



www.pediatric-rheumatology.printo.it

ARTRITE IDIOPATICA GIOVANILE

Che cos'è?

L'Artrite Idiopatica Giovanile (AIG) è una malattia cronica caratterizzata da infiammazione persistente delle articolazioni; i tipici segni di infiammazione articolare sono dolore, tumefazione (gonfiore) e limitazione (difficoltà) del movimento articolare (mobilità). Il termine "idiopatica" indica che non se ne conosce la causa, mentre "giovanile", in questo caso, significa che l'esordio dei sintomi avviene prima dei 16 anni.

Che cosa significa malattia cronica?

Una malattia è detta cronica quando la cura adeguata non porta ad un'immediata guarigione ma solo ad un miglioramento dei sintomi e dei risultati degli esami di laboratorio. Questo sta anche a significare che quando viene fatta la diagnosi, è impossibile determinare per quanto tempo il bambino continuerà a presentare i sintomi della malattia.

Qual è la sua frequenza?

L'AIG è una malattia rara che colpisce circa 80-90 bambini su 100.000.

Quali sono le cause della malattia?

Il nostro sistema immunitario ci protegge dalle infezioni (virus e batteri), cioè riesce ad individuare e distinguere ciò che è estraneo al nostro organismo e potenzialmente pericoloso (che viene distrutto) da ciò che ci appartiene ed è innocuo.

L'artrite cronica è ritenuta la conseguenza di una risposta anomala del nostro sistema immunitario (di cui non si conoscono le cause) che in parte perde la sua capacità di distinguere ciò che è estraneo da quello che non lo è attaccando quindi le articolazioni.

Per questa ragione malattie come l'AIG vengono anche chiamate autoimmuni, proprio perché il sistema immunitario reagisce contro gli organi del proprio corpo.

Comunque, il meccanismo preciso che fa insorgere AIG così come molte altre malattie infiammatorie croniche è ancora a noi sconosciuto.

È una malattia ereditaria?

L'AIG non è una malattia ereditaria poiché non può essere trasmessa al bambino direttamente dai genitori. Ciononostante esistono alcuni fattori genetici, in gran parte non ancora scoperti, che predispongono all'insorgere della malattia. La comunità scientifica è d'accordo nel definire questa malattia come multi-fattoriale, ovvero come il risultato della combinazione di diversi fattori, quali la predisposizione genetica e l'esposizione a fattori ambientali (probabilmente infezioni). Anche quando si è di fronte ad una predisposizione genetica è molto raro avere due bambini della stessa famiglia malati di AIG.

Come viene fatta la diagnosi?

I medici parlano di AIG quando l'esordio avviene prima dei 16 anni, quando l'artrite dura più di 6 settimane (questo per escludere forme acute di artrite che possono apparire dopo infezioni) e nel caso in cui le cause della malattia non siano note (ciò significa che sono state prese in considerazione ed escluse tutte le possibili cause conosciute di artrite).

In altre parole, il termine AIG include tutte le forme persistenti d'artrite d'origine sconosciuta con esordio nell'infanzia. Si conoscono forme diverse di AIG (vedi sotto).

La diagnosi di AIG è quindi basata sulla presenza e persistenza di artrite e sull'attenta esclusione di ogni altra possibile causa di infiammazione articolare, valutando la storia clinica del paziente e basandosi su un attento esame clinico e sull'attenta valutazione degli esami di laboratorio.

Cosa succede alle articolazioni?

La membrana sinoviale che ricopre l'articolazione, che normalmente è molto sottile, diventa più spessa e si riempie di cellule infiammatorie, allo stesso tempo la quantità di liquido sinoviale aumenta. Ciò causa tumefazione (gonfiore), dolore e limitazione della mobilità articolare. Un segno caratteristico di infiammazione articolare è la rigidità dell'articolazione, che compare dopo un riposo prolungato; questa rigidità è quindi particolarmente pronunciata al mattino (rigidità mattutina).

Spesso il bambino cerca di ridurre il dolore mantenendo l'articolazione in una posizione intermedia tra la flessione e l'estensione; questa posizione viene chiamata "posizione antalgica" per sottolineare il fatto che viene mantenuta per ridurre il dolore.

Se non viene trattata in modo appropriato, l'infiammazione dell'articolazione può produrre un danno in due diversi modi:

- a) la membrana sinoviale diventa sempre più spessa (con la formazione del cosiddetto "panno sinoviale") e, a causa della produzione di diverse sostanze, provoca l'erosione della cartilagine articolare e dell'osso
- b) il prolungato mantenimento della posizione antalgica può causare atrofia muscolare (assottigliamento del muscolo), stiramento o retrazione di muscoli e tessuti molli, causando deformità.

Esistono forme diverse della malattia?

Ci sono diverse forme di AIG. Principalmente si distinguono per la presenza o assenza di sintomi sistemici quali febbre, manifestazioni cutanee (AIG sistemica) e dal numero di articolazioni coinvolte (AIG oligoarticolare o poliarticolare). Normalmente le diverse forme di AIG sono definite secondo i sintomi presenti durante i primi sei mesi di malattia, per questa ragione sono spesso chiamate forme all'esordio.

AIG sistemica. Oltre che dall'artrite, questa forma è caratterizzata dalla presenza di segni sistemici (il termine sistemico significa che possono essere coinvolti diversi organi del corpo).

Il principale sintomo sistemico è una febbre intermittente con temperatura molto alta, spesso accompagnata da un'eruzione cutanea che appare durante le puntate febbrili. Altri sintomi possono essere dolori muscolari, ingrossamento/aumento di volume di fegato, milza o linfonodi, e l'infiammazione delle membrane intorno al cuore (pericardite) ed ai polmoni (pleurite). L'artrite spesso poliarticolare (ossia che coinvolge 5 o più

articolazioni) può essere già presente all'esordio oppure apparire successivamente. La malattia può colpire bambini di qualsiasi età.

Circa la metà dei pazienti sono caratterizzati dalla predominanza dei segni sistemici; questi pazienti tendono ad avere la miglior prognosi a lungo termine. Nell'altra metà dei pazienti i sintomi sistemici tendono a regredire con il tempo mentre il coinvolgimento delle articolazioni aumenta. In una minoranza di questi pazienti i sintomi sistemici persistono insieme al coinvolgimento articolare.

Tra tutti i casi di AIG solo il 10 % dei casi si può ricondurre alla forma sistemica; l'AIG sistemica è malattia tipica del bambino, raramente osservata nell'adulto.

AIG poliarticolare. E' una forma caratterizzata dall'interessamento, nei primi sei mesi di malattia, di 5 o più articolazioni (da qui il termine poliarticolare che significa molte articolazioni) in assenza dei sintomi sistemici sopra menzionati.

La presenza o l'assenza nel sangue del fattore reumatoide (FR, un autoanticorpo), permette di distinguere la AIG in due tipi differenti: la forma FR positivo e quella FR negativo.

1) AIG poliarticolare FR positivo. È rara nel bambino (< 5 % di tutti i pazienti con AIG) ed è considerata l'equivalente della artrite reumatoide FR positivo dell'adulto (il tipo più frequente di artrite cronica negli adulti). Spesso causa artrite simmetrica (sia a destra che a sinistra) che all'inizio interessa principalmente le piccole articolazioni di mani e piedi e successivamente si estende alle altre articolazioni. È molto più comune tra le femmine che tra i maschi ed inizia solitamente dopo i 10 anni di età. Si tratta in genere di una forma grave di artrite.

2) AIG poliarticolare FR negativa. Comprende il 15-20% di tutti i casi di AIG. È una forma complessa che probabilmente include differenti tipi di artrite. Può insorgere a qualunque età. La complessità di questa forma è anche riflessa dalla prognosi variabile.

AIG oligoarticolare. È una forma caratterizzata dall'interessamento, nei primi sei mesi di malattia, di meno di 5 articolazioni (da qui il termine di oligoarticolare che significa poche articolazioni) in assenza dei sintomi sistemici. Colpisce le grandi articolazioni (come ginocchia e caviglie) in modo asimmetrico (o a destra o a sinistra). A volte colpisce una sola articolazione (forma monoarticolare). In alcuni pazienti il numero di articolazioni colpite cresce dopo i primi sei mesi di malattia a 5 o più; questa forma è definita oligoartrite estesa.

L'oligoartrite generalmente insorge prima del sesto anno di età e prevalentemente nelle bambine. Con una cura adeguata la prognosi articolare è spesso buona in pazienti nei quali la malattia rimane limitata a poche articolazioni; la prognosi è peggiore nei pazienti in cui si assiste ad un'estensione del coinvolgimento articolare.

Molti pazienti possono sviluppare un'importante complicanza oculare, l'infiammazione della parte (camera) anteriore dell'uvea (uveite anteriore). L'uvea è una membrana che avvolge l'occhio e che provvede alla sua vascolarizzazione (apporto di sangue all'occhio). Dato che la parte anteriore dell'uvea è formata dall'iride e dal corpo ciliare, la complicanza è definita sia uveite anteriore che iridociclite cronica.

Se non identificata per tempo e non curata, l'uveite anteriore progredisce e può danneggiare seriamente l'occhio. La diagnosi precoce di questa complicanza è quindi importantissima. Dal momento che l'uveite anteriore non provoca nessun sintomo, quali

l'occhio che diventa rosso o l'alterazione della capacità visiva, non può essere notata dai genitori o dai medici non oculisti. È pertanto estremamente importante per i bambini a rischio, eseguire ogni tre mesi una visita oculistica presso oculisti che abbiano un particolare strumento chiamato lampada a fessura. La lampada a fessura è infatti l'unico strumento che permette di visualizzare la camera anteriore dell'occhio.

L'oligoartrite è la forma più frequente di AIG (50% dei casi). L'oligoartrite ANA-positiva (vedi esami di laboratorio) associata ad uveite è una malattia tipica dell'infanzia e non si osserva nell'adulto.

Artrite psoriasica. È caratterizzata dalla presenza di artrite associata a psoriasi. La psoriasi è una malattia della pelle caratterizzata da macchie desquamanti principalmente su gomiti e ginocchia. Tale malattia può precedere o seguire l'insorgenza dell'artrite. È una forma complessa sia nella manifestazione clinica che nella prognosi.

Artrite associata ad entesite. La manifestazione più frequente è un'oligoartrite che colpisce principalmente le grandi articolazioni degli arti inferiori associata ad entesite. L'entesite è l'infiammazione delle entesi, ovvero i punti di inserzione dei tendini sulle ossa. In questa forma la sede più comune di dolore è il piede, dietro o sotto il tallone. A volte i pazienti presentano un uveite anteriore acuta che contrariamente alla forma cronica può presentarsi con occhi arrossati, lacrimazione e fotofobia (fastidio oculare in presenza di luce). La maggior parte dei pazienti risulta positiva ad un esame di laboratorio chiamato HLA B27. La malattia colpisce soprattutto i maschi e solitamente inizia dopo i 7-8 anni di età. Il decorso di questa forma è variabile. In alcuni pazienti la malattia regredisce mentre in altri si estende fino a colpire lo scheletro assiale (colonna vertebrale), inizialmente sotto forma di un interessamento delle articolazioni sacro-iliache (alla base della schiena). Certamente queste forme appartengono ad un gruppo di malattie più frequenti negli adulti e chiamate spondiloartropatie dal momento che possono colpire la colonna vertebrale (vedi capitolo).

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

Come per l'artrite, l'infiammazione oculare è causata da una risposta anomala del sistema immunitario a livello dell'occhio (autoimmune). I meccanismi precisi sono comunque sconosciuti. Questa complicanza interessa principalmente i pazienti più giovani colpiti da forme oligoarticolari positive agli anticorpi-antinucleo (ANA). Le ragioni che legano l'occhio alla malattia articolare non sono note. È importante comunque ricordare che l'artrite e l'iridociclite possono avere un decorso indipendente per cui i periodici esami con la lampada a fessura devono continuare anche se l'artrite è in fase di remissione (assenza di artrite). Il decorso dell'iridociclite è caratterizzato da riaccensioni periodiche indipendenti da quelle dell'artrite. L'iridociclite solitamente segue l'insorgere dell'artrite o può comparire contemporaneamente, più raramente precede l'artrite. Sicuramente quest'ultimo è il caso più difficile; infatti dal momento che la malattia è asintomatica in questi pazienti l'iridociclite non è diagnosticata precocemente ma solo quando ha già causato complicanze oculari gravi (calo importante della visione).

La malattia nei bambini è diversa dalla forma negli adulti?

Nella maggior parte dei casi, sì. La forma poliarticolare FR positiva rappresenta circa il 70% dei casi di artrite reumatoide nell'adulto, e meno del 5% dei casi di AIG. La forma oligoarticolare ad esordio precoce rappresenta oltre il 50% di AIG e non si osserva negli adulti. La forma di artrite sistemica è caratteristica del bambino ed è raramente osservata nell'adulto.

Che tipi di esami di laboratorio sono necessari?

Al momento della diagnosi sono utili alcuni esami di laboratorio che, insieme alle manifestazioni cliniche, possono meglio definire la forma di AIG e che aiutano ad identificare i pazienti che rischiano di sviluppare delle complicanze come per esempio l'iridociclite cronica.

Il fattore reumatoide (FR) è un autoanticorpo che risulta positivo ad elevate concentrazioni solo nella forma poliarticolare di AIG, che corrisponde alla forma adulta di artrite reumatoide FR positiva.

Gli anticorpi antinucleo (ANA) sono generalmente positivi in pazienti con esordio precoce di AIG. La loro presenza aiuta ad identificare quei pazienti a rischio di sviluppare l'iridociclite cronica e che devono sottoporsi a controlli oculistici periodici (ogni 3 mesi) per mezzo della lampada a fessura.

L'HLA-B27 è una molecola presente sulle cellule (marcatore cellulare) positivo nell'80% dei pazienti con artrite associata ad entesite. La percentuale di presenza di questo marcatore nella popolazione sana è molto più bassa (5-8%).

Altri esami come per esempio la velocità di eritrosedimentazione (VES) o la proteina C reattiva (PCR) sono indici di infiammazione utili per monitorare l'andamento della malattia. Il monitoraggio della malattia è comunque basato molto di più sulle manifestazioni cliniche che sugli esami di laboratorio.

A seconda della terapia seguita i pazienti potranno essere sottoposti a periodici esami (come emocromo, transaminasi, esame delle urine ecc.) per la potenziale tossicità di alcuni farmaci.

Le radiografie delle articolazioni possono essere utili per valutare la progressione della malattia e per la prescrizione di una terapia più appropriata.

Come si cura?

Non esiste una terapia specifica in grado di guarire l'AIG. Lo scopo principale del trattamento è di permettere al bambino di condurre una vita normale e di prevenire danni alle articolazioni ed agli altri organi, in vista di una remissione (scomparsa temporanea o prolungata) spontanea della malattia, la quale nella maggior parte dei casi, avviene dopo un lasso di tempo variabile ed imprevedibile. La terapia si basa principalmente sull'uso di farmaci che inibiscono l'infiammazione sistemica e/o articolare e su procedure di riabilitazione che permettono di preservare la funzionalità articolare e che contribuiscono a prevenire l'insorgenza di deformità.

La terapia è abbastanza complessa e richiede la collaborazione di diversi specialisti (pediatra reumatologo, chirurgo ortopedico, fisiatra, oculista).

1) Farmaci antinfiammatori non steroidei (FANS). Sono farmaci sintomatici antinfiammatori e antipiretici (cioè che abbassano la febbre); sintomatici significa che non sono in grado di indurre la remissione della malattia, ma servono a controllare i sintomi dovuti all'infiammazione. I più usati sono il naprossene e l'ibuprofene;

l'aspirina, sebbene utile ed economica, oggi giorno viene utilizzata sempre meno soprattutto per il rischio di tossicità (effetti sistemici in caso di elevati livelli nel sangue, tossicità epatica nell'AIG sistemica). Generalmente sono ben tollerati e l'intolleranza gastrica, l'effetto collaterale più frequente tra gli adulti, è rara nei bambini. Non è indicata l'associazione tra diversi FANS ma a volte un FANS può riuscire dove un altro ha fallito. L'effetto ottimale sull'infiammazione articolare si ottiene solo dopo alcune settimane di terapia.

2) Infiltrazioni delle articolazioni. Vengono usate nelle forme in cui sono coinvolte una o poche articolazioni e quando contratture articolari persistenti (dovute al dolore) possono causare deformità. Il farmaco iniettato è uno steroide a lunga durata di azione chiamato triamcinolone esacetone. L'assorbimento da parte del circolo sanguigno è minimo ed il suo effetto si esercita a livello locale (all'interno delle articolazioni) di solito per molti mesi.

3) Farmaci di secondo livello. Sono indicati per quei bambini affetti da una forma poliarticolare progressiva nonostante siano stati sottoposti ad un'adeguata cura con FANS e infiltrazioni articolari di steroidi. I farmaci di secondo livello vengono aggiunti alla terapia di base con FANS che di conseguenza deve essere continuata. Gli effetti di quasi tutti i farmaci di secondo livello diventano evidenti solo dopo diverse settimane o mesi di trattamento.

Il farmaco di secondo livello di primo impiego è il metotressato (o methotrexate), somministrato a basse dosi settimanali. È efficace nella maggior parte dei pazienti. Ha una attività antinfiammatoria ma è anche in grado, in alcuni pazienti, e attraverso meccanismi sconosciuti, di portare alla remissione della malattia. Generalmente è ben tollerato; gli effetti collaterali più frequenti consistono in sintomi gastrici (nausea e vomito) e nell'aumento delle transaminasi (esami per valutare la funzionalità del fegato). Per monitorare la possibile tossicità del farmaco durante il periodo di trattamento sono necessari periodici esami (in genere mensili) di laboratorio. L'associazione con acido folico o folinico, una vitamina, riduce considerevolmente il rischio di effetti collaterali.

Anche la **salazopirina** si è rivelata efficace nel trattamento dell'AIG ma è generalmente meno tollerata rispetto al methotrexate. L'esperienza con questo farmaco è minore rispetto all'uso del methotrexate.

Per altri farmaci di secondo livello potenzialmente utili quali la **ciclosporina** o la **leflunomide** non sono stati ancora condotti studi appropriati che possano stabilirne l'efficacia nell'AIG. La ciclosporina è un farmaco prezioso nel trattamento della sindrome di attivazione macrofagica resistente al trattamento steroideo. Questa è una severa e potenziale complicanza della forma sistemica di AIG secondaria ad una massiva attivazione del processo infiammatorio. Non è disponibile nessuna informazione sull'utilizzo della leflunomide nel bambino.

Nuove prospettive sono state introdotte in questi ultimi anni con l'utilizzo dei così detti farmaci anti-TNF, agenti che selettivamente bloccano il tumor necrosis factor (TNF), un mediatore essenziale del processo infiammatorio. Sono usati da soli o in associazione con methotrexate e sono efficaci nella maggior parte dei pazienti. Il loro effetto è abbastanza rapido e il loro livello di sicurezza ad oggi ha dimostrato di essere soddisfacente. Questi ultimi farmaci sono utilizzati solo da pochi anni: è quindi necessario attendere altri anni per poter stabilire gli effetti collaterali a lungo termine. Così come tutti i farmaci di

secondo livello devono essere presi sotto stretto controllo medico. I farmaci anti-TNF sono molto costosi e possono essere prescritti solo da specialisti abilitati.

4) Corticosteroidi. Sono i farmaci antinfiammatori disponibili più efficaci ma il loro utilizzo è limitato perché una terapia steroidea prolungata nel tempo può causare diversi e gravi effetti collaterali tra i quali l'osteoporosi (diminuzione del contenuto di calcio nelle ossa) e il blocco dell'accrescimento. Sono comunque preziosi nel trattamento dei sintomi sistemici resistenti ad altre terapie, nelle forme gravi e pericolose che minacciano la vita del paziente e come farmaco "ponte" nel controllo della fase acuta malattia in attesa che i farmaci di secondo livello facciano effetto.

Steroidi ad uso locale/topici (colliri) sono utilizzati per la cura dell'iridociclite. Nei casi più gravi possono essere necessarie delle iniezioni di steroide nell'occhio (peribulbari).

5) Chirurgia ortopedica. E' indicata soprattutto per sostituire tramite protesi delle articolazioni distrutte (anca e ginocchio) e per il "rilascio" (incisione chirurgica) dei tessuti periarticolari (intorno alle articolazioni) nel caso ci siano delle contratture permanenti.

6) Riabilitazione. Il trattamento riabilitativo è un aspetto fondamentale della terapia. Include esercizi appropriati così come, in casi particolari, l'utilizzo di tutori di posizione per prevenire posture scorrette. Deve essere iniziata presto ed effettuata con regolarità per mantenere i movimenti, il tono muscolare e la forza muscolare, e per prevenire, limitare e correggere le deformità.

Quali sono i maggiori effetti collaterali della terapia?

I farmaci usati nella cura dell'AIG sono generalmente ben tollerati.

Per quanto riguarda i **FANS** il principale effetto collaterale è l'intolleranza gastrica (per questo motivo dovrebbero essere assunti a stomaco pieno) meno comune nel bambino che nell'adulto. I **FANS** possono causare l'aumento del livello di alcuni enzimi del fegato nel sangue, ma ciò è piuttosto raro con farmaci diversi dall'aspirina.

Il **methotrexate** è altresì ben tollerato. Effetti collaterali gastroenterici, come nausea e vomito, non sono rari. Per monitorare una potenziale tossicità è importante effettuare periodicamente analisi di laboratorio (emocromo, transaminasi ecc.). L'alterazione più frequentemente riscontrata negli esami è un incremento delle transaminasi (indici di funzionalità del fegato) che si normalizza con l'interruzione o la riduzione della dose del farmaco. La somministrazione dell'acido folico o folinico è efficace nel ridurre la frequenza della tossicità epatica. Vi possono essere reazioni di ipersensibilità al methotrexate ma sono molto rare.

La **salazopirina** è ragionevolmente ben tollerata. Gli effetti collaterali più frequenti sono eruzioni cutanee, problemi gastrointestinali, ipertransaminasemia, (tossicità del fegato), leucopenia (abbassamento dei globuli bianchi che aumenta il rischio di infezioni). Per queste ragioni come per il methotrexate sono necessari periodici esami di laboratorio.

Gli agenti **anti-TNF** sono generalmente ben tollerati. I pazienti devono essere monitorati attentamente per il possibile insorgere di gravi infezioni.

L'utilizzo a lungo termine di **steroidi** in dosi elevate è associato con diversi ed importanti effetti collaterali, tra i quali l'inibizione della crescita e l'osteoporosi. Gli steroidi ad alti dosaggi causano un aumento dell'appetito che può portare all'obesità e di conseguenza molto importante educare il bambino ad una alimentazione che soddisfi la fame senza incrementare l'apporto calorico.

Per quanto tempo dovrebbe durare la terapia?

Il trattamento farmacologico dovrebbe durare finché la malattia persiste. La durata della malattia è imprevedibile; nella maggior parte dei casi l'AIG, dopo un decorso che può andare da pochi a molti anni, può avere una remissione spontanea. Il decorso dell'AIG è spesso caratterizzato da periodiche remissioni e ricadute con conseguente necessità di modifica del trattamento. La completa interruzione del trattamento avviene solo dopo una prolungata e completa remissione della malattia.

L'esame dell'occhio (esame con la lampada a fessura): quanto spesso bisogna farlo e per quanto tempo?

Nei pazienti a rischio (ANA positivi) l'esame con lampada a fessura deve essere eseguito almeno ogni tre mesi. Coloro che hanno sviluppato l'iridociclite dovrebbero effettuare molti più controlli, la frequenza dei quali dipende dalla gravità del coinvolgimento oculare. Il rischio di sviluppare l'iridociclite diminuisce nel tempo; in ogni caso l'iridociclite può svilupparsi anche molti anni dopo l'insorgere dell'artrite. È quindi prudente controllare gli occhi per molti anni anche se l'artrite è in remissione.

L'uveite acuta, che può insorgere in pazienti con artrite ed entesite, è sintomatica (occhi arrossati, dolore e fotofobia), quindi per effettuare una diagnosi precoce non sono necessari esami periodici con lampada a fessura.

Com'è l'evoluzione (prognosi) dell'artrite?

La prognosi dell'artrite dipende dalla sua gravità, dalla forma clinica di AIG, dalla precocità ed adeguatezza del trattamento. La prognosi è notevolmente migliorata grazie ai progressi fatti in campo farmacologico in questi ultimi 10 anni.

L'**AIG sistemica** ha una prognosi variabile. Circa la metà dei pazienti ha pochi segni di artrite e la malattia è caratterizzata principalmente da periodiche riaccensioni dei segni sistemici, la prognosi finale è spesso buona, visto che generalmente si ha una remissione spontanea. Nell'altra metà dei paziente la malattia è caratterizzata da una artrite persistente mentre i segni sistemici tendono a scomparire con gli anni; un grave danno articolare si può sviluppare in questo gruppo di pazienti. Infine per una piccola minoranza di questo secondo gruppo di pazienti i sintomi sistemici persistono insieme al coinvolgimento articolare; questi pazienti hanno la peggior prognosi e possono sviluppare la amiloidosi (accumulo di una sostanza chiamata amiloide in vari organi quali ad esempio il rene) una grave complicanza che richiede una massiccia terapia immunosoppressiva.

L'**AIG poliarticolare FR positiva** ha più spesso un decorso articolare progressivo che può portare ad una grave danno delle articolazioni.

L'**AIG poliarticolare FR negativa** è complessa sia nelle manifestazioni cliniche che nella prognosi. La prognosi in generale comunque è migliore dell'AIG poliarticolare FR positiva; solo circa un quarto dei pazienti sviluppa danni articolari.

L'**AIG oligoarticolare** ha spesso una buona prognosi articolare quando la malattia rimane limitata a poche articolazioni. I pazienti nei quali la malattia articolare si estende fine a raggiungere diverse articolazioni, hanno una prognosi che è più simile a quella dei pazienti con AIG poliarticolare FR negativa.

La maggior parte dei pazienti affetti da AIG **psoriasica** hanno una malattia che è simile alla AIG oligoarticolare ma che tende maggiormente a divenire poliarticolare nel tempo. Anche l'**AIG associata ad entesopatia** ha una prognosi variabile. In alcuni pazienti la malattia recede mentre in altri progredisce e può coinvolgere le articolazioni sacroiliache.

Ad oggi non sono ancora disponibili, durante le prime fasi della malattia, esami clinici o di laboratorio affidabili che possano prevedere quali pazienti avranno la peggior prognosi.

Esami affidabili in grado di prevedere la prognosi a lungo termine sarebbero di considerevole interesse clinico in quanto potrebbero permettere l'identificazione di quei pazienti ai quali dovrebbero essere prescritte cure più aggressive fin dall'inizio della malattia.

E la prognosi dell'iridociclite?

Se non curata l'iridociclite può avere conseguenze molto gravi quali l'opacità della lente dell'occhio (cataratta) e nei casi più severi cecità. Comunque se trattata nelle prime fasi solitamente risponde bene alla terapia. La diagnosi precoce è quindi il fattore principale della prognosi.

Le vaccinazioni sono ammesse?

Se un paziente sta eseguendo una terapia immunosoppressiva (steroidi, methotrexate, anti-TNF ecc.) è necessario rimandare le vaccinazioni che utilizzano microrganismi vivi attenuati (quali antirosolia, antimorbillo, antiparotite, antipolio tipo Sabin e BCG) a causa dei rischi potenziali di diffusione dell'infezione dovuti alle ridotte difese immunitarie. Possono essere eseguite invece le vaccinazioni che non contengono microrganismi vivi ma costituite da proteine dell'agente infettivo (antitetanica, antidifterica, antipolio tipo Salk, antiepatite B, antipertosse, pneumococco, haemophilus, meningococco). L'unico rischio teorico è l'inefficacia della vaccinazione, dovuto alla condizione di immunosoppressione.

Il decorso della malattia può essere influenzato dalla dieta?

Non vi sono prove che la dieta possa influenzare la malattia. In generale il bambino dovrà condurre una dieta bilanciata e normale per la sua età. Per i pazienti curati con steroidi bisognerà evitare una sovralimentazione in quanto questi farmaci aumentano l'appetito.

Il decorso della malattia può essere influenzato dal clima?

Non vi sono prove che il clima possa influenzare le manifestazioni della malattia.

Gli sport sono permessi?

La pratica di uno sport è un aspetto essenziale nella vita quotidiana di un bambino normale. Uno degli scopi principali della terapia dell'AIG è di permettere al bambino di condurre una vita il più normale possibile, senza considerarsi diverso dai suoi coetanei. La tendenza generale è di lasciare che i pazienti pratichino lo sport che desiderano confidando che si fermino in caso di dolore articolare. Sebbene lo stress meccanico non sia benefico per una articolazione infiammata, il piccolo danno che può insorgere è minore del danno psicologico dovuto alla proibizione di praticare lo sport con gli amici a

causa della malattia. Questa scelta fa parte di un'attitudine più generale che incoraggia psicologicamente il bambino all'autonomia e alla capacità di confrontarsi personalmente con i limiti imposti dalla malattia.

A prescindere da queste considerazioni è meglio favorire sport nei quali lo stress meccanico alle articolazioni sia assente o minimo quali il nuoto o il ciclismo.

Il bambino può frequentare la scuola regolarmente?

È estremamente importante che il bambino frequenti regolarmente la scuola. Vi sono alcuni fattori legati alla malattia che possono ostacolare la frequenza a scuola quali la difficoltà a camminare, la minor resistenza alla fatica, il dolore e la rigidità. Bisogna quindi spiegare agli insegnanti le necessità del bambino: banchi adeguati, movimenti regolari e periodici durante le ore di lezione per evitare la rigidità articolare, possibile difficoltà nella scrittura. I pazienti, quando possibile, dovrebbero partecipare alle lezioni di ginnastica; in questo caso sono valide le stesse considerazioni fatte riguardo allo sport. La scuola per un bambino è ciò che il lavoro è per un adulto, un posto dove impara a diventare una persona autonoma, produttiva ed indipendente. I genitori e gli insegnanti devono impegnarsi il più possibile perché i bambini malati partecipino alle attività scolastiche in modo normale, per raggiungere buoni risultati ma anche una buona capacità di comunicazione con coetanei ed adulti, e per riuscire ad essere apprezzati ed accettati dagli amici.

Il bambino avrà una vita normale nell'età adulta?

Questo è uno degli obiettivi principali della terapia e può essere raggiunto nella maggioranza dei casi. La terapia dell'AIG ha avuto un enorme sviluppo negli ultimi 10 anni ed è probabile che nel prossimo futuro saranno disponibili nuovi e più efficaci farmaci. L'uso combinato della terapia farmacologica e della riabilitazione è ora in grado di prevenire i danni articolari nella maggior parte dei pazienti.

Grande attenzione deve anche essere data all'impatto psicologico della malattia sul bambino e sulla sua famiglia. Una malattia cronica come l'AIG è una sfida difficile per tutta la famiglia e ovviamente più grave la malattia più difficile sarà affrontarla. Senza l'appoggio dei genitori sarà molto più difficile per il bambino affrontare adeguatamente la sua malattia. I genitori possono sviluppare un forte attaccamento verso il bambino malato e diventano iperprotettivi nel tentativo di prevenire possibili problemi. Un atteggiamento positivo da parte dei genitori che sostengono ed incoraggiano il bambino ad essere il più possibile indipendente nonostante la malattia, sarà estremamente prezioso. Questo atteggiamento aiuterà il bambino a superare le difficoltà legate alla malattia, ad affrontare con successo le relazioni con i coetanei ed a sviluppare una personalità indipendente ed equilibrata. Se necessario, l'equipe di medici pediatri reumatologi deve offrire alla famiglia un supporto psicologico.