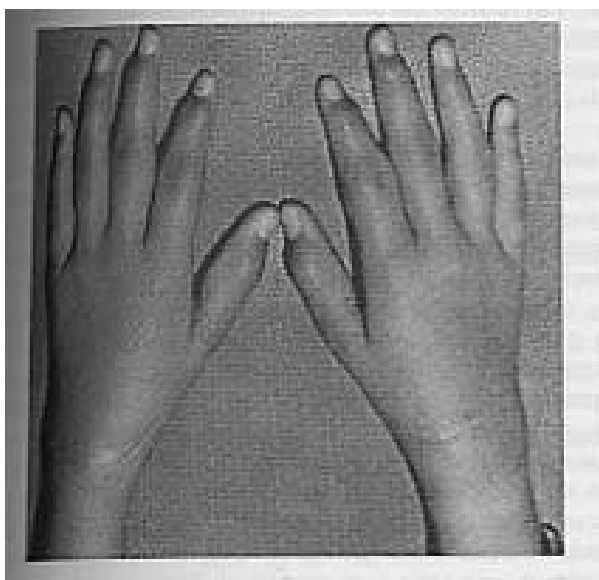


Figure 148-3. Characteristic posture of a child with juvenile rheumatoid arthritis, showing the anxious appearance and guarding of joints.

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)



scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)

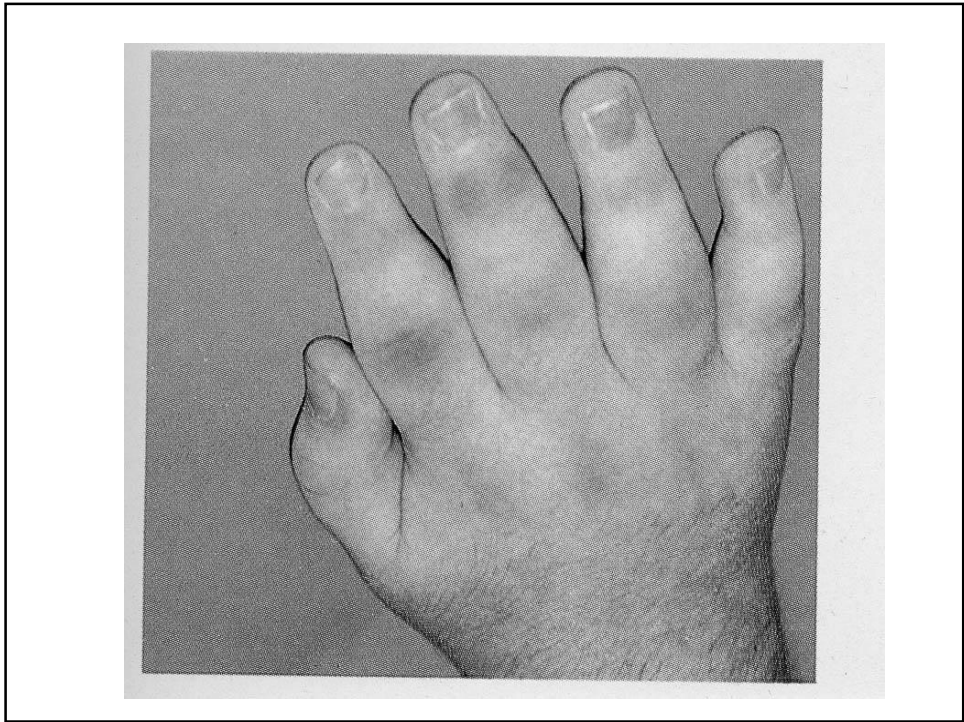


TABLE 148-1 Subgroups of Juvenile Rheumatoid Arthritis

Characteristic	Polyarticular Rheumatoid Factor-Negative	Polyarticular Rheumatoid Factor-Positive	Pauciarticular Type I	Pauciarticular Type II	Systemic-Onset
Percentage of JRA patients	20-30	5-10	30-40	10-15	10-20
Sex	90% girls	80% girls	80% girls	90% boys	60% boys
Age at onset	Any	Late childhood	Early childhood	Late childhood	Any
Joints	Any, multiple	Any, multiple	Few large joints: knee, ankle, elbow	Few large joints: hip, girdle	Any, multiple
Sacroiliitis	No	Rare	No	Common	No
Iridocyclitis	Rare	No	30% chronic iridocyclitis	10-20% acute iridocyclitis	No
Rheumatoid factor	Negative	100%	Negative	Negative	Negative
Antinuclear antibodies	25%	75%	90%	Negative	Negative
HLA studies	?	HLA DR4	HLA-DR5, -DR6, and -DR8	HLA-B27	Negative
Ultimate morbidity	Severe arthritis, 10-15%	Severe arthritis, >50%	Ocular damage, 10% Polyarthritis, 20%	Subsequent spondyloarthropathy, ?%	? Severe arthritis, 25%

**C. R. femmina, 3 anni**

**Anamnesi familiare:** positiva per artrosi (nonna materna), cirrosi epatica (nonna paterna), artrite acuta alle grandi articolazioni con elevazione indici infiammatori e noduli sottocutanei (madre).

**Anamnesi fisiologica:**

nata a termine di gravidanza normocondotta. Parto operativo (T.C.) per sofferenza fetale. Peso Kg 2.800. Allattamento materno esclusivo per 8 gg indi per ipogalattia passa ai latti adattati. Svezzamento al III mese con crema di riso. Introduzione glutine al V mese.

**Anamnesi patologica** sesta malattia a 12 mesi.

:  
All'età di 3aa inizia a lamentare facile stancabilità alla deambulazione associata al reperto obiettivo di tumefazione bilaterale dell'articolazione del ginocchio in assenza di altri segni;

VES, TAS, PCR, emocromo, transaminasi, azotemia, Creatininemia, QPE, Ig nella norma

consulenza ortopedica ed ecografia: tumefazione delle ginocchia con presenza di versamento più abbondante a dx (paracetamolo)

scaricato da www.sunhope.it

Dopo un mese

**VES 1H= 21.5 PCR +**

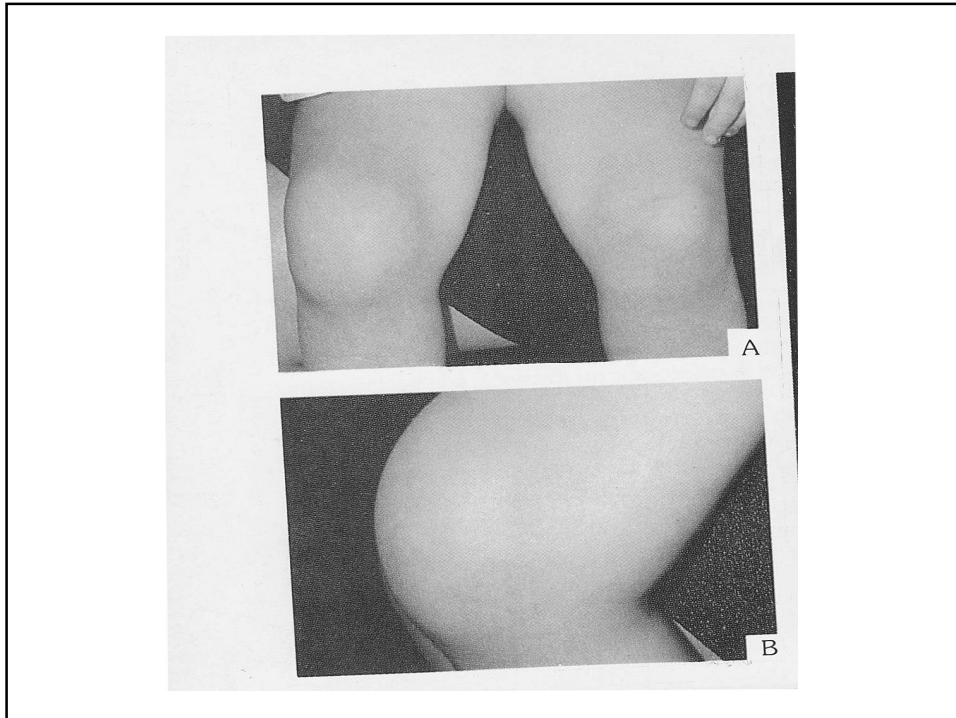
Al ricovero : età 3 aa 2/12 peso Kg 13.200 (25° Pc)  
altezza cm 92 (25° Pc)

All'esame obiettivo

tumefazione bilaterale all'articolazione del ginocchio, maggiore a dx, termotatto positivo, dolore alla mobilizzazione passiva, tumefazione dell'articolazione tibio-tarsica bilateralmente; funzionalità emopoietica, epatica e renale nella norma.

