



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

## Artrite Idiopática Juvenil

Versão de 2016

### 2. DIFERENTES TIPOS DE AIJ

#### 2.1 Existem tipos diferentes da doença?

Existem várias formas de AIJ. Distinguem-se principalmente pelo número de articulações afetadas (AIJ oligoarticular ou poliarticular) e pela presença de outros sintomas tais como febre, erupções cutâneas e outros (ver os parágrafos abaixo). O diagnóstico das diversas formas é efetuado através da observação dos sintomas durante os primeiros 6 meses da doença. Por este motivo, são também frequentemente designadas por "formas de início".

##### 2.1.1 AIJ sistémica

Sistémico significa que, além da artrite, podem estar envolvidos vários órgãos do corpo.

A AIJ sistémica caracteriza-se pela presença de febre, erupção cutânea (manchas na pele) e inflamação intensa de vários órgãos do corpo, a qual pode aparecer antes da artrite ou durante a evolução da artrite. Existe febre alta prolongada e erupção cutânea que aparece principalmente durante os picos de febre. Outros sintomas podem incluir dores musculares, aumento do fígado, baço ou gânglios linfáticos e inflamação das membranas em redor do coração (pericardite) e dos pulmões (pleurite). Geralmente, a artrite envolve 5 ou mais articulações, pode existir no início da doença ou pode aparecer apenas mais tarde. A doença pode afetar meninos e meninas de qualquer idade, mas é especialmente comum em bebés e crianças em idade pré-escolar.

Cerca de metade dos doentes têm períodos limitados de febre e artrite;

---

estes doentes tendem a ter o melhor prognóstico a longo prazo. Na outra metade, muitas vezes a febre tende a diminuir progressivamente, enquanto a artrite se torna mais importante e por vezes difícil de tratar. Numa minoria destes doentes, a febre e a artrite persistem juntos. A AIJ sistémica constitui menos de 10% de todos os casos de AIJ. É típica na infância e raramente observada em adultos.

### **2.1.2 AIJ poliarticular**

A AIJ poliarticular caracteriza-se pelo envolvimento de 5 ou mais articulações durante os primeiros 6 meses da doença na ausência de febre. Existem análises sanguíneas que avaliam o Fator Reumatoide (FR) que podem distinguir dois tipos: AIJ com FR negativo e AIJ com FR positivo.

AIJ poliarticular com FR positivo: esta forma é muito rara em crianças (menos de 5% de todos os doentes com AIJ). É considerada o equivalente à artrite reumatoide com FR positivo do adulto (o tipo mais comum de artrite crónica em adultos). Causa frequentemente artrite simétrica afetando, no início, principalmente as pequenas articulações das mãos e dos pés e estendendo-se posteriormente para as outras articulações. É muito mais frequente no sexo feminino do que no masculino e inicia-se geralmente após os 10 anos de idade. Constitui habitualmente uma forma grave de artrite.

AIJ poliarticular com FR negativo: esta forma representa 15-20% de todos os casos de AIJ. Pode afetar crianças de qualquer idade. Qualquer articulação pode ser afetada, e geralmente as grandes e pequenas articulações ficam inflamadas.

Para ambas as formas, o tratamento deve ser planeado precocemente, logo que o diagnóstico é confirmado. Pensa-se que o tratamento precoce e adequado leva a melhores resultados. No entanto, a resposta ao tratamento é difícil de prever nas suas fases iniciais. A resposta ao tratamento varia muito de criança para criança.

### **2.1.3 AIJ oligoarticular (persistente ou estendida)**

A AIJ oligoarticular é o subtipo mais frequente de AIJ, representando quase 50% de todos os casos. Caracteriza-se pela presença de menos de 5 articulações envolvidas durante os primeiros 6 meses de doença, na ausência de sintomas sistémicos. Afeta grandes articulações (tais

---

como os joelhos e tornozelos) de forma assimétrica. Por vezes apenas uma articulação é afetada (forma monoarticular). Em alguns doentes, o número de articulações afetadas aumenta para 5 ou mais após os primeiros 6 meses de doença; designa-se por oligoartrite estendida. Se o número de articulações envolvidas durante a evolução da doença for inferior a 5, esta forma é identificada como oligoartrite persistente. A oligoartrite tem início geralmente antes dos 6 anos de idade e é mais frequente no sexo feminino. Com o tratamento apropriado, o prognóstico articular é frequentemente bom nos doentes em que a doença permanece limitada a poucas articulações, sendo mais variável nos doentes que desenvolvem uma extensão do envolvimento articular em poliartrite.

Uma proporção significativa dos doentes pode desenvolver complicações oculares, tais como a inflamação da parte anterior do globo ocular (uveíte anterior), uma camada com vasos sanguíneos que envolve o olho. Uma vez que a parte anterior da úvea é formada pela íris e pelo corpo ciliar, a complicação é designada por iridociclite crónica ou uveíte anterior crónica. Na AIJ, esta é uma condição crónica que se desenvolve internamente, sem causar quaisquer sintomas evidentes (tais como dor ou vermelhidão do olho). Se não for diagnosticada e tratada, a uveíte anterior progride e pode causar lesões muito graves no olho. O diagnóstico precoce desta complicação é, portanto, extremamente importante. Uma vez que o olho não fica vermelho e a criança não se queixa de visão turva, a uveíte anterior pode não ser detetada nem pelos pais nem pelos médicos. Os fatores de risco para o desenvolvimento de uveíte são o início precoce de AIJ e anticorpos antinucleares positivos (ANA).

