidade e, probablemente, para evitar o dano estrutural (deformidades).

### **2.4 Cales son os tratamentos?**

O tratamento baséase principalmente no uso de fármacos e de procedementos de fisioterapia/rehabilitación que preservan a función articular e contribúen a evitar as deformidades. É importante que o uso dos medicamentos se axuste ás recomendacións das axencias reguladoras locais.

#### **Antiinflamatorios non esteroideos (AINE)**

Estes fármacos son antiinflamatorios e antipiréticos sintomáticos. Sintomáticos significa que serven para controlar os síntomas debidos á inflamación. Os máis utilizados en nenos son naproxeno, diclofenaco e ibuprofeno. Normalmente toléranse ben e, de feito, o acontecemento adverso máis frecuente, as molestias gástricas, son raras en nenos e adoitan evitarse se se toman con alimentos. Non se recomenda a combinación de AINE, aínda que pode ser necesario cambiar dun AINE a outro en caso de ineficacia ou de efectos adversos.

#### **Corticoesteroides**

---

Estes fármacos xogan un papel importante no tratamento a curto prazo dos pacientes con síntomas máis graves. Os corticoesteroides por vía tópica ocular (colirios) utilízanse para o tratamento da uveíte anterior. En casos máis graves, poden ser necesarias as inxeccións peribulbares (ao redor do ollo) ou a administración sistémica (oral ou intramuscular ou intravenosa) de corticoesteroides. Á hora de receitar corticoesteroides para a artrite e a entesite, é importante ter en conta que non existen estudos adecuados sobre a eficacia e seguridade en nenos con EpAX-ARE. Nalgúns casos, a opinión experta apoia o seu uso.

### **Outros tratamentos (FAME - fármacos modificadores da enfermidade) sintéticos ou biolóxicos**

#### **Sulfasalazina, Metotrexato, Leflunomida, Antipalúdicos (FAME sintéticos)**

Este fármaco está indicado en nenos con manifestacións periféricas da enfermidade que persisten a pesar do tratamento adecuado con AINE ou inxeccións de corticoesteroides no interior das lesións. A sulfasalazina engádese ao tratamento previo con AINE (que debe proseguir) e o seu efecto pode facerse evidente soamente tras varias semanas ou meses de tratamento. Con todo, soamente existen evidencias limitadas da eficacia da sulfasalazina nestes nenos. Ao mesmo tempo, a pesar do seu uso xeneralizado, non existe unha clara evidencia de que o metotrexato, a leflunomida ou os antipalúdicos sexan efectivos na EpAX-ARE.

#### **FAME biolóxicos**

Os fármacos contra o factor de necrose tumoral (TNF) están recomendados nas etapas iniciais da enfermidade debido á súa significativa eficacia ao tratar os síntomas inflamatorios. Existen estudos de eficacia e seguridade destes fármacos que apoian o seu uso en pacientes con EpAX-ARE grave. Nalgúns países europeos, os fármacos anti-TNF xa están aprobados para os nenos.

#### **Inxeccións intraarticulares**

As inxeccións intraarticulares utilízanse cando están afectadas unha ou unhas poucas articulacións e cando a persistencia da contractura articular pode ocasionar deformidade. En xeral inxéctanse preparacións de corticoesteroides de acción prolongada. Se hai que infiltrar varias articulacións recoméndase que os nenos ingresen en planta ou en



---

hospital de día e se lles sede para realizar esta intervención nas mellores condicións. En casos adecuados pódese facer na consulta ambulatoria.

### **Cirurxía ortopédica**

A indicación principal é a artroplastia con prótese no caso de dano articular grave, en particular, na cadeira. Grazas a un mellor tratamento farmacolóxico, a necesidade de cirurxía ortopédica está a descender.

### **Fisioterapia**

A fisioterapia é un compoñente esencial do tratamento. Debe iniciarse de forma temperá e realizarse de forma regular para manter o rango de movemento, desenvolvemento e forza muscular e para evitar, limitar ou corrixir deformidades articulares. Ademais, se a afectación axial é destacada, debe mobilizarse a columna vertebral e realizarse exercicios respiratorios.

## **2.5 Cales son os efectos secundarios do tratamento farmacolóxico?**

Os fármacos utilizados no tratamento da EpAX-ARE adoitan tolerarse ben.