All' Rx degli arti inferiori e del bacino: assenza di alterazioni morfostrutturali.

TORCH: Ab anti Herpes, anti Citomegalovirus, anti toxoplasma: negativi; anti rosolia presenti con titolo 1:256 (IgG); markers epatite A,B,C assenti; FR 6, Waaler-Rose neg.; Vidal-Wright neg.; Tine Test neg.; **ANA 1:640 (punteggiato)**



## Quesiti diagnostici

Artrite post-infettiva

Artrite cronica giovanile pauciarticolare

Esordio di malattia sistemica

terapia con FANS( ibuprofen)

Dopo circa 20 gg la madre ha riferito la comparsa di fugace rush cutaneo (2-3 maculo-papule al tronco) e di un episodio febbrile durato un giorno, non associato a sintomatologia d'organo.

A distanza di 2 mesi dall'inizio della terapia con FANS, il quadro clinico era invariato; esami ematochimici: VES 25; PCR 7.2; PLT 425.000; GOT 108; GPT 143; IgA 32;  $\alpha$ 2 16.54%;  $\gamma$  19.93%; PT 89.6; PTT 27.7.

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)

**Ecografia delle articolazioni di ginocchia -  
anche:**

versamento articolare

ginocchia

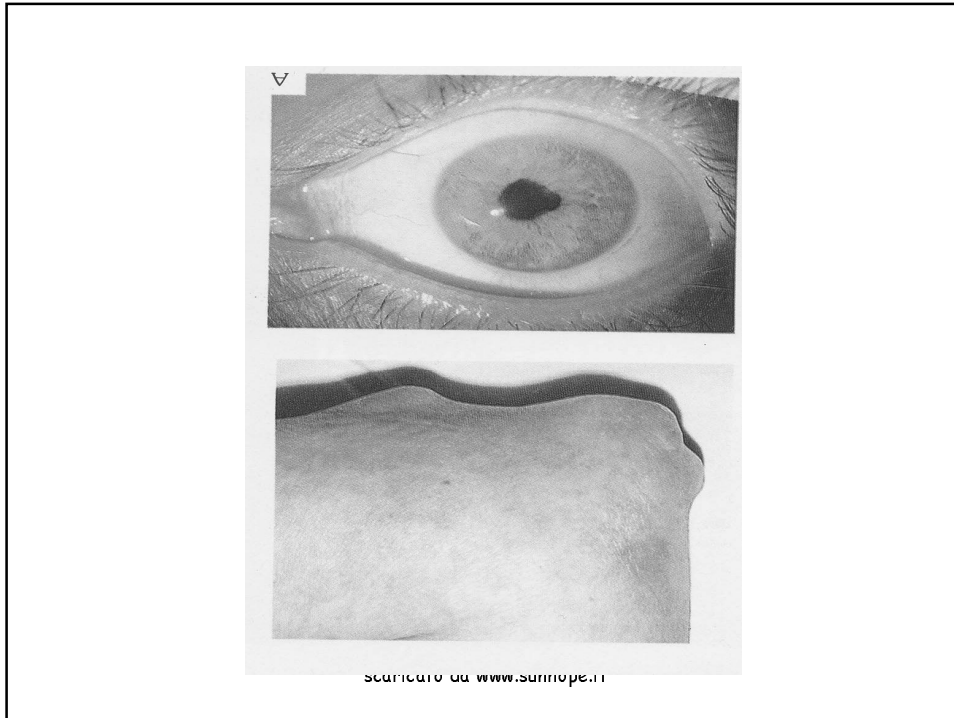
anche

**Mineralometria ossea computerizzata: -1.2 DS**

**Visita oculistica con lampada a fessura: annessi,  
segmento anteriore e fondo oculare sani in oo**

**Rx torace: Nella norma.**

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)



inizia terapia con **PDN** alla dose di attacco di 2 mg/Kg/die per 15 gg, indi riduceva di 5 mg/die ogni 15 gg  
Calcio Carbonato 1 g/die; Diidrogyl gtt 3 gtt/die,  
Zantac cpr 150 mg  $\frac{1}{2}$  cpr die

Dopo 15 gg di terapia cortisonica  
lieve riduzione della tumefazione alle articolazioni del ginocchio e tibio-tarsica, termotatto negativo, discreta la mobilità articolare.

**Ecografia:** ridotto il versamento alle ginocchia soprattutto a sinistra per cui riduce il cortisone.

Dopo 30 gg scomparsa quasi completa della stancabilità alla deambulazione, ulteriore riduzione delle tumefazioni articolari; all'esame ecografico scomparsa del versamento alle articolazioni coxo-femorali e netta riduzione del versamento alle articolazioni delle ginocchia.

## ARTRITE CRONICA GIOVANILE (ACG)

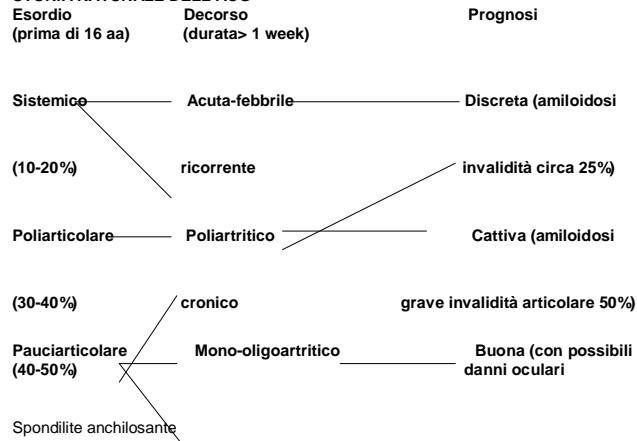
**INCIDENZA:** 5-10 casi/anno per  
100.000 bambini al di sotto di 16 anni

**ETA':** rara prima dei 6 mesi; 2 picchi: a  
1-3 anni e 10-14 anni

**RAPPORTO M/F:** 1/2

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)

### STORIA NATURALE DELL'ACG



scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)

**PRINCIPALI MALATTIE DA ESCLUDERE PER  
LA DIAGNOSI DI ACG**

Infezioni: sepsi, pioartrite, osteomielite  
Leucemia acuta e malattie neoplastiche  
Malattia reumatica, LES, Dermatomiosite,  
Sclerodermia, Malattia mista del connettivo  
Porpora di Schonlein-Henoch, malattia di Kawasaki,  
Poliarterite  
Malattia infiammatoria cronica aspecifica  
dell'intestino  
Artrite virale, enteroartrite, Leishmaniosi  
Patologie articolari e ossee non reumatiche  
Febbre familiare mediterranea

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)

**Indagini**

Ematologiche: Emocromo, VES, TAS, PCR, PT,  
PTT, Fibrinogeno, QPE, Ig, C3-C4,  
Immunocomplessi circolanti, HLA, FR, ANA,  
anti-DNA, Emocoltura, TORCH, Widal-  
Wright, assetto virologico, test alla  
tubercolina.

Radiologiche: Rx articolazioni affette in AP e  
LL

Scintigrafia ossea total body

Mineralometria ossea computerizzata

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)

## **TERAPIA**

**Gli obiettivi da perseguire nel trattare un paziente affetto da AR sono quelli di abolire o attenuare l'infiammazione articolare e la sintomatologia dolorosa da essa prodotta  
rallentare l'evoluzione e la progressione della malattia,  
preservare o recuperare la funzione articolare, prevenendo o correggendo le deformità che si sono instaurate.**

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)

**accanto alla terapia farmacologica, vanno sempre attuate**

**misure di carattere generale inerenti l'educazione del paziente nella gestione della sua malattia, attraverso norme di comportamento adeguate alle diverse fasi di attività della stessa**

**Il supporto psicologico, inoltre, è fondamentale durante tutte le fasi evolutive dell'AR, ed è presupposto essenziale affinché il paziente accetti la condizione di malattia e segua le prescrizioni terapeutiche.**

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)

## **La terapia sistemica si attua**

**con**

**i farmaci c.d. sintomatici, che comprendono i FANS ed i cortisonici, e sono dotati di un effetto rapido ma limitato nel tempo**

**e con**

**i farmaci di fondo che comprendono una serie di molecole in grado, dopo un periodo di latenza più o meno lungo, di modificare il decorso della malattia**

**( disease-modifyng-anti-rheumatic drugs).**

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)

***I FANS sono i farmaci che per primi vengono utilizzati nell'AR ma raramente da soli sono in grado di controllare l'infiammazione articolare e la rigidità mattutina***

***occorre, pertanto, spesso, associare ad essi i corticosteroidi, preferibilmente a breve durata d'azione ( prednisone, metil-prednisone )***

**Nella pratica clinica è largamente diffuso l'uso dei farmaci di fondo ed il loro inserimento deve avvenire non appena la diagnosi risulta certa.**

**La scelta del farmaco deve tener conto della severità della malattia e di eventuali controindicazioni.**

**Tra i più utilizzati vi sono il Metotrexato, la Salazopirina, gli antimalarici di sintesi ed i sali d'oro.**

**Meno utilizzata ormai la D-Penicillamina, soprattutto per i suoi importanti effetti collaterali.**

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)

### **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

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)

### **altri immunosoppressori**

( *ciclosporina*, *ciclofosfamide*,  
*azatioprina* )

da utilizzare da soli o, nelle forme particolarmente aggressive, in associazione agli altri farmaci di fondo.

Nuove prospettive terapeutiche si aprono per i pazienti affetti da AR

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)

gli inibitori biologici delle citochine (TNF, IL-1...), che rispetto agli altri farmaci di fondo hanno una elevata specificità d'azione, l'immunomodulazione sganciata dalla attività immunosoppressiva, l'immunogenicità.

gli anti-TNF $\alpha$ , si sono dimostrati assai efficaci nel controllare la flogosi e la sintomatologia dolorosa per tempi più o meno lunghi;

hanno per il momento il costo elevato

Alla terapia sistemica può essere associata la terapia locale.

L'iniezione intra- o periarticolare di cortisonici ritardo è indicata nelle forme mono-oligoarticolare o paraarticolari.

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)

## 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.

se trattata nelle prime fasi solitamente risponde bene alla terapia.

La diagnosi precoce è quindi il fattore principale della prognosi.

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)

**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**

**(antirosolia, antimorbillo, antiparotite, antipolio tipo Sabin e BCG)**

**a causa dei rischi potenziali di diffusione dell'infezione dovuti alle ridotte difese immunitarie.**

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)

**Possono essere eseguite**

**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**

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)

**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.

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)

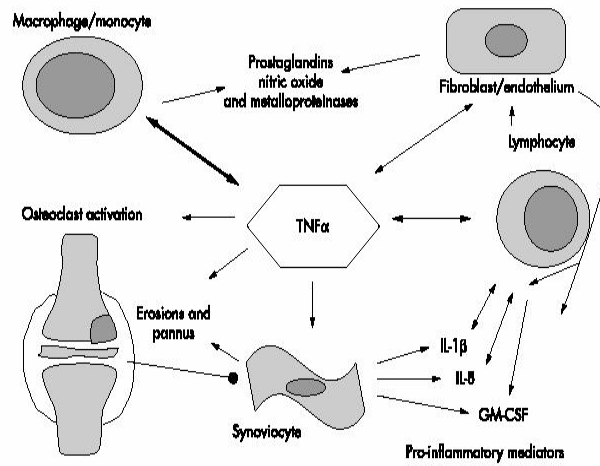
**Per quanto tempo dovrebbe durare la terapia?**

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.

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)



**Figure 1** TNFα activity. Macrophages and monocytes are a major source of TNFα, which in turn acts on these and other cells to stimulate the production of biochemical, enzymatic, and cytokine mediators of inflammation. Further cellular activity ensues. Specifically TNFα acts on synoviocytes resulting in pannus formation and together with the activation of osteoclasts this results in articular erosions and reduced bone density.

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)

**Table 1** Comparison of etanercept and infliximab

	Etanercept	Infliximab
Licensed indications	Polyarticular JIA failing to respond to, or intolerant of, methotrexate	Not licensed
Half life	70 hours	200 hours
Dose	0.4 mg/kg (max 25 mg) twice weekly	3 mg/kg at weeks 0, 2, 6, 14, and eight weekly thereafter
Route of administration	Subcutaneous injection	Intravenous infusion
Side effects	Risk of sepsis	Risk of sepsis, tachyphylaxis
Cost of vials	25 mg vial: £75	100 mg vial: £395 + VAT
Cost per year*	£7800	£4177

\*Costs based on a dose that does not exceed a single vial. An additional vial doubles the cost.

scaricato da [www.sunhope.it](http://www.sunhope.it)