Como tal, é imperativo que as crianças com risco elevado de sofrerem desta complicação sejam observadas periodicamente por um oftalmologista, utilizando um aparelho especial, designado por lâmpada de fenda. A frequência dos exames oftalmológicos é geralmente a cada 3 meses e deve ser mantida a longo prazo.

#### **2.1.4 Artrite psoriásica**

A artrite psoriásica caracteriza-se pela presença de artrite associada a psoríase. A psoríase é uma doença inflamatória da pele com placas de pele vermelha com descamação localizadas frequentemente nos cotovelos e joelhos. Por vezes, apenas as unhas são afetadas pela

---

psoríase ou existe uma história familiar de psoríase. A doença da pele pode iniciar-se antes ou depois do início da artrite. Os sinais típicos sugestivos deste subtipo de AIJ incluem inchaço de todas as articulações dos dedos das mãos ou dos pés (designado por dedos em "salsicha" ou dactilite) e alterações nas unhas (picotado ungueal). A psoríase também pode estar presente num familiar de primeiro grau (pais ou irmãos). Pode desenvolver-se uveíte anterior crónica e, como tal, são recomendados controlos oftalmológicos periódicos. O prognóstico da doença varia, uma vez que a resposta ao tratamento pode ser diferente na doença articular e na doença da pele. Se uma criança tiver artrite em menos de 5 articulações, o tratamento é o mesmo que o aplicado ao tipo oligoarticular. Se a criança tiver mais de 5 articulações afetadas, o tratamento é o mesmo que o aplicado para as formas poliarticulares. A diferença pode estar relacionada com a resposta ao tratamento tanto da artrite como da psoríase.

### **2.1.5 Artrite associada a entesite**

As manifestações mais comuns são artrite, que afeta principalmente as grandes articulações dos membros inferiores e a entesite. Entesite significa inflamação da "entese", o ponto de inserção dos tendões nos ossos (o calcanhar é um exemplo de entese). Uma inflamação localizada nesta área está geralmente associada a uma dor intensa. A entesite está mais frequentemente localizada na parte inferior e sobre a parte anterior dos calcanhares, onde os tendões de Aquiles se inserem. Por vezes, estes doentes desenvolvem uveíte anterior aguda. Ao contrário das outras formas de AIJ, os doentes apresentam geralmente os olhos vermelhos e lacrimejantes (lacrimação) e aumento da sensibilidade à luz. A maioria dos doentes são positivos para um teste laboratorial designado HLA B27: este testa a predisposição familiar para a doença. Esta forma afeta predominantemente o sexo masculino e tem início após os 6 anos de idade. A evolução desta forma é variável. Em alguns doentes, a doença desaparece, enquanto em outros também progride para a parte inferior da coluna vertebral e para as articulações situadas na bacia, as articulações sacro-ilíacas, limitando os movimentos de dobrar as costas. A dor lombar no início da manhã associada à rigidez é altamente sugestiva de inflamação das articulações da coluna vertebral. Na verdade, esta forma assemelha-se a uma doença da coluna vertebral que ocorre nos adultos designada

---

espondilite anquilosante.

## **2.2 O que causa a iridociclite crónica? Existe alguma relação com a artrite?**

A inflamação do olho (iridociclite) é causada por uma resposta imunitária anormal contra o olho. No entanto, os mecanismos exatos são desconhecidos. Esta complicação é observada principalmente nos doentes com início precoce de AIJ e com um teste de ANA positivo. Os fatores que associam a doença ocular à articular são desconhecidos. No entanto, é importante recordar que a artrite e a iridociclite podem ter evoluções independentes, pelo que os exames periódicos com a lâmpada de fenda devem ser continuados mesmo que a artrite entre em remissão, uma vez que a inflamação ocular pode ter uma recidiva sem sintomas, e mesmo quando a artrite está melhor. A evolução da iridociclite caracteriza-se por agravamentos periódicos, que também são independentes dos da artrite.

A iridociclite inicia-se geralmente após a artrite ou pode ser detetada simultaneamente. Mais raramente pode mesmo preceder o início da artrite. Estes são geralmente os casos piores. Uma vez que a doença é assintomática, o diagnóstico tardio pode resultar em alterações visuais significativas.

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

Maioritariamente sim. A forma poliarticular com FR positivo, que é responsável por cerca de 70% dos casos de artrite reumatoide em adultos, representa menos de 5% dos casos de AIJ. A forma oligoarticular com início precoce representa cerca de 50% dos casos de AIJ e não é observada em adultos. A artrite sistémica é característica das crianças sendo raramente observada em adultos.