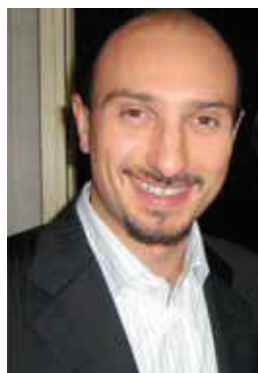


Focus

Malattie Reumatiche in età pediatrica

di Francesco La Torre



Le malattie reumatiche sono patologie rare, caratterizzate da processi infiammatori che possono interessare vari parti dell'organismo: articolazioni, organi ed apparati interni. Spesso la malattia ha un decorso prolungato nel tempo e le cure devono protrarsi per molti anni associandosi in alcuni casi ad un'importante alterazione della qualità di vita e riducendo in diversi casi il grado

di autosufficienza.

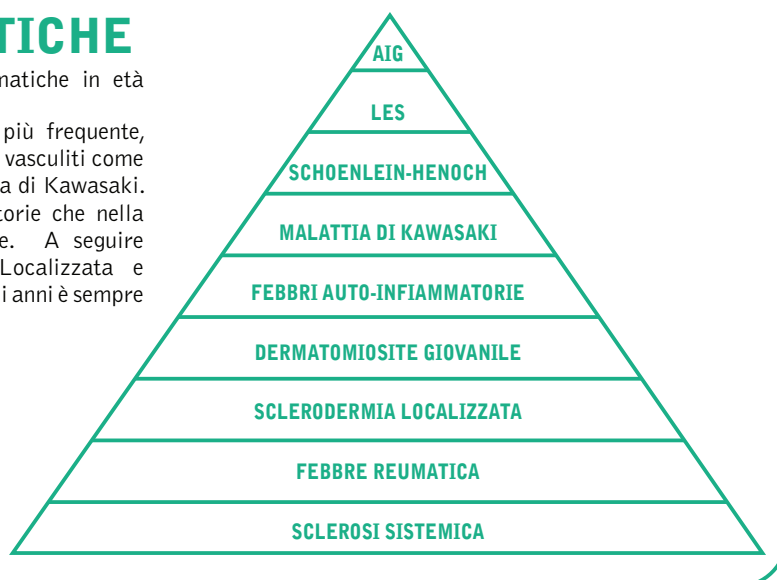
Per tanto è facile comprendere come tali patologie possano essere ancora più invalidanti quando colpiscono un bambino, in cui l'aspettativa di vita è più lunga di un adulto e in cui la presenza di una patologia cronica determina un totale coinvolgimento familiare. Quindi si tratta di patologie con grande impatto sociale, soprattutto in età pediatrica.

Le malattie reumatiche sono patologie autoimmuni, in cui gli anticorpi normalmente prodotti dal nostro organismo contro le infezioni attaccano le proprie cellule e tessuti, producendo un processo di infiammazione cronica.

MALATTIE REUMATICHE

Questa è la piramide delle patologie reumatiche in età pediatrica in ordine di incidenza.

L'Artrite Idiopatica Giovanile (AIG) è la più frequente, seguita dal Lupus Eritematoso Sistemico, da vasculiti come la Sindrome di Schoenlein-Henoch e malattia di Kawasaki. Capito a parte, le Malattie autoinfiammatorie che nella febbre periodica hanno il sintomo comune. A seguire dermatomiosite Giovanile, Sclerodermia Localizzata e Sistemica e Febbre Reumatica che negli ultimi anni è sempre in continuo aumento.



Molte di queste malattie sono curabili con la corretta terapia, ma a tutt'oggi non è possibile ottenere la guarigione completa in molte di esse, che nei casi più aggressivi portano anche a grave invalidità futura o addirittura al decesso.

Ecco perchè il ruolo della ricerca in questo campo che va sempre coltivata e intensificata per cercare di migliorare

l'efficacia del trattamento, cercando di prevenire il più possibile le complicanze che tali malattie comportano e l'invalidità futura.

Da qui lo sforzo di A.P.M.A.R. di voler creare in Puglia un centro pediatrico che possa garantire nel contempo assiduità nell'assistenza, ma anche operosità nella ricerca in tale ambito.

Artrite Idiopatica Giovanile

L'artrite idiopatica giovanile (AIG) è una forma di artrite cronica (la cui causa è sconosciuta ed ha patogenesi autoimmune) che colpisce bambini e adolescenti di età inferiore a 16 anni con una durata superiore alle 6 settimane (Criteri ILAR, 1997).

È attualmente la malattia reumatica cronica del bambino più frequente in cui si determina un'infiammazione a carico della membrana sinoviale delle articolazioni, con conseguente gonfiore, dolore, rigidità degli arti. Tale processo infiammatorio, può persistere per mesi o anni,

determinando danni ai tessuti, alla cartilagine, all'osso stesso. Si tratta di una malattia meno rara di quanto comunemente si pensi: si calcola che incidenza annua di circa 2-20 casi ogni 100.000 abitanti.

L'artrite idiopatica giovanile si può presentare in diverse forme:

- Artrite Oligoarticolare (50%)
- Artrite Poliarticolare, fattore reumatoide negativo (30-35%)

- Artrite Poliarticolare, fattore reumatoide negativo (3-5%)
- Artrite Sistemica o Morbo di Still (15%)
- Artrite Psoriasica (5-7%)
- Artrite correlata all'entesite (SEA) (7-10%)
- Altre artriti (indifferenziate)

Artrite Oligoarticolare:

è la più frequente; interessa al massimo 4 articolazioni e quasi sempre "grandi articolazioni" come ginocchia, caviglia, gomiti e polsi. È stato notato che questa forma di artrite nelle bambine sotto i 5 anni di età con ANA positivi, può associarsi nel 10-30% ad iridociclite con infiammazione recidivante e cronica della camera anteriore dell'occhio. Per questo motivo tutti i bambini con Artrite Idiopatica Giovanile eseguono periodicamente dei controlli oculistici con "lampada a fessura".

Artrite Poliarticolare:

sono colpite più di 4 articolazioni fin dalla diagnosi e in genere anche le piccole articolazioni delle mani o dei piedi.

Artrite Sistemica (Morbo di Still):

in questi bambini prevalgono le manifestazioni di un'infiammazione generalizzata (malessere, febbre elevata di tipo intermittente, rash a salmone, epato-splenomegalia e linfadenomegalia). In questa forma, l'artrite può mancare o comparire più tardi, anche dopo settimane o mesi di malattia. L'esordio è davvero molto insidioso e in rari casi può complicare con una Sindrome di attivazione Macrofagica (MAS), potenzialmente fatale con insufficienza epatica e multi-organo.

Artrite Psoriasica:

presenza di artrite e psoriasi oppure di artrite e 2 dei seguenti segni: alterazioni ungueali, dattilite o parente di I grado con psoriasi. È un'artrite asimmetrica, che predilige le femmine, con interessamento delle guaine dei tendini flessori.

Artrite correlata all'entesite:

presenza di Artrite ed Entesite (dolorabilità all'inserzione di un tendine, legamento, capsula articolare o fascia all'osso) oppure artrite o entesite e almeno 2 dei seguenti segni: dolore sacroiliache e/o dolore infiammatorio al rachide, presenza HLA B27, storia familiare in almeno un parente di 1° o 2°, grado di malattia associata al B27, uveite anteriore con dolore, rossore, fotofobia, esordio in un maschio > 6 anni

DIAGNOSI

La Diagnosi è clinica, la presenza di tumefazione, calore e limitazione funzionale a carico di una o più articolazioni con presenza di rigidità mattutina. Non esiste alcun esame che indichi con sicurezza la diagnosi. Gli esami radiologici (ecografia, Rx, RMN) non sono così importanti alla

diagnosi, ma piuttosto durante il corso della malattia per valutare l'evoluzione e le possibili complicanze a carico dell'osso.

TERAPIA

I farmaci antinfiammatori (FANS) di cui oggi disponiamo, consentono di alleviare il dolore. In alcuni selezionati casi, soprattutto nelle forme poliarticolari e sistemiche, viene utilizzata una terapia con cortisone per brevi periodi. Quando l'artrite colpisce una sola articolazione, un'ottima opzione terapeutica è l'infiltrazione locale con cortisone a lungo rilascio. Il farmaco iniettato localmente agisce proprio nella sede di infiammazione, viene assorbito in circolo molto poco per cui i suoi effetti sull'organismo sono praticamente nulli e in tal modo viene ridotto notevolmente l'uso di altri farmaci per via orale.

In tante situazioni bisogna poi ricorrere ai farmaci di fondo cosiddetti immunomodulanti che modulano la reazione autoimmune a carico delle articolazioni. Il farmaco di fondo più utilizzato è oggi il Methotrexate (MTX). Si somministra per via orale o per via iniettiva una volta alla settimana ed è praticamente privo di effetti collaterali importanti; può provocare in alcuni bambini saltuariamente nausea ed è possibile un transitorio aumento delle transaminasi (che comunque si normalizzano rapidamente riducendo la dose). La somministrazione di acido folico il giorno seguente al methotrexate riduce sensibilmente questi problemi.

In caso di mancata risposta al MTX, vengono ormai ampiamente utilizzati i Farmaci Biologici: si tratta di molecole prodotte in laboratorio con metodiche di ingegneria molecolare ("bio-tecnologici") in grado di combinarsi e quindi di inattivare l'azione delle sostanze infiammatorie che sono messe in circolo durante la malattia (TNF - tumor necrosis factor- oppure IL1). Si somministrano per via iniettiva (sottocutanea o endovenosa), sono ben tollerati e rappresentano una terapia molto importante per quei bambini che non riescono a trarre sufficienti benefici dalle terapie iniziali. Un ruolo molto importante riveste poi la fisioterapia, che serve a mantenere o ricostituire il tono muscolare e la funzionalità delle articolazioni.

Nell'artrite idiopatica giovanile il dolore e la limitazione dei movimenti rendono difficile la qualità di vita di questi bambini durante la fase acuta e le ripetute infiammazioni articolari possono danneggiare irrimediabilmente le articolazioni determinando una invalidità futura con alti costi non solo personali ma anche sociali.

Dott. Francesco La Torre - Sezione di Reumatologia del DIMIMP
- Università degli Studi - Bari
Consulente A.P.M.A.R.: Progetto Reumatologia Pediatrica

