



**STARS Trial: determinants of Uveitis and
tempoRomaNdibular joint involvement in Italian
JIA patients
(the SATURN study)**





- L'articolazione temporo-mar
- potenziali articolazioni coinv
- Il coinvolgimento della ATM

> Arthritis Rheum. 2008 Apr 15;59(4):546-52. doi: 10.1002/art.23532.

Long-term followup of temporomandibular joint involvement in juvenile idiopathic arthritis

Marinka Twilt¹, Alcuin J M Schulten, Femke Verschure, Lauke Wisse, Birte Prah-Andersen, Lisette W A van Suijlekom-Smit

In patients with JIA, condylar alterations can improve and even regenerate.

> J Rheumatol. 2012 Sep;39(9):1880-7. doi: 10.3899/jrheum.111441. Epub 2012 May 15.

Risk factors for temporomandibular joint arthritis in children with juvenile idiopathic arthritis

Matthew L Stoll¹, Tyler Sharpe, Timothy Beukelman, Jennifer Good, Daniel Young, Randy Q Cron

TMJ arthritis was present in some patients despite limited or otherwise quiescent disease and in the presence of concurrent systemic immunomodulatory therapy.

> Dtsch Arztebl Int. 2022 Jan 28;119(4):47-54. doi: 10.3238/arztebl.m2021.0388.

The Diagnosis and Treatment of Rheumatoid and Juvenile Idiopathic Arthritis of the Temporomandibular Joint

40-93%

Christopher Schmidt¹, Taila Ertel, Martin Arbogast, Boris Hügler, Thekla von Kalle, Andreas Neff; Collaborators

Review > Pediatr Rheumatol Online J. 2018 Apr 25;16(1):32. doi: 10.1186/s12969-018-0244-y.

Temporomandibular joint arthritis in juvenile idiopathic arthritis, now what?

40-96%

Matthew L Stoll¹, Chung H Kau², Peter D Waite³, Randy Q Cron⁴

Clinical Trial > Am J Orthod Dentofacial Orthop. 2000 Jul;118(1):75-83.

doi: 10.1067/mod.2000.104953.

Effect of methotrexate on the temporomandibular joint and facial morphology in juvenile rheumatoid arthritis patients

D O Ince¹, A Ince, T L Moore

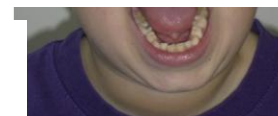
MTX therapy was effective in minimizing TMJ destruction and craniofacial dysmorphology in JIA patients with the polyarticular form of the disease.

Review > Rheum Dis Clin North Am. 2021 Nov;47(4):607-617. doi: 10.1016/j.rdc.2021.06.004. Epub 2021 Aug 21.

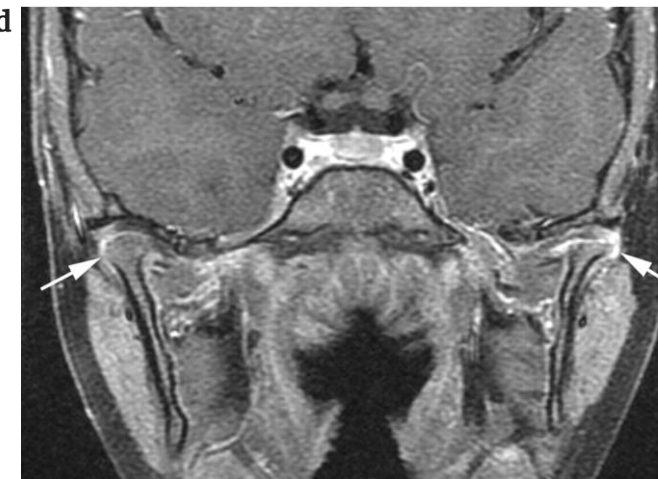
The Temporomandibular Joint in Juvenile Idiopathic Arthritis

