

Artrite idiopatica giovanile (AIG)

TUTTO QUELLO CHE C'È DA SAPERE SULLA PATOLOGIA



Valeria Gerloni

Reumatologia Infantile
Dipartimento e Cattedra di Reumatologia,
Università di Milano
Istituto Ortopedico Gaetano Pini, Milano
gerloni@gpini.it



Spesso la gente comune, ma anche molti medici non specialisti, fanno fatica a credere che il problema esista anche per i bambini e gli adolescenti, e così molti soffrono per mesi, o addirittura anni, prima che venga fatta l'esatta diagnosi e prescritta una cura efficace. Molti bambini e ragazzi, soprattutto quelli nei quali la malattia inizia nel modo più subdolo, senza segni conclamati, ma solo, ad esempio, con un po' di rigidità mattutina, mentre gli esami del sangue rimangono normali, vengono addirittura sospettati di avere problemi psicologici. Ma anche quando tutto va bene, e la diagnosi e la terapia sono fatte nel modo corretto, il bambino o l'adolescente spesso trovano delle difficoltà con gli insegnanti e i compagni i quali stentano a credere che essi possano avere l'artrite e inoltre non hanno idea di quale sia la natura di questa malattia e dei problemi che può creare.

CHE COS'È L'ARTRITE IDIOPATICA GIOVANILE?

Un'artrite giovanile può iniziare subdolanamente, con un dito o un ginocchio gonfio, una zoppia o una rigidità articolare mattutina, una febbre o un'eruzione cutanea apparentemente inspiegabili.

In molti casi si tratta un'artrite che segue un'infezione virale o batterica (artrite reattiva) che si esaurisce nel giro di poche settimane o mesi e non torna più. In altri casi, invece, si tratta di una forma che chiamiamo **AIG - Artrite Idiopatica Giovanile (JIA - Juvenile Idiopathic Arthritis)** (idiopatica vuol dire senza una causa nota), che si ripresenta periodicamente o che diventa cronica e dura per mesi e anni o, più raramente, per tutta la vita. L'AIG colpisce circa un bambino ogni 1000 e si calcola che in Italia circa 10.000 bambini e adolescenti possano esserne affetti. L'AIG veniva *chiamata in passato Artrite Cronica o Artrite Reumatoide Giovanile (ARG)*¹. L'AIG esordisce prima dei 16 anni di età e può colpire qualsiasi articolazione in numero variabile da una a moltissime.

¹ Nella letteratura anglosassone viene ancora chiamata artrite reumatoide giovanile (Juvenile Rheumatoid Arthritis - JRA)

All'esordio dell'artrite non siamo in grado né di predire con sicurezza quale sarà il suo l'andamento, né di prevenire le sue possibili ricadute, che spesso avvengono dopo una malattia banale, come un'influenza, o senza causa apparente. **Tutte le forme di AIG si possono (e si devono!) curare**, nel senso che si possono prevenire le conseguenze più gravi che la malattia potrebbe avere, se lasciata al suo decorso naturale. **Per far ciò è essenziale che la diagnosi sia fatta il più presto possibile e che il più presto possibile siano iniziate le cure adatte.**

QUAL È LA CAUSA DELL'AIG?

L'AIG viene definita una **malattia autoimmune o autoaggressiva**, il che significa che l'organismo di chi ne è colpito non è in grado di riconoscere come proprie alcune strutture (componenti di cellule e tessuti) appartenenti al suo corpo, le scambia per estranee e le "aggrede", come fa normalmente per difendersi dalle aggressioni esterne (per esempio per uccidere virus e batteri). Il risultato è che, la dove avviene questa autoaggressione, il tessuto (nel nostro caso la membrana sinoviale, che riveste internamente le articolazioni) si infiamma, cioè vi affluisce più sangue, le cellule e i liquidi dal sangue passano nei tessuti e l'articolazione si gonfia, diventa più calda e dolente e, talvolta, si arrossa. Questo processo anomalo di autoimmunità si pensa che sia dovuto a due cause: una particolare **predisposizione genetica** del bambino (non ancora definita con precisione) e una **causa esterna scatenante**, aspecifica, come un'infezione virale o microbica. **L'AIG non è ereditaria né contagiosa.** La possibilità che chi abbia avuto l'AIG la trasmetta ai suoi figli è estremamente rara, così come è estremamente raro che possano avere l'AIG due fratelli. Nessuna malattia dei genitori, nessun evento o malattia o abitudine alimentare durante la gravidanza, può causare o favorire l'insorgenza dell'AIG nel bambino. Non c'è nessuna prova certa che l'AIG possa essere favorita o migliorata da qualche particolare dieta del bambino né che la sua insorgenza possa essere favorita dal clima (freddo e umido), anche se solitamente il caldo-secco attenua i sintomi dell'artrite (dolore e rigidità) e, viceversa, il freddo-umido li accentua.

QUALI SONO I SINTOMI E I SEGNI DELL'AIG?

Il sintomo comune è un persistente gonfiore/tumefazione di una o più articolazioni, dovuto alla presenza di un **versamento articolare**, cioè di liquido sinoviale infiammatorio all'interno dell'articolazione. Gli altri sintomi sono il dolore articolare e la rigidità, solitamente presenti al mattino al risveglio, si attenuano poi fino, in qualche caso, a scomparire del tutto con il movimento che scioglie le articolazioni. Il bambino zoppica e si lamenta soprattutto al risveglio, poi muovendosi, pian piano, migliora e durante il resto della giornata, può stare del tutto bene, il che fa, talvolta, pensare che si tratti di un qualche disagio psicologico o di poca voglia di andare a scuola. Alcuni bambini non hanno dolore (l'articolazione può presentare un versamento e non essere dolente e anche il movimento può essere completo, è il caso delle forme oligoarticolari più lievi). In qualche caso, invece, il bambino non si lamenta perché assume delle **posizioni** cosiddette "**antalgiche**" cioè mantiene l'arto rigido, in una posizione scorretta/viziata, in quanto questa posizione è quella che gli consente di non sentire dolore (per esempio mantiene il ginocchio piegato sia a riposo che quando cammina).

Solitamente l'artrite ha un andamento alternante (recidivante) con periodi in cui i sintomi si attenuano, o spariscono, e altri in cui si riacutizzano. La riacutizzazione, spesso, avviene dopo una malattia infettiva (influenza, tonsillite, varicella o altro) o senza cause apparenti. Alcuni bambini possono presentare solo uno o pochi episodi di riacutizzazione, in altri, invece, l'artrite ha un'evoluzione cronica e può persistere attiva anche in età adulta. ■

FATTORI PROGNOSTICI PRECOCI

- ✓ Gravità ed estensione dell'artrite all'esordio
- ✓ Malattia simmetrica
- ✓ Coinvolgimento dell'anca o del polso
- ✓ RF +
- ✓ Alterazioni radiologiche precoci
- ✓ Invio tardivo ad un centro di riferimento (> 1 anno)



LE DIFFERENTI FORME DI AIG

Oligoartrite

Colpisce al massimo 4 articolazioni (all'inizio più spesso il ginocchio) è la forma più comune e meno grave e solitamente colpisce bambine in tenera età (che frequentano la scuola materna o elementare). Solitamente ha un andamento recidivante e nei successivi episodi può colpire la stessa o altre articolazioni ma sempre in numero inferiore a 4 (**Oligoartrite Persistente**). In qualche caso può colpire, nel suo decorso successivo, più di 4 articolazioni e allora si parla di **Oligoartrite Estesa**. Nella maggior parte dei casi di Oligoartrite sono presenti nel sangue particolari auto-anticorpi, detti **Anticorpi Anti-Nucleari (ANA)**, che sono di aiuto per fare la diagnosi. Solitamente, l'Oligoartrite risponde bene alle cure adeguate. I bambini con Oligoartrite (soprattutto le bambine più piccole e con gli ANA positivi) possono andare incontro ad un'inflammatione oculare, che può colpire entrambi gli occhi, e che prende il nome di **uveite anteriore o irido-ciclite cronica (ICC)**. L'ICC viene definita "cronica" sia nel senso che non è un'inflammatione con sintomi acuti (infatti è di solito completamente asintomatica, **l'occhio non si arrossa**, il bambino non lamenta dolore né disturbi della vista) sia perché gli episodi di ICC possono ritornare più volte o diventare cronici. E' perciò di estrema importanza che tutti i bambini con AIG vengano controllati periodicamente dall'oculista, con un particolare esame che si chiama: **esame biomicroscopico con lampada a fessura (LAF)**, che consente di vedere se all'interno dell'occhio siano presenti segni di inflammatione. L'inflammatione oculare va subito curata per evitare che, persistendo, possa portare a delle complicazioni quali la cataratta (cioè l'opacizzazione del cristallino, che è la lente posta all'interno dell'occhio), la **cheratopatia** a bandeletta (cioè l'opacizzazione della cornea) o il **glaucoma** (aumento della pressione all'interno dell'occhio) o infine a danni irreversibili alla vista, fino alla cecità. Solitamente l'ICC si cura con semplici colliri a base di cortisone e di sostanze che dilatano la pupilla (midriatici), in qualche caso, se le cure locali non risultano efficaci, è necessario ricorrere a terapie per via generale, analoghe a quelle che si fanno per l'artrite. E' importante sapere che l'attività e la gravità dell'artrite e dell'uveite non vanno di pari passo, l'artrite può essere lieve e l'uveite grave e questa può essere attiva quando l'artrite è spenta e viceversa.

2 Un altro auto-anticorpo di recente scoperto, estremamente specifico di questa forma e, quindi, importante per la diagnosi, è l'anti-citrullina o anti-peptide-citrullinato-ciclico (anti-CCP)

Poliartrite

La Poliartrite interessa fin dall'inizio (cioè nei primi sei mesi dall'esordio della malattia) più di 4 articolazioni. Può interessare sia le grosse articolazioni degli arti sia le piccole articolazioni delle mani e dei piedi. In **pochissimi** casi di Poliartrite è presente nel sangue un particolare auto-anticorpo che si chiama Fattore Reumatoide (lo stesso che si trova nelle forme di Artrite Reumatoide dell'adulto) e che si evidenzia con un semplice esame del sangue (il RA-test). In questi casi si parla di AIG poliarticolare sieropositiva per il **Fattore Reumatoide (FR)**². La Poliartrite sieropositiva per il FR è la forma più rara di AIG (5-10% di tutti i casi) e se non curata precocemente può avere un'evoluzione grave, lasciando danni irreversibili alle articolazioni. La Poliartrite sieropositiva per il FR è la stessa malattia dell'Artrite Reumatoide dell'adulto e nella maggior parte dei casi colpisce le ragazze in età puberale. Mentre la maggior parte delle forme di AIG poliarticolare sono Poliartriti sieronegative per il FR, e hanno un andamento solitamente meno grave delle forme di AR dell'adulto.

Artrite Sistemica

L'AIG sistemica (che possiamo chiamare anche **morbo di Still** dal nome del medico Inglese che per primo la descrisse) all'esordio presenta anche sintomi generali: è costantemente presente una febbre elevata, anche 40-41°C, una o due puntate quotidiane solitamente di breve durata (poche ore) e con intervalli di completa defervescenza (cioè di temperatura normale) tra una puntata e l'altra. Questa febbre "intermittente" dura settimane o mesi e spesso si associa a un caratteristico **esantema o rash** (un'eruzione cutanea) che ricorda molto quello del morbillo (macchioline rosate leggermente rilevate, solitamente non pruriginose) che compaiono soprattutto sul tronco, la radice delle cosce e delle braccia e anche al volto. Questo esantema è "evanescente", appare e scompare rapidamente, solitamente in concomitanza con le puntate febbrili. L'artrite, all'inizio, può non risultare molto evidente, possono esserci soltanto dolori articolari (artralgie) e muscolari (mialgie), ma con il tempo si manifesta chiaramente. Altri sintomi sono l'ingrossamento del fegato, della milza e delle linfoghiandole (linfonodi) al collo, alle ascelle e all'inguine. Infine può esserci un'inflammatione del foglietto che avvolge il cuore (il pericardio ► pericardite) o più raramente dei rivestimenti che avvolgono il polmone (la pleura ► pleurite) o l'intestino (il peritoneo ► peritonite). L'AIG sistemica può guarire lasciando solo minimi danni articolari o nessun danno, può avere un andamento a cicli di mesi e scomparire e ripresentarsi dopo un periodo di tempo variabile anche

di anni, ma può anche evolvere in una forma di poliartrite cronica grave che, se non risponde alle cure o non viene precocemente curata, può lasciare danni anche molto gravi alle articolazioni e compromettere la crescita del bambino.

Artrite Psoriasica

La psoriasi è una malattia della pelle che si manifesta con chiazze arrossate e desquamanti. Quando un bambino che ha l'artrite ha anche la psoriasi, o ne soffre un suo parente di primo grado (genitori o fratelli), si parla di Artrite Psoriasica. Questa forma di AIG è solitamente un'oligoartrite. Una manifestazione molto caratteristica di questa forma è il cosiddetto dito a salsicciotto o "**dattilite**" (uno o più dita della mano o del piede si gonfiano interamente, non solo a livello dell'articolazione). Nella maggior parte dei casi l'artrite precede la psoriasi perciò la presenza di psoriasi nei famigliari può aiutare il medico a fare la diagnosi.

Sindrome Entesite Artrite (Entesitis Related Arthritis - ERA)

In questi casi l'inflammatione interessa non solo la membrana sinoviale articolare (artrite), ma anche le inserzioni tendinee, cioè il punto dove i tendini si attaccano all'osso (e questo punto si chiama: entesi, perciò → **entesite**). Le inserzioni tendinee più spesso colpite sono quelle dei talloni con dolore (**talalgia**) sotto al tallone o dietro al tallone, a livello del tendine d'Achille. Solitamente colpisce i ragazzi intorno agli 8-10 anni, ed è l'unica forma di AIG più comune nei maschi. Solitamente colpisce solo poche articolazioni, quasi sempre quelle degli arti inferiori. La sindrome ERA può evolvere in età adulta interessando le articolazioni vertebrali della schiena (si parla in questo caso di **spondiloartropatia** o **spondilite**). Le altre forme di AIG non interessano mai la schiena. Anche in questa forma può esserci un'inflammatione oculare, un'uveite anteriore, che colpisce solitamente solo un occhio e, a differenza di quella che si associa all'Oligoartrite, è un'inflammatione acuta (**uveite anteriore acuta**) che dà subito segni di sé: rossore congiuntivale, lacrimazione, dolore, fotofobia (fastidio e impossibilità ad aprire gli occhi quando c'è luce), sensazione di corpo estraneo o di sabbia negli occhi. E' perciò facile da diagnosticare e solitamente guarisce più o meno rapidamente con le cure adatte (colliri cortisonici). Tuttavia tende a ritornare nello stesso occhio o, indifferentemente, in quello controlaterale. Sia la sindrome ERA che questo particolare tipo di uveite sono legati ad una particolare costituzione genetica predisponente, che si mette in evidenza con un esame del sangue che si chiama **HLA-B27**. L'HLA-B27 è positivo nella maggior parte di questi casi, tuttavia la sua assenza non esclude la diagnosi.

GLI ESAMI UTILI PER LA DIAGNOSI

LA CRESCITA NELL'AIG

Alcuni bambini possono avere una crescita ritardata, soprattutto nelle forme poliarticolari più gravi e nelle forme sistemiche, se l'infiammazione si mantiene a lungo attiva e se richiede prolungate terapie con il cortisone. Le forme oligoarticolari possono, invece, presentare problemi localizzati della crescita di un arto. Nel caso più tipico, che è quello dell'artrite in un solo ginocchio, la gamba malata può crescere un pò di più di quella sana. Una frequente conseguenza di questa crescita asimmetrica è il valgismo dell'arto affetto (cosiddette ginocchia ad x).

ESAMI DI LABORATORIO

Non c'è alcun esame del sangue o delle urine o del liquido sinoviale o altro test che ci consenta di diagnosticare con certezza l'AIG. Gli esami di laboratorio aiutano a confermare il sospetto diagnostico di AIG e ad escludere altre malattie che possono simulare un'AIG. Una volta che la diagnosi sia stata fatta, ci aiutano a seguire l'andamento della malattia e a valutare sia se le terapie prescritte siano efficaci sia se siano prive di conseguenze nocive su altri organi come il fegato o il rene o il midollo emopoietico (quello cioè che produce le cellule del sangue: globuli rossi, globuli bianchi e piastrine). Gli **indici di infiammazione (VES, PCR)** sono solitamente elevati, soprattutto nelle forme poliarticolari e sistemiche, ma possono essere normali, soprattutto nelle oligoarticolari. In ogni caso, l'aumento degli indici di infiammazione è un segno del tutto aspecifico che può essere presente in qualsiasi tipo di infiammazione (per esempio una tonsillite o una bronchite). Può esserci una modesta anemia (cioè un valore più basso del normale dell'emoglobina). I globuli bianchi e le piastrine, invece, possono essere aumentati di numero (questo è un segno di infiammazione attiva) in modo anche molto cospicuo soprattutto nelle forme sistemiche. Le piastrine, che servono per la coagulazione del sangue e normalmente non superano nel bambino le 400-500.000, nell'AIG sistemica possono arrivare a un milione e oltre, ma questo non comporta un aumento della coagulazione del sangue né trombosi. Un altro elemento estremamente ca-

ratteristico della forma sistemica è l'**aumento della ferritina**. La presenza nel sangue degli ANA e del FR non basta a fare la diagnosi di AIG, ma, una volta che questa diagnosi sia stata fatta sulla base dei sintomi clinici, serve a confermarla e a distinguere le differenti forme di AIG. Il FR e soprattutto gli ANA, in scarsa quantità (cioè a basso titolo), possono essere presenti anche in soggetti sani o essere la conseguenza di precedenti infezioni virali (esempio: mononucleosi).

ESAME DEL LIQUIDO SINOVIALE E BIOPSIA SINOVIALE

Il medico può essere in difficoltà a fare la diagnosi, soprattutto nel caso di un'artrite che colpisca una sola articolazione. La monoartrite del ginocchio è una manifestazione molto comune dell'AIG, soprattutto all'esordio. L'esame più importante, per fare la diagnosi, escludendo altre possibili cause, è l'**esame del liquido sinoviale (LS)**. Il LS va aspirato mediante puntura dell'articolazione (artrocentesi) e va inviato al laboratorio per fare le opportune analisi. **La conta dei globuli bianchi e l'esame colturale del LS** sono necessari per escludere la natura infettiva dell'artrite (artrite settica). Nel caso che con l'artrocentesi si estragga sangue il medico dirà che c'è un "emartro" e penserà ad altre malattie più rare. La possibile causa traumatica può essere presa in considerazione solo nei ragazzi più grandi, non si deve invece dare valore agli innumerevoli piccoli traumi ai quali i bambini più piccoli vanno quotidianamente incontro durante i loro giochi. Nel bambino in età prescolare e nei primi anni delle elementari, il trauma non è praticamente mai la causa di un versamento articolare e la diagnosi di gran lunga più probabile, di fronte ad un ginocchio con versamento, è quella di AIG.

Nei casi dubbi di monoartrite, per escludere altre malattie più rare della membrana sinoviale, può essere necessario fare anche una **biopsia sinoviale** in artroscopica, che consiste nell'introdurre (in anestesia generale) una sonda a fibre ottiche all'interno del ginocchio per vedere l'aspetto della membrana sinoviale e prelevarne un frammento per l'**esame istologico**.

ESAME CON LAMPADA A FESSURA

Nel caso di un bambino con monoartrite o oligoartrite ANA positiva va fatta immediatamente anche la visita oculistica con lampada a fessura (LAF) perché, se si evidenziassero eventuali segni di un'uveite anteriore (ICC), in atto o pregressa, questi non solo avvalorerebbero la diagnosi di AIG, ma soprattutto, per quanto detto in precedenza, andrebbero imme-

diatamente curati.

BIOPSIA DEL MIDOLLO

Quando si sospetta un'AIG sistemica, in un bambino che ha febbre e dolori, ma la diagnosi non è ancora certa, perché non è ancora comparsa la caratteristica artrite, è necessario fare una **biopsia del midollo** per escludere una leucemia.

INDAGINI RADIOLOGICHE

Le **radiografie** all'inizio dell'AIG sono normali. Le radiografie, anche nel caso di interessamento articolare monolaterale, vanno sempre eseguite comparate, cioè da entrambi i lati, perché solo confrontando l'aspetto dell'articolazione sana con quello dell'articolazione malata si possono mettere in evidenza i segni iniziali di un'infiammazione articolare persistente: l'articolazione malata appare più matura di quella sana (si dice che l'età ossea del lato malato è maggiore di quella del lato sano). Un altro segno radiologico precoce dell'infiammazione è l'osteoporosi (cioè una rarefazione della trama dell'osso, un osso più fragile) cosiddetta osteoporosi iuxta-articolare o distrettuale, perché presente solo nel segmento dell'osso in prossimità dell'articolazione infiammata. Ciò è dovuto sia all'infiammazione sia al fatto che il bambino usa meno e carica meno l'articolazione malata e dolente, per esempio, sale le scale mettendo avanti sempre la gamba sana e quando sta fermo in piedi si appoggia sempre su quella.

Un'altra semplice indagine radiologica, che può essere fatta senza difficoltà anche nei bambini più piccoli, è l'**ecografia** che ci fa vedere la presenza del versamento articolare e ci fa vedere anche se la membrana sinoviale è infiammata e perciò ispessita (il referto del radiologo sarà quello di un'ipertrofia sinoviale o anche di un'ipertrofia villosa della membrana sinoviale). Un esame ecografico più moderno, ma che non ancora tutte le strutture ospedaliere sono in grado di effettuare, è l'**eco-power-doppler** che consente di vedere anche il maggior afflusso di sangue nella membrana sinoviale (l'ipervascolarizzazione) che è un indice importante d'infiammazione. L'ecografia è un esame che il bambino può ripetere anche parecchie volte perché non si prendono radiazioni (raggi x), come con le radiografie convenzionali.

La **Risonanza Magnetica Nucleare (RMN)** è invece un esame che non va fatto di routine per la diagnosi di AIG, ma è necessario solo nel sospetto di altre malattie o nel sospetto di complicazioni (es necrosi asettica dei nuclei di accrescimento) o in casi particolari per evidenziare precocemente l'eventuale comparsa di erosioni cartilaginee e per un più preciso controllo della loro progressione. Oltretutto nel bambino piccolo, che non è in grado di restare immobile per il tempo necessario all'esecuzione dell'esame, la RMN richiede l'anestesia generale.

UVEITE DELLA JRA/JIA Uveite Anteriore Cronica

> interessa sempre il **segmento anteriore dell'uvea**

> con una **flogosi cronica non granulomatosa**

> solitamente **bilaterale**

Non trova corrispettivo nell'AR dell'adulto



COME SI CURA L'AIG: terapia farmacologica

La terapia dell'AIG è complessa e richiede la collaborazione di diversi specialisti (pediatra-reumatologo, chirurgo ortopedico, fisiatra, oculista). Il pediatra di famiglia ha il compito di sospettare precocemente la diagnosi di AIG e di avviare le indagini necessarie, ma la diagnosi definitiva e la terapia vanno fatte nelle strutture specialistiche di reumatologia pediatrica. Purtroppo queste strutture sono ancora poche, e in molte regioni sono del tutto assenti.

Purtroppo non ci sono ancora **farmaci** in grado di "guarire" sicuramente l'AIG, cioè di risolvere per sempre il problema. Il compito del reumatologo-pediatra, è quello di aiutare il bambino o l'adolescente ad attraversare il percorso della malattia con le cure più adatte a tenere sotto controllo l'infiammazione, in modo che questa non lasci dei danni e la sua vita sia il più possibile normale. Quanto più precocemente ed efficacemente verrà curato il bambino, tanto maggiori saranno le probabilità di guarigione definitiva o comunque le probabilità che la malattia non lasci danni gravi e irreversibili. L'aderenza alle cure prescritte, un atteggiamento di fiducia, ottimismo e serenità, ma anche la determinazione nell'affrontare la malattia del bambino, saranno un elemento fondamentale del successo terapeutico.

Attualmente abbiamo a disposizione farmaci che riducono l'infiammazione e la febbre e alleviano il dolore (**anti-infiammatori non-steroidi o FANS**). Quelli più usati nell'AIG sono l'ibuprofene, il flurbiprofene, il naproxene. In qualche caso si possono usare anche il diclofenac, l'indometacina e il meloxicam. I bambini, solitamente, **tollerano meglio degli adulti i FANS**, hanno cioè meno problemi gastrici, ma bisognerà ricordare di somministrarli sempre dopo il pasto. I FANS non curano l'artrite, ma danno sollievo ai sintomi. A volte è sufficiente somministrare una sola dose serale prima di coricarsi per evitare il dolore e la rigidità mattutina. Non è indicata l'associazione tra diversi FANS, ma a volte un FANS può risultare efficace dove un altro ha fallito. Qualche volta è necessario provare diversi FANS prima di trovare quello che funziona meglio nel singolo caso.

Gli steroidi (il cortisone) sono potentissimi anti-infiammatori, e possono essere utilizzati solo in particolari condizioni e **attenendosi a regole precise**, tra le quali anche la necessità di prevenire le inevitabili complicazioni di questa terapia (osteoporosi, rallentamento della crescita e obesità) attraverso la prescrizione di terapie di supporto (vitamina D e calcio)

e di una dieta adeguata: ricca di vitamine, latte e latticini magri, pesce e verdure fresche e **povera di zuccheri e grassi**. Una volta ottenuto l'effetto desiderato è importante che il dosaggio degli steroidi venga progressivamente ridotto fino a sospendere la terapia. La riduzione va fatta gradualmente, un'interruzione brusca potrebbe comportare delle complicazioni o una riacutizzazione dalla malattia.

La seconda categoria di farmaci che abbiamo a disposizione per curare l'AIG sono i cosiddetti **"farmaci di fondo" o "Disease Modifying Anti-Rheumatic Drugs (DMARDs)**, cioè farmaci che hanno lo scopo di prevenire l'estensione del coinvolgimento articolare e la cronicizzazione dell'artrite e di ottenere la remissione della malattia. Questi farmaci vengono anche chiamati **farmaci ad "azione lenta"** in quanto la loro efficacia si manifesta in pieno solo dopo 3-6 mesi di terapia e perciò vanno, inizialmente, associati ai FANS e/o al cortisone, che danno un sollievo immediato. Il primo DMARDs da utilizzare nell'AIG è **il Metotressato (MTX)** che si somministra una sola volta alla settimana sia per bocca sia attraverso iniezioni intra-muscolari o sottocutanee. Questo farmaco è quello di gran lunga più utilizzato in tutto il mondo, ha dimostrato di essere efficace e ben tollerato nel 60-70% dei bambini con AIG. Il disturbo più frequentemente causato da questa terapia è un malessere nelle ore successive alla somministrazione, con nausea e più raramente vomito, spossatezza e mal di testa. Si può cercare di prevenire questo disturbo somministrando prima del MTX dei farmaci contro la nausea e il vomito. E' utile somministrare, dopo 24-48 dal MTX, una vitamina (acido folinico). Nel corso della terapia con MTX è utile controllare periodicamente gli esami del sangue (emocromo e transaminasi). La terapia con MTX va mantenuta a lungo (per almeno sei mesi/un anno dopo aver ottenuto la remissione completa dell'artrite). Altre terapie di fondo, che si possono usare nell'AIG, in sostituzione o in associazione al MTX, quando questo non sia stato efficace o non sia stato tollerato, sono la **ciclosporina e la salazopirina**. Nei ragazzi più grandi si può usare anche la **leflunomide**.

Ora abbiamo a disposizione una terza categoria di farmaci, cosiddetti **farmaci "biologici"** non perché si tratti di farmaci naturali, ma perché si tratta di molecole costruite in laboratorio, con le moderne tecniche della bioingegneria, analoghe a molecole presenti nel nostro organismo e prodotte per neutralizzare o inattivare le molecole che causano l'infiam-

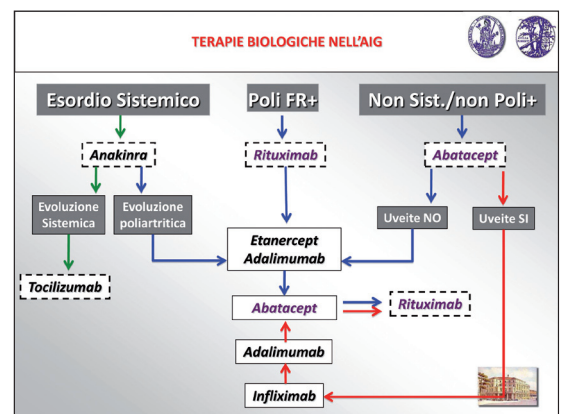
mazione (le citochine). Questi farmaci si sono dimostrati straordinariamente efficaci nel curare l'AIG, l'80% circa dei bambini e ragazzi con AIG risponde a queste cure rapidamente, già nel giro di pochi giorni o settimane. Attualmente tra questi farmaci sono approvati dal Ministero della Sanità per l'uso nell'AIG:

- **l'Etanercept**
- **l'Adalimumab** (solo per i bambini maggiori di 13 anni)
- **l'Infliximab e l'Adalimumab**, (per l'uveite)
- **l'Abatacept**, per i bambini che non abbiano risposto ai precedenti.

Nell' AIG sistemica possono risultare straordinariamente efficaci **l'Anakinra** e il **Tocilizumab** (approvati per l'AR dell'adulto, ma non ancora per le forma giovanili).

La terapia con farmaci biologici può ridurre le difese dell'organismo nei confronti delle infezioni batteriche e virali, per tale motivo il pediatra di famiglia dovrà sempre esserne informato, non dovrà sottovalutare le malattie infettive, anche apparentemente banali, e ritardare a prescrivere gli antibiotici, e in corso di malattie infettive intercorrenti si dovrà temporaneamente sospendere la terapia biologica. Una malattia che potrebbe avere complicazioni, anche gravi, in corso di terapia biologica è la **varicella**, per tale motivo, a meno che il bambino non l'abbia già contratta in passato, si dovrà o vaccinarlo, almeno 1-3 mesi prima dell'inizio del biologico, oppure, in caso di possibile contagio, dovrà fare la prevenzione con gamma-globuline e se si ammala di varicella dovrà essere subito curato con gli antivirali.

Talora i genitori, preoccupati delle possibili complicazioni delle terapie convenzionali, si rivolgono alla medicina alternativa, come l'omeopatia. Queste terapie, anche se di per sé non sembrano essere nocive, e possono essere associate alle terapie convenzionali, tuttavia non sono mai state studiate in modo scientifico per valutare la loro eventuale efficacia sull'AIG.



Le TERAPIE fisiche, infiltrative e chirurgiche

Le **terapie fisiche** e il programma di **esercizi di ginnastica**, studiato individualmente per il bambino, sono **uno dei momenti fondamentali della cura dell'AIG**.

L'AIG colpisce spessissimo anche le articolazione della mandibola dette **temporo-mandibolari**, talvolta senza dare subito dolore; per tale motivo ci si accorge che qualcosa non va solo quando il bambino incomincia ad avere difficoltà nella masticazione e nell'apertura bocca o se si nota un mento sfuggente (micrognazia)

oppure, nel caso sia interessata l'articolazione di un solo lato, se si nota un'asimmetria del volto e, nell'apertura della bocca, una deviazione della mandibola. In questi casi sono necessarie **cure ortodontiche** e l'ortodontista dovrà essere ben informato del fatto che il bambino ha un'AIG e che quindi anche il problema della bocca può essere dovuto a questa patologia. L'interessamento delle temporo-mandibolari va trattato, nell'eventuale fase acuta dolorosa, con il riposo articolare (dieta liquida e apparecchio notturno detto "bite"), successivamente con particolari esercizi di ginnastica (esercizi di mobilizzazione attiva e stretching) che l'ortodontista insegnerà.

La **terapia infiltrativa locale** è la prima cura, se sono interessate solo una o due articolazioni: l'articolazione, solitamente il ginocchio, va svuotata dal liquido sinoviale infiammatorio (il versamento articolare) attraverso una semplice puntura (**artrocentesi**), che viene fatta dopo aver applicato una pomata anestetica, e quindi viene iniettato (**infiltrazione**) un preparato a base di cortisone, cosiddetto ritardo o deposito in quanto passa solo minimamente in circolo e si deposita nell'articolazione infiammata. Solitamente poi si applica per qualche giorno un bendaggio elastico o un'emiginocchiera. La terapia steroidea infiltrativa, solitamente, risolve del tutto e rapidamente l'infiammazione, già dopo pochi giorni l'articolazione risulta "asciutta", cioè priva di liquido sinoviale infiammatorio, e con questo si risolve anche il dolore e il bambino può riprendere a muovere normalmente l'arto. Se, tuttavia, l'infiammazione fosse durata troppo a lungo prima di venir curata con l'infiltrazione, è possibile che l'articolazione risulti rigida e, in questo caso, sarà necessario recuperare tutta la capacità di movimento e la forza muscolare con esercizi di ginnastica (chinesiterapia). Tale terapia, se utilizzata nel modo corretto [con scrupoloso rispetto delle norme igieniche (asepsi),

praticata correttamente in sede intra-articolare, con intervalli adeguati tra le successive infiltrazioni, in modo da non praticarne in media più di 3 o 4 all'anno per articolazione] è praticamente priva di effetti collaterali locali e/o generali. Tutte le articolazioni possono essere infiltrate. Possono essere infiltrate, con ottimi risultati e senza effetti collaterali, anche le guaine tendinee, soprattutto dei flessori delle dita della mano e degli estensori del polso. La terapia infiltrativa locale multipla è un approccio terapeutico adeguato anche per le forme poliarticolari, quando non ci sia stata un'adeguata risposta alle terapie mediche o per consentire l'iniziale recupero funzionale nell'attesa che le terapie con DMARDs ad azione lenta incomincino a dare il risultato sperato. Nei bambini più piccoli, e quando debba essere trattato un numero cospicuo di articolazioni, queste infiltrazioni vanno praticate in anestesia generale.

La terapia chirurgia: Il chirurgo ortopedico viene coinvolto nella cura del bambino con AIG soprattutto quando si rendono necessari **interventi chirurgici a scopo preventivo**.

Nel caso che l'infiammazione del ginocchio si mantenga attiva, nonostante la terapia infiltrativa locale ripetuta e le altre cure generali, si dovrà effettuare una **"sinoviectomia artroscopica"**, in anestesia generale, che ha lo scopo di rimuovere la membrana sinoviale malata prima che questa, crescendo/proliferando, danneggi le strutture intra-articolari o prima che si verifichino dei danni sulla crescita del ginocchio (allungamento della gamba e valgismo).

Di fronte ad un ginocchio che tenda a diventare valgo, si può prevenire il peggiorare di questa deformazione, e addirittura correggerla, con un semplice intervento chirurgico (**emiepifisiodesi**). Le **sostituzioni protesiche** nell'AIG vengono praticate soprattutto a livello delle anche. Le protesi vanno eseguite a fine crescita, quando le cartilagini di accrescimento sono saldate. Queste protesi possono sopravvivere 25-30 anni e più prima che si manifesti un sensibile logorio dell'impianto.



Considerazioni conclusive sul programma terapeutico-riabilitativo dell'AIG

Il programma terapeutico-riabilitativo del bambino artritico sarà quindi di carattere multiplo; la chiave del suo successo risiede in un gruppo di esperti e affiatati professionisti che comprenderà: il pediatra e il reumatologo, o il reumatologo-pediatra, il fisiatra e il fisioterapista, il chirurgo ortopedico e lo psicologo. Necessario sarà anche l'appoggio dell'assistente sociale e del personale paramedico.

Nell'impostare un programma terapeutico individualizzato per ciascun bambino artritico andranno tenute presenti alcune regole generali:

1) è necessaria la **collaborazione della famiglia**, che deve ricevere e richiedere una chiara e oggettiva informazione sulla natura della malattia, sulle sue possibili conseguenze e sui mezzi terapeutici e preventivi a disposizione

2) queste informazioni dovranno essere date con gradualità e molta cautela, fornendo sempre un sostegno di tipo psicologico

3) integrare le attività terapeutiche con le comuni attività della vita quotidiana, perchè la vita familiare, sociale e scolastica di questi bambini deve essere il più possibile normale.

Dieta

Non esiste una dieta specifica che possa aiutare il bambino a guarire dall'AIG. Alcuni studi sembrano indicare l'utilità di somministrare un supplemento di acidi grassi omega3 e di una dieta vegetariana che aiuterebbero a ridurre i sintomi infiammatori della malattia, ma non c'è nulla di definitivamente provato, a livello scientifico, a questo proposito.

Tuttavia le abitudini alimentari sono particolarmente importanti per i bambini e gli adolescenti con AIG:

- la malattia di per sé (a causa dell'infiammazione e del fatto che limita il movimento del bambino) provoca osteoporosi, cioè una maggior fragilità delle ossa, che può essere aggravata dalla necessità di curare il bambino con il cortisone, in quanto anche il cortisone è causa di osteoporosi. E' perciò necessario che la dieta del bambino sia **ricca di Calcio** (latte e latticini parzialmente scremati)

- lo scarso movimento e la terapia con cortisone favoriscono l'obesità e la ridotta crescita staturale, è perciò necessario che la dieta sia **ricca di proteine**, che favoriscono la crescita staturale, e sia relativamente **povera di grassi, di carboidrati e zuccheri**.

COME COMPORTARSI NEL CASO DI ALTRE MALATTIE

Tra le comuni **malattie esantematiche dell'infanzia**, se il bambino non le ha già fatte ed è quindi immune, **la più temibile è la varicella**, soprattutto se il bambino è affetto da una forma grave di AIG e se sta facendo terapie immunosoppressive (Metotressato, ciclosporina, o altro), con farmaci biologici o con cortisone ad alte dosi. La varicella può avere un decorso più grave che nei bambini sani, anche con complicazioni importanti, e può causare una riacutizzazione dell'artrite. Nel caso che il bambino sviluppi la varicella, o semplicemente sia entrato in contatto con qualcuno che ne è affetto, è necessario consultare il pediatra o il pediatra-reumatologo che giudicherà se prescrivere una terapia con antivirali o una terapia preventiva (con gammaglobuline specifiche). **La rosolia**, anche nelle persone sane, può provocare dei

dolori articolari o un'artrite che, tuttavia, si risolve spontaneamente dopo un certo periodo di tempo. Il morbillo invece può, in qualche caso, far migliorare o regredire l'AIG anche per un lungo periodo di tempo.

In caso di **malattie infettive febbrili**, gli antibiotici, se indicati dal pediatra, possono, e devono, essere associati alle terapie con FANS, con DMARDs e farmaci biologici.

Le **vaccinazioni obbligatorie**, negli studi su grandi numeri di bambini con AIG, non sembrano favorire l'insorgenza della malattia, né le sue riacutizzazioni. Le vaccinazioni non devono mai essere fatte con virus vivi, ma solo con frammenti/componenti antigeniche del virus. **La vaccinazione anti-influenzale** in genere non è contro-indicata, ma non è neppure strettamente indicata o necessaria, se il

bambino ha una forma lieve di artrite, così come non lo è per tutti i bambini sani. La vaccinazione anti-rosolia, che talora può provocare sintomi artrici, e non è obbligatoria, nelle bambine non immuni viene rimandata fino all'età fertile.

In caso di **interventi chirurgici**, anche banali, ma che possono comportare un sanguinamento (una tonsillectomia, un'estrazione dentaria) i FANS devono essere sospesi 24 ore prima, eccetto l'aspirina, che va sospesa una settimana prima. In caso di intervento chirurgico anche le terapie con DMARDs e farmaci biologici vanno sospese temporaneamente. **La pillola anti-concezionale** non è controindicata, e nelle ragazze in età fertile e sessualmente attive va consigliata nel caso siano in terapia con DMARDs e/o farmaci biologici.

COME LA FAMIGLIA PUO' AIUTARE IL BAMBINO CON AIG?

Avere un bambino con AIG coinvolge tutta la famiglia, può rendere più difficile la partecipazione alla vita scolastica e sociale, può costringere i genitori e i fratelli a modificare il loro stile di vita. La famiglia può aiutare il bambino o l'adolescente a superare le difficoltà fisiche ed emotive connesse alla sua malattia in molti modi:

- per prima cosa **trattando il bambino nel modo più normale possibile**

- **assicurandosi che egli riceva le cure migliori possibili.** Ci sono infatti molte opzioni terapeutiche e non tutti i bambini rispondono nello stesso modo a un'identica terapia. Se i farmaci prescritti non sembrano funzionare come sperato, oppure se causano effetti collaterali spiacevoli, questi vanno prontamente riferiti al medico e bisogna ridiscutere con lui le scelte terapeutiche. Il medico deve essere disponibile a spiegare in modo semplice e comprensibile, ma esauriente, tutti i pro e i contro delle terapie che intende prescrivere al bambino e i genitori devono esternargli tutti i loro dubbi e perplessità e le osservazioni sugli effetti della terapia

- **incoraggiando il bambino a fare da solo tutto quello che può** per la sua autonomia nella vita quotidiana (vestirsi, lavarsi ecc.) anche se ciò richiederà più tempo del normale e, forse, opportuni accorgimenti che il pediatra-reumatologo e il fisioterapista suggeriranno

- **incoraggiando il bambino a fare gli**

- **esercizi di ginnastica e una vita fisica il più possibile attiva.** La ginnastica, è un momento fondamentale del programma terapeutico del bambino con AIG, ma deve essere ragionevolmente inserita tra i molteplici impegni della sua vita quotidiana e non deve causare ulteriore stress. Gli esercizi di ginnastica, aiutano il bambino a stare meglio, a rilassarsi, a sentire meno dolore, a riacquistare forza. Se il bambino è molto piccolo non potranno che essere praticati in forma di gioco. Per quanto riguarda le attività ginnico-sportive dei ragazzi più grandi non bisognerà porre loro limiti eccessivi, sconsigliando tutt'al più gli sport più pericolosi per il rischio di traumatismo. Sarà il ragazzo stesso a imparare a conoscersi e a capire i propri limiti. Il nuoto è una delle pratiche sportive più vantaggiose per il bambino che soffre di AIG in quanto è privo di possibili traumatismi e consente di muovere ed esercitare tutti i muscoli e le articolazioni senza caricarle del peso del corpo. E' importante che l'attività fisica sia piacevole e soddisfacente, anche sotto il profilo psicologico, e non venga vissuta come un'imposizione

- incoraggiando il bambino o l'adolescente a partecipare ai giochi e alle attività dei suoi coetanei, a praticare attività sportive di gruppo per **favorire l'interazione sociale con i coetanei.** I bambini e gli adolescenti che non possono partecipare ai giochi e alle attività dei coetanei si sentono isolati e diventano facilmente depressi.

- bisogna anche **favorire l'assunzione di responsabilità** da parte del bambino e dell'adolescente della propria salute. E

anche incoraggiarli ad esprimere la loro "rabbia" nei confronti della malattia e la loro "grinta" nella voglia di combatterla

- **gli insegnanti e i compagni di scuola andranno informati ed educati** riguardo al problema dell'AIG e bisognerà ottenere la loro consapevole collaborazione. Non c'è da vergognarsi, né da sentirsi colpevoli per aver l'AIG! Un maggior numero di assenze scolastiche sono pressoché inevitabili, talora se i periodi di assenza sono prolungati bisognerà organizzarsi per proseguire l'istruzione a domicilio o durante i periodi di ospedalizzazione. La maggior parte dei bambini e ragazzi con AIG, con opportuni accorgimenti e sostenuti dalla famiglia, dagli insegnanti e dai compagni, riesce a portare a termine con successo gli studi, che d'altro canto non devono far porre in secondo piano la necessità di cure mediche e fisiche quotidiane

- può essere molto utile anche **confrontarsi** con i genitori di altri bambini che hanno, o hanno avuto, lo stesso problema per sostenersi a vicenda

- bisognerà fare di tutto per **non mostrarsi mai sfiduciati, arresi o disperati.** Molti bambini soffrono e si sentono colpevoli per il dolore che la loro malattia arreca ai genitori, il mostrarsi fiduciosi che la battaglia contro l'AIG alla fine, nonostante alterne vicende, potrà essere vinta è l'atteggiamento che dobbiamo aspettarci dal medico e che dobbiamo mantenere con il bambino malato.