A intolerancia gástrica, o efecto secundario máis frecuente dos AINE (polo que deben tomarse con alimentos), é menos frecuente en nenos que en adultos. Os AINE poden causar un aumento nas concentracións sanguíneas dalgunhas enzimas hepáticas, pero este é un acontecemento raro con fármacos diferentes á aspirina (acido acetil salicílico).

A sulfasalazina tolérase razoablemente ben e os efectos secundarios máis frecuentes son problemas estomacais, aumento das enzimas hepáticas, recontos baixos de leucocitos e reaccións cutáneas. É necesario realizar exploracións analíticas repetidas para supervisar a súa posible toxicidade.

O uso a longo prazo de altas doses de corticoesteroides está asociado con acontecementos adversos entre moderados e graves, incluído o atraso no crecemento e a osteoporose. Os corticoesteroides a altas doses causan un aumento pronunciado no apetito, que, á súa vez, pode dar lugar a unha evidente obesidade. Polo tanto, é importante ensinar os nenos para tomar alimentos que poidan satisfacer o seu apetito sen

---

aumentar a inxestión calórica.

O tratamento con fármacos biolóxicos (fármacos bloqueantes do TNF) pode estar asociado cunha maior frecuencia de infeccións. É obrigatoria a detección preventiva (latente) da tuberculose (radiografía de tórax e proba cutánea da tuberculina). Ata a data, non existen mostras dunha maior frecuencia de neoplasias (excepto por algunhas formas de cancro de pel en adultos).

## **2.6 Canto tempo debería durar o tratamento?**

O tratamento sintomático debe durar mentres persistan os síntomas e a actividade da enfermidade. A duración da enfermidade é impredecible. Nalgúns pacientes, a artrite responde moi ben aos AINE. Nestes pacientes, o tratamento pode deterse pronto, nuns meses. Noutros pacientes, cunha evolución máis prolongada ou agresiva da enfermidade, a sulfasalazina e outros tipos de medicamentos necesítanse durante anos. Pode considerarse a retirada total dos fármacos tras unha remisión prolongada e completa da enfermidade co tratamento farmacolóxico.

## **2.7 Existe algún tratamento non convencional ou complementario?**

Ofrécense moitos tratamentos complementarios e alternativos e isto pode confundir os pacientes e os seus familiares. Pense con atención os riscos e beneficios que implica probar estes tratamentos, posto que non adoitan dispoñer de estudos que demostren o seu beneficio e adoitan ser custosos. Se desexa probar tratamentos complementarios e alternativos, comente estas opcións co seu reumatólogo pediátrico. Nalgúns casos poden interaccionar cos medicamentos convencionais. A maioría dos médicos non se opoñerán, a condición de que se siga o seu consello. É moi importante que o neno non deixe de tomar os medicamentos que lle receitaron. Cando se necesitan medicamentos para manter a enfermidade baixo control, pode ser moi perigoso deixar de tomalos se a enfermidade segue activa. Comente co médico do seu fillo as preocupacións que poida ter sobre os medicamentos.

## **2.8 Canto tempo durará a enfermidade? Cal é a evolución a**

---

## **longo prazo (o prognóstico) da enfermidade?**

A evolución da enfermidade pode ser diferente dun paciente a outro. Nalgúns pacientes, a artrite desaparece de forma rápida co tratamento. Noutros, caracterízase por remisións e reaparicións periódicas. Por último, noutros pacientes, a artrite pode seguir unha evolución sen remisións. Na inmensa maioría dos pacientes, os síntomas atópanse limitados ás articulacións periféricas e ás enteses ao comezo da enfermidade. A medida que a enfermidade progresa, algúns nenos e adolescentes poden desenvolver unha afectación das articulacións sacroilíacas e da columna vertebral. Os pacientes con artrite periférica persistente e síntomas axiais (vértebras/sacroilíacas) teñen un risco maior de desenvolver dano articular na idade adulta. Con todo, ao comezo da enfermidade é imposible predicir o desenlace a longo prazo. Doutra banda, o tratamento adecuado pode influír na evolución e no prognóstico da enfermidade.

## **3. VIDA COTIÁ**

### **3.1 Como pode afectar a enfermidade á vida cotiá do neno e da súa familia?**

Durante os períodos de artrite activa, case todos os nenos experimentarán limitacións na súa vida cotiá. Posto que as extremidades inferiores adoitan verse afectadas, tanto camiñar como a práctica de deportes son as actividades que se atopan afectadas con maior frecuencia pola enfermidade. Unha actitude positiva dos pais, que apoiem e animen o neno a que sexa independente e fisicamente activo, é extremadamente valiosa para superar as dificultades relacionadas coa enfermidade, facer fronte con éxito á relación cos compañeiros e desenvolver unha personalidade independente e equilibrada. Se a familia non pode soportar a carga ou ve difícil facer fronte á enfermidade, é necesario o apoio psicolóxico. Os proxenitores deben apoiar o seu fillo nos exercicios de fisioterapia e animalo a tomar os medicamentos que se lle receitaron.

### **3.2 Que ocorre coa escola?**

Existen uns poucos factores que poden causar problemas á hora de asistir á escola: dificultade para camiñar, menor resistencia ao cansazo,

---

dor ou rixidez. Polo tanto, é importante explicar aos mestres as posibles necesidades do neno: mesas adecuadas, movementos regulares durante as horas de clase para evitar a rixidez articular, accesos adecuados, eliminación de obstáculos, etc. Sempre que sexa posible, os pacientes deben participar nas clases de educación física. Neste caso, deben terse en conta as mesmas consideracións comentadas anteriormente en termos de actividades deportivas. Unha vez a enfermidade estea ben controlada, o neno non debe ter problemas para participar nas mesmas actividades que os seus compañeiros sans. A escola para un neno é o mesmo que o traballo para un adulto: un lugar onde aprende a ser unha persoa produtiva e independente. Os proxenitores e os mestres deben facer todo o posible para permitir que o neno participe nas actividades escolares dun modo normal, para que o neno teña éxito académico e para que os adultos e compañeiros o aprecien e acepten.

### **3.3 Que ocorre cos deportes?**

Practicar deportes é un aspecto esencial da vida cotiá dun neno normal. Recoméndanse os deportes nos que a tensión mecánica (sobrecarga) para as articulacións se atope ausente ou sexa mínimo, como a natación ou montar en bicicleta.

### **3.4 Que ocorre coa dieta?**

Non existen probas de que a dieta poida influír na enfermidade. En xeral, o neno debe seguir unha dieta equilibrada e normal para a súa idade. Debe evitarse comer en exceso nos pacientes que toman corticoesteroides porque estes fármacos poden aumentar o apetito.

### **3.5 Pode influír o clima na evolución da enfermidade?**

Non existen probas de que o clima poida afectar as manifestacións da enfermidade.

### **3.6 Pode vacinarse ao neno?**

Posto que a maioría dos pacientes reciben tratamento con AINE ou sulfasalazina, pode seguirse un programa normal de vacinación. Un

---

paciente que estea a se tratar con altas doses de corticoesteroides ou fármacos biolóxicos debe evitar as vacinas con virus atenuados (como a vacina contra a rubéola, as paperas, a parotidite e a poliomielite [polio Sabin]). Por tanto, estas deben pospoñerse debido ao posible risco de que as infeccións se diseminen como consecuencia da redución nas defensas do sistema inmunitario. Poden administrarse as vacinas que non conteñan virus atenuados, senón soamente proteínas (antitetánica, antidiftérica, antipoliomielítica [polio Salk], antihepatite B, anti-tose ferina, antineumocócica, antimeningocócica). En teoría, a inmunodepresión tamén pode reducir ou cancelar o efecto dunha vacina.

### **3.7 Que ocorre coa vida sexual, o embarazo e a anticoncepción?**

Non existen restricións sobre a actividade sexual ou o embarazo como consecuencia da enfermidade. Con todo, os pacientes que tomen medicamentos sempre deben ter moito coidado cos posibles efectos tóxicos destes fármacos sobre a fertilidade ou o feto. Para os pais, non existe ningún motivo para evitar ter máis nenos, a pesar dos aspectos xenéticos da enfermidade. A enfermidade non é letal e mesmo se os factores xenéticos que a predispoñen puidesen herdarse, existen moitas opcións de que os irmáns non desenvolvan ningunha forma de EpAX-ARE.

### **3.8 O neno terá unha vida normal cando sexa adulto?**

Este é un dos principais obxectivos do tratamento e pode alcanzarse na maioría dos casos. O tratamento para estas clases de enfermidades na infancia mellorou dun modo considerable durante os últimos anos. Na actualidade, o uso combinado de tratamento farmacolóxico e rehabilitación pode evitar o dano articular na inmensa maioría dos pacientes.