



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

Artrite Idiopatica Giovanile

Versione 2016

2. DIVERSI TIPI DI AIG

2.1 Esistono diversi tipi di questa malattia?

Esistono diverse forme di AIG. Si distinguono principalmente in base al numero di articolazioni colpite (AIG oligoarticolare o poliarticolare) e alla presenza di sintomi aggiuntivi come febbre, rash (eruzioni cutanee) e altri sintomi (vedere i paragrafi seguenti). La diagnosi di queste diverse forme di AIG viene fatta osservando i sintomi durante i primi 6 mesi della malattia. Per questo motivo, sono spesso indicate come forme all'esordio dell'AIG.

2.1.1 AIG sistemica

Sistemica significa che, oltre alla presenza dell'artrite, possono essere interessati diversi organi del corpo.

L'AIG sistemica è caratterizzata dalla presenza di febbre, eruzioni cutanee e infiammazione intensa di diversi organi del corpo che possono comparire prima dell'artrite o durante il decorso della malattia. Rash (eruzioni cutanee) e febbre intensa e duratura si riscontrano principalmente durante i picchi di febbre. Altri sintomi possono includere dolore muscolare, ingrossamento del fegato, milza o linfonodi e infiammazione delle membrane intorno al cuore (pericardite) e ai polmoni (pleurite). L'artrite, che di solito coinvolge 5 o più articolazioni, può essere presente all'esordio della malattia o può comparire successivamente. La malattia può colpire i ragazzi e le ragazze a ogni età, ma è soprattutto comune nei bambini e in età prescolastica. Circa la metà dei pazienti presenta periodi limitati di febbre e artrite; questi pazienti tendono ad avere la migliore prognosi a lungo termine.

Nell'altra metà, la febbre spesso tende a scomparire, mentre l'artrite diventa più importante e a volte difficile da trattare. In un numero ristretto di questi pazienti, febbre e artrite persistono insieme. L'AIG sistemica rappresenta meno del 10% di tutti i casi di AIG; è tipica dell'infanzia e raramente si osserva negli adulti.

2.1.2 AIG poliarticolare

L'AIG poliarticolare è caratterizzata dall'interessamento di 5 o più articolazioni nei primi 6 mesi della malattia in assenza di febbre. Ci sono esami del sangue che valutano il fattore reumatoide (FR) che permette di distinguere tra due tipi: AIG FR negativa e FR positiva.

AIG poliarticolare FR positiva: questa forma è molto rara nei bambini (meno del 5% di tutti i pazienti con AIG). Equivale all'artrite reumatoide FR positiva degli adulti (il tipo più comune di artrite cronica negli adulti). Spesso causa l'artrite simmetrica che all'inizio colpisce principalmente le piccole articolazioni delle mani e dei piedi e si estende poi alle altre articolazioni. È molto più comune nelle femmine che nei maschi e di solito insorge dopo i 10 anni di età. È spesso la forma più grave di artrite.

AIG poliarticolare FR negativa: questa forma rappresenta il 15-20% di tutti i casi di AIG. Può colpire i bambini di qualsiasi età. Possono essere colpite tutte le articolazioni e di solito si infiammano sia le articolazioni grandi, sia quelle piccole.

Per entrambe le forme, il trattamento deve essere programmato precocemente, non appena la diagnosi è confermata. Si ritiene che un trattamento precoce e adeguato porti a risultati migliori. Ciononostante, la risposta al trattamento è difficile da prevedere nelle sue prime fasi. La risposta al trattamento varia molto da un bambino all'altro.

2.1.3 AIG oligoarticolare (persistente o estesa)

L'AIG oligoarticolare è il più frequente sottotipo di AIG: rappresenta infatti quasi il 50% di tutti i casi. È caratterizzata dalla presenza, nei primi 6 mesi della malattia, di meno di 5 articolazioni interessate in assenza di sintomi sistemici. Colpisce le grandi articolazioni (come ginocchia e caviglie) in maniera asimmetrica. A volte è interessata solo un'articolazione (forma monoarticolare). In alcuni pazienti, il numero delle articolazioni interessate aumenta dopo i primi 6 mesi di malattia

passando a 5 o più articolazioni; in tal caso viene detta oligoartrite estesa. Se le articolazioni interessate sono meno di 5 per tutto il decorso della malattia, questa forma è identificata come oligoartrite persistente.

L'oligoartrite di solito ha la sua insorgenza prima dei 6 anni di età e si osserva principalmente nelle femmine. Con un trattamento tempestivo e adeguato, la prognosi delle articolazioni è spesso buona nei pazienti in cui la malattia rimane limitata a poche articolazioni; è più variabile in quei pazienti nei quali il coinvolgimento articolare si estende diventando poliartrite.

Una percentuale significativa di pazienti può sviluppare complicazioni agli occhi, come l'infiammazione della parte anteriore del bulbo oculare (uveite anteriore), lo strato con vasi sanguigni che avvolgono l'occhio. Poiché la parte anteriore dell'uvea è formata dall'iride e dal corpo ciliare, la complicanza è detta iridociclite cronica o uveite anteriore cronica. Nell'AIG è una condizione cronica che si sviluppa insidiosamente senza causare nessun sintomo manifesto (come dolore o rossore). Se non riconosciuta e non trattata, l'uveite anteriore progredisce e può causare danni molto gravi all'occhio. Il riconoscimento precoce di questa complicanza è quindi di estrema importanza. Poiché l'occhio non diventa rosso e il bambino non lamenta vista appannata, l'uveite anteriore potrebbe non essere notata dai genitori o dai medici. I fattori di rischio per lo sviluppo dell'uveite sono l'insorgenza precoce di AIG e la positività degli anticorpi antinucleo (ANA).