17-87%

Peter Stoustrup¹, Melissa A Lerman², Marinka Twilt³



Stoustrup P, et al. The Temporomandibular Joint in Juvenile Idiopathic Arthritis. Rheum Dis Clin N Am 2021. <https://doi.org/10.1016/j.rdc.2021.06.004>

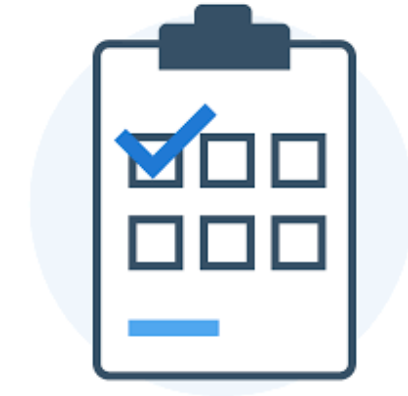


Cannizzaro E, et al. Temporomandibular joint involvement in children with juvenile idiopathic arthritis. J Rheumatol. 2011 Mar;38(3):510-5. doi: 10.3899/jrheum.100325. Epub 2010 Dec 15. PMID: 21159837.



PROPOSTA DI STUDIO

INTERVENTO TERAPEUTICO	NUMERO PAZIENTI (al 10/10/2024)
IACI/CORTISONE ORALE	67
MTX	116
MTX + ENBREL	57
TOTALE PAZIENTI	240



IACI: intra-articular corticosteroid injections; MTX: methotrexate

In tutti i pazienti arruolati nel trial STARS, a 5 anni dall'esordio:



- ◆ Questionario + RMN senza mezzo di contrasto (pz asintomatico)* per valutare interessamento ATM
- ◆ Valutazione oculistica standardizzata

* prima e con mdc se sintomatica



GRAZIE!

marcoburrone@gaslini.org

alessandroconsolaro@gaslini.org





Pericarditi Idiopatiche Recidivanti: Anakinra come e per quanto tempo va somministrato?

Camilla Celani, Ospedale pediatrico Bambino Gesù



Pericarditi Idiopatiche recidivanti

- La pericardite idiopatica recidivante è una condizione clinica che si definisce ricorrente quando si manifesta dopo un intervallo libero di malattia di almeno 6 settimane.
- La ricorrenza della pericardite dopo un primo episodio di pericardite acuta riguarda il 20-30% dei pazienti e il 20-50% degli stessi dopo multiple ricorrenze.

I Episodio  FANS + colchicina

Il episodio: in caso di nuova recidiva o alla sospensione della colchicina o durante terapia o in caso di mancata risposta della prima linea di trattamento



- **Anakinra** fino ad un massimo di 10 mg/kg (come terapia di attacco) tutti i giorni uso sc per almeno 6 mesi
- **Anakinra** 1 fiala a giorni alterni per altri 6 mesi
- Ogni 6 mesi si scala di una fiala fino ad arrivare ad 1 fiala 1 volta a settimana da proseguire per altri 6 mesi e poi **STOP**

+ COLCHICINA

Proposta di studio:

