

MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXVII

Settembre 2024

numero 7

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

LA DIAGNOSI DI ARTRITE IDIOPATICA GIOVANILE SISTEMICA

Paolo Basilio

Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Salerno

Indirizzo per corrispondenza: paolobasilio94@gmail.com

CASO CLINICO

Marco, un bambino di 9 anni, giunge alla nostra attenzione per la presenza di febbre, dolori articolari diffusi, tosse grassa e malessere generale. Tutto era iniziato cinque giorni prima quando, per la presenza di febbre serotina e tosse era stato condotto dal suo pediatra di famiglia che, dopo un' iniziale terapia antinfiammatoria, per il persistere della febbre e della tosse grassa aveva iniziato un ciclo di terapia antibiotica con amoxicillina e acido clavulanico. Dopo tre giorni di terapia la febbre non scompare e viene cambiato l'antibiotico senza però ottenere alcun beneficio. È a questo punto che conosciamo Marco: all'esame obiettivo presenta condizioni cliniche generali discrete, con persistenza della tosse e della febbre con picchi prevalentemente notturni. Praticamente l'emocromo che mostra una leucocitosi neutrofila e aumento degli indici di flogosi. Decidiamo quindi di eseguire esami di approfondimento diagnostico come gli esami virologici, il pannello per l'autoimmunità, il sangue occulto nelle feci (SOF), la calprotectina fecale, un'ecografia addome, uno striscio periferico e l'aspirato midollare, tutti risultati negativi. I giorni in ospedale passano fin quando, in corrispondenza di un picco febbrile, notiamo un *rash* maculare roseo che scompare dopo poche ore.

Ora tutto è chiaro: la febbre, il *rash*, la leucocitosi neutrofila e le artralgie fanno porre diagnosi di **artrite idiopatica giovanile (AIG) sistemica**, ma che di artrite ha ben poco...

DISCUSSIONE

Recentemente è stato pubblicato uno studio condotto da PRINTO (*Paediatric Rheumatology International Trials*

Organisation) nel quale è stato chiesto a un gruppo di esperti internazionali di formulare una nuova classificazione dell'AIG con un approccio *evidence-based* e ne è emerso che per la forma sistemica di AIG la diagnosi può avvenire anche senza la presenza di artrite: febbre di origine sconosciuta, quotidiana per almeno 3 giorni consecutivi o ricorrente per almeno 2 settimane accompagnata da due segni maggiori o da un segno maggiore e due minori.

I segni maggiori sono:

- *rash* eritematoso evanescente, non fisso;
- artrite.

I segni minori sono:

- ingrossamento generalizzato dei linfonodi e/o epatomegalia e/o splenomegalia;
- sierosite;
- artralgie che durano almeno due settimane in assenza di artrite;
- leucocitosi $> 15.000/\text{mm}^3$ con neutrofilia.

MESSAGGI CHIAVE

- La forma sistemica dell'AIG non ha più bisogno del coinvolgimento iniziale articolare per essere diagnosticata, ma la presenza di un *rash* durante il picco febbrile è caratteristico della malattia.
- La sindrome da attivazione macrofagica rappresenta una nota e temibile complicanza nei pazienti con AIG. Se la VES cade a picco e la PCR sale, valutare subito emocromo, ferritinemia, trigliceridi, transaminasi e fibrinogeno per porre la diagnosi.