È quindi essenziale che i bambini ad alto rischio si sottopongano a controlli oculistici regolari presso un oftalmologo che utilizzi un'apparecchiatura speciale nota come lampada a fessura. La frequenza degli esami di solito è ogni 3 mesi e deve essere mantenuta a lungo termine.

2.1.4 Artrite psoriasica

L'artrite psoriasica è caratterizzata dalla presenza di artrite associata a psoriasi. La psoriasi è una malattia infiammatoria della pelle con placche di pelle di aspetto squamoso spesso localizzata su gomiti e ginocchia. A volte sono colpite da psoriasi solo le unghie o è presente un'anamnesi familiare di psoriasi. La malattia della pelle può precedere o seguire l'insorgenza dell'artrite. Segni tipici indicativi di questo

sottotipo di AIG includono gonfiore di intere dita di mani e piedi (le cosiddette "dita a salsicciotto" o dattilite) e alterazioni alle unghie (piccole erosioni delle unghie anche chiamate pitting dall'inglese). Ci può anche essere la presenza di psoriasi in un parente di primo grado (un genitore o fratello). Potrebbe svilupparsi l'uveite anteriore cronica e quindi si raccomandano controlli regolari degli occhi.

L'evoluzione a lungo termine della malattia è variabile, poiché la risposta al trattamento può essere diversa per la malattia cutanea e per le articolazioni. Se un bambino ha l'artrite in meno di 5 articolazioni, il trattamento è lo stesso del tipo oligoarticolare. Se il bambino ha l'artrite in più di 5 articolazioni, il trattamento è lo stesso delle forme poliarticolari. La differenza può essere legata alla risposta al trattamento sia per l'artrite, sia per la psoriasi.

2.1.5 Artrite associata a entesite

Le manifestazioni più comuni sono le artriti che colpiscono principalmente le grandi articolazioni degli arti inferiori e l'entesite. Entesite significa infiammazione dell'entesi, il punto in cui i tendini si attaccano alle ossa (il tallone è un esempio di entesi). Un'infiammazione localizzata in quest'area è di solito associata a dolore intenso. Più comunemente l'entesite è localizzata sulla pianta del piede e sul retro del tallone, dove si trova il tendine di Achille. A volte questi pazienti sviluppano uveite anteriore acuta. A differenza di altre forme di AIG, l'uveite anteriore di solito si presenta con occhi rossi e lacrimanti e una maggiore sensibilità alla luce. La maggior parte dei pazienti è positiva all'esame di laboratorio HLA B27 che valuta la predisposizione familiare alla malattia. Questa forma colpisce soprattutto i maschi e di solito inizia dopo i 6 anni di età. Il decorso di questa forma è variabile. In alcuni pazienti, dopo un po' di tempo la malattia diventa quiescente, mentre in altri si diffonde anche alla parte bassa della colonna vertebrale e alle articolazioni attaccate al bacino, le articolazioni sacroiliache, limitando i movimenti quando si piega la schiena. Il dolore alla parte bassa della schiena, che si presenta di mattina ed è associato a rigidità, è particolarmente indicativo di infiammazione alle articolazioni. In effetti, questa forma assomiglia ad alcune malattie della colonna che si verificano negli adulti chiamate spondiliti anchilosanti.

2.2 Cosa causa l'iridociclite cronica? Esiste una relazione con l'artrite?

L'infiammazione degli occhi (iridociclite) è causata da una risposta immunitaria anomala diretta contro l'occhio (autoimmune). Tuttavia, i meccanismi precisi non sono noti. Questa complicanza si osserva principalmente nei pazienti con AIG a insorgenza precoce e test positivo per gli ANA.

I fattori che collegano gli occhi alla malattia articolare non sono noti. Tuttavia, è importante ricordare che l'artrite e l'iridociclite possono seguire un decorso indipendente, quindi è necessario continuare a sottoporre il paziente a esami periodici con lampada a fessura anche se l'artrite va in remissione, poiché l'infiammazione degli occhi può ripresentarsi senza sintomi perfino quando l'artrite migliora. Il decorso dell'iridociclite è caratterizzato da ricadute periodiche che sono anche indipendenti da quelle dell'artrite.

L'iridociclite di solito segue l'insorgenza dell'artrite o può essere individuata contemporaneamente all'artrite. Più raramente precede l'artrite. Questi di solito sono i casi più sfortunati; poiché la malattia è asintomatica, una diagnosi tardiva può comportare danni visivi.

2.3 La malattia nei bambini è diversa da quella negli adulti?

Il più delle volte sì. La forma poliarticolare FR positiva, responsabile per circa il 70% dei casi di artrite reumatoide degli adulti, rappresenta meno del 5% dei casi di AIG. La forma oligoarticolare con insorgenza precoce rappresenta circa il 50% dei casi di AIG e non si riscontra negli adulti. L'artrite sistemica è caratteristica dei bambini e si osserva raramente negli adulti.