Pazienti con pericardite idiopatica recidivante

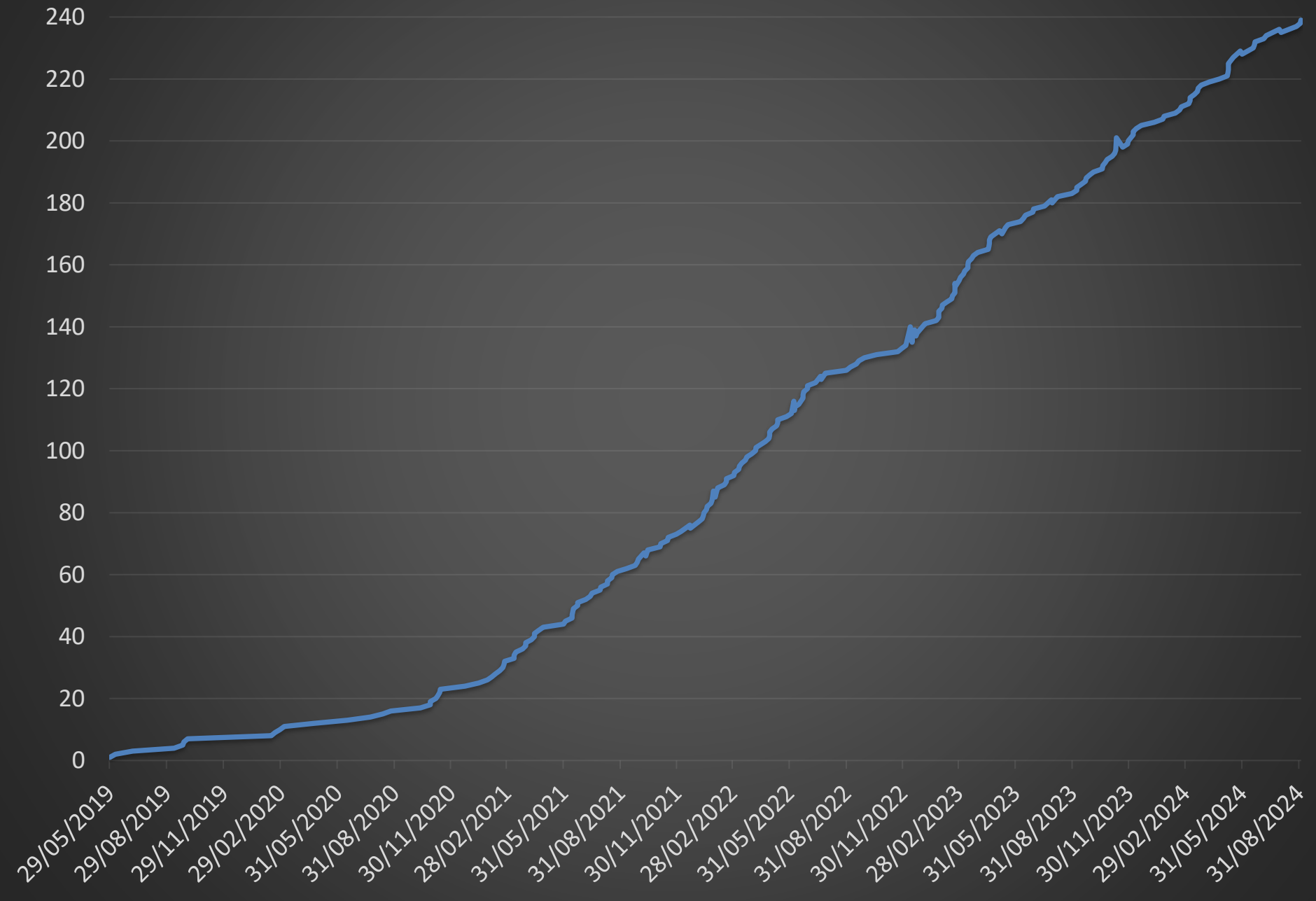
- Anakinra per il trattamento dell'episodio acuto di pericardite con successiva rapida sospensione (< 1 mese)?
- Anakinra somministrato per un periodo maggiore (>1 mese) dopo l'episodio acuto: per quanto tempo a dose piena? Come avviene lo scalaggio?
- Confronto tra le diverse modalità di trattamento della pericardite recidivante
- La durata del trattamento incide sul rischio di recidiva e sul numero delle stesse?

Comparison of SStep-up and SStep-down therapeutic strategies in childhood ARthritiS (the STARS trial)



The STARS trial

STARS trial enrollment rate



- **Tutti** i pazienti devono avere i dati delle visite M0, M3, M6, M9, M12, M18, M24
- Le visite possono essere sostituite da visite «out of calendar»
- E' previsto un incontro da remoto con i Centri, separatamente, per il monitoraggio
- Coorte STARS!

