

# FEBBRE e MALATTIE AUTOIMMUNI

→ Elemento diagnostico e **caratteristico** della malattia:

**Artrite idiopatica giovanile ad esordio sistemico  
(Mbo di Still)  
Malattia di Kawasaki**

→ Sintomo di **accompagnamento** di malattia sistemica:

*Malattie del connettivo*

**Lupus eritematoso sistemico  
Dermatomiosite giovanile**

*Vasculiti sistemiche*

**Panarterite nodosa  
Granulomatosi di Wegener**

*Artrite idiopatica giovanile*

**Poliarticolare**

---

# Morbo di Still

**10-20% delle AIG**

**M = F**

- Malattia autoimmune atipica?
- Abnorme risposta immunità innata vs acquisita
  - No T linfociti Ag specifici
  - No autoanticorpi ad alto titolo
- Cascata infiammatoria indotta da IL-6 e IL-1 $\beta$



# Morbo di Still

## Criteria diagnostici

**FEBBRE INTERMITTENTE  $\geq$  2 SETTIMANE e ARTRITE**

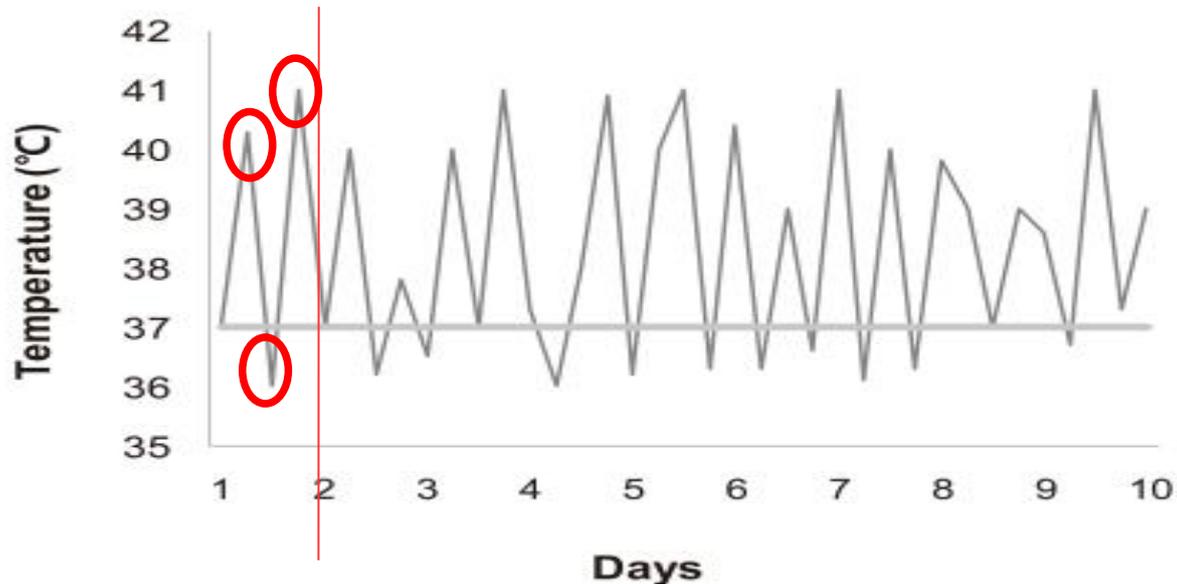
+ almeno **uno** dei seguenti sintomi entro i primi 6 mesi:

**RASH ERITEMATOSO  
LINFOADENOMEGALIA  
EPATO/SPLENOMEGALIA  
SIEROSITE**

# Morbo di Still

## FEBBRE

- **INTERMITTENTE-REMITTENTE**
- **1/2 PUNTATE FEBBRILI POMERIDIANO-SEROTINE**
- **SFEBBRAMENTO SPONTANEO**
- **BENESSERE DOPO SFEBBRAMENTO**



# Morbo di Still

## RASH

- MACULARE ERITEMATOSO COLOR **SALMONE**
- **EVANESCENTE**
- AL TRONCO ED ESTREMITA' o MIGRANTE, PRURIGINOSO
- FENOMENO DI KOEBNER (eruzione provocata da sfregamento cute)

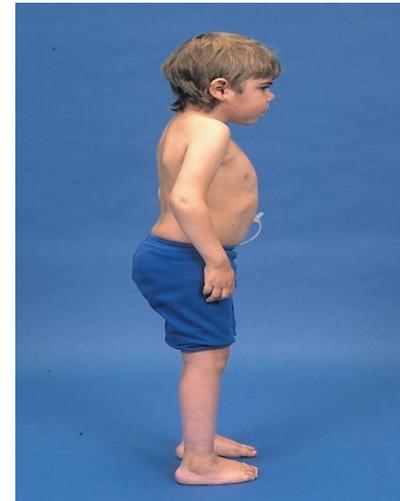


# Morbo di Still

## ARTRITE

- Inizialmente solo ARTRALGIE (1/3 PZ)
- POLSI, GINOCCHIA E CAVIGLIE
- Può esordire come artrite delle ANCHE
- Interessamento simmetrico e diffuso delle IF DISTALI

Artrite franca può comparire anche a distanza di anni dall'insorgenza dei sintomi sistemici → decorso poliarticolare



# Morbo di Still

## Caratteristiche cliniche

**EPATOSPLENOMEGALIA**

**LINFOADENOPATIA GENERALIZZATA**

**SIEROSITI**

## Esami di laboratorio

- Leucocitosi neutrofila
- Rialzo VES e PCR
- Piastrinosi
- D-dimero e iperfibrinogenemia
- Anemia
- Modesto rialzo AST/ALT, ipoalbuminemia
- ANA e FR solitamente -

# Morbo di Still

## Diagnosi

La forma sistemica di AIG è la più **complessa** da diagnosticare:

- artrite può comparire **tardivamente**
- sintomi all'esordio **aspecifici**
- spesso confusa con **infezioni** prolungate
- scadimento generale ed organomegalia come in patologia **maligna**

# Morbo di Still

## Diagnosi differenziale

### **AIG sistemica diagnosi di esclusione!**

- Artrite post-infettiva/virale es. Parvovirus B19, Adenovirus
- Artrite reattiva es. Streptococco, Neisseria, Enterococco
- Malattia di Kawasaki
- Malattie del connettivo es. LES, dematomiosite, sarcoidosi
- Tumori
- Malaria

# Morbo di Still

## Red flags: quando sospettare

- 🚩 Febbre **intermittente mono/bi** quotidiana serale
- 🚩 Scadimento delle condizioni generali in puntata poi **benessere**
- 🚩 Rash maculare color **salmone evanescente**
- 🚩 Artralgie/artrite
- 🚩 Linfadenopatia LC, inguinale, ascellare
- 🚩 Organomegalia

---

# Malattia di Kawasaki

## **Vasculite acuta autolimitantesi dell'infanzia**

- Bambino piccolo (< 5 aa)
  - Maggiore incidenza nelle popolazioni asiatiche
  - Eziopatogenesi non nota
-

# Malattia di Kawasaki

## Criteria diagnostici

**FEBBRE DA ALMENO 5 GG RESISTENTE AD ANTIBIOTICI E ANTIPIRETICI**

+ almeno **quattro** dei seguenti criteri:

**1-Rash polimorfo**

**2-Congiuntivite bilaterale non purulenta**

**3-Lesioni del cavo orale/labbra**

**4-Linfoadenopatia cervicale acuta nn purulenta**

**5-Lesioni alle estremità (mani e piedi)**

# Malattia di Kawasaki

## FEBBRE

- **PERSISTENTE**
- **SUPERIORE A 39°C**
- SCARSAMENTE RESPONSIVA AD ANTIPIRETICI

## LINFOADENOPATIA



- **LATEROCERVICALE**
- **NON PURULENTA**

# Malattia di Kawasaki

## RASH POLIMORFO

- MACULO-PAPULOSO/ORITCARIOIDE/SCARLATTINIFORME
- SEDE: tronco, podice; mani, piedi con edema
- EVOLUZIONE CENTRIPETA



# Malattia di Kawasaki

## ENANTEMA

- ARROSSAMENTO DI LABBRA , MUCOSA ORALE, FARINGE
- LINGUA A FRAGOLA



# Malattia di Kawasaki

## LESIONI ALLE ESTREMITA'

- EDEMA
- DESQUAMAZIONE ALLE ESTREMITA' entro 2-3 set dall' esordio della febbre, regione periungueale con possibile estensione palmo-plantare



# Malattia di Kawasaki

## Esami di laboratorio

- Leucocitosi neutrofila
- Rialzo VES e PCR
- Piastrinosi
- Anemia

## Esami strumentali

- Ecocardio (vasculite necrotizzante coronarie)

# Malattia di Kawasaki

## Red flags

-  Febbre **persistente**
-  **Abbattimento** delle condizioni generali
-  Rash **polimorfo, non evanescente**
-  Linfadenopatia **localizzata**
-  Congiuntivite, mucosite