***Assessment of glomerular and tubular renal function,
blood pressure evaluation in children with
Juvenile Idiopathic Arthritis***



SAPIENZA
UNIVERSITÀ DI ROMA

Emanuela Del Giudice
Riccardo Lubrano

Pediatrics and Neonatology Unit,
Department of Maternal Infantile and Urological Sciences,
Sapienza University of Rome, Polo Pontino, Santa Maria Goretti Hospital,
Latina, Italy

Assessment of glomerular and tubular renal function, blood pressure evaluation in children with Juvenile Idiopathic Arthritis



Prospective cohort : JIA at diagnosis no therapy- JIA on therapy - Healthy controls

Principal aims: To evaluate glomerular and tubular renal functions
To analyze blood pressure measurements

Secondary aims To compare renal involvement and blood pressure alterations with
disease activity and therapy

Inclusion criteria JIA diagnosis – Healthy children group Age 3-16 yrs old

On therapy- Not yet on therapy

Not comorbidities

Not previous treatments with drugs potentially affecting renal function;
documented orthostatic proteinuria; congenital anomalies of
the urinary tract; known nephrological disorders

Methods

Demographic data

- ✓ Age, sex
- ✓ Weight, height
- ✓ JIA disease subtype according to ILAR category
- ✓ Age at disease onset
- ✓ Age and disease duration at study enrolment
- ✓ Familiarity for diabetes, cardiovascular disease, nephrological disorders

Assessment of JIA disease activity

- ✓ Physician's global assessment of disease activity (PGA)
- ✓ Active joints assessed by physician
- ✓ Limited joints assessed by physician
- ✓ Juvenile Arthritis Disease Activity Score (cJADAS 10)

Laboratory

- ✓ Laboratory blood assessment
- ✓ Laboratory renal function including glomerular filtration rate (GFR), fractional excretion of sodium (FENa), tubular reabsorption of phosphate (TRP), and calcium-creatinine urine ratio (CaU/ CrU) , hematuria, proteinuria
- ✓ 24-h urine collections

Blood pressure measurements

- ✓ Ambulatory BP check
- ✓ 24 h BP monitoring

Treatments

- ✓ Therapies
- ✓ Duration of therapy at the study enrolment



***Assessment of glomerular and tubular renal function,
blood pressure evaluation in children with
Juvenile Idiopathic Arthritis***



SAPIENZA
UNIVERSITÀ DI ROMA

Emanuela Del Giudice emanuela.delgiudice@uniroma1.it

Riccardo Lubrano riccardo.lubrano@uniroma1.it

SINDROME DI SJÖGREN IN ETÀ PEDIATRICA: STUDIO OSSERVAZIONALE DI COORTE RETROSPETTIVO MULTICENTRICO ITALIANO



OBIETTIVI

- 1) Descrizione delle caratteristiche cliniche, laboratoristiche e strumentali di pazienti pediatrici affetti da SS.
- 2) Valutazione sensibilità e specificità dei criteri diagnostici ACR/EULAR 2016 dell'adulto nell'impiego in età pediatrica.

RACCOLTA DI DATI CLINICI, LABORATORISTICI E STRUMENTALI RELATIVI A ESORDIO E ULTIMA VISITA DI FOLLOW-UP.

90 pazienti pediatrici con SS
16 Centri

CLINICAL AND SEROLOGICAL FEATURES
OF PAEDIATRIC SJOGREN'S DISEASE AND
COMPARISON WITH ADULT PATIENTS: A
MULTICENTRE ITALIAN STUDY

90 jSS vs 180 adulti SS



SINDROME DI SJÖGREN IN ETÀ PEDIATRICA: STUDIO OSSERVAZIONALE DI COORTE PROSPETTICO MULTICENTRICO ITALIANO



OBIETTIVI:

1) Valutazione decorso malattia e risposta al trattamento utilizzando misure standardizzate (ESSPRI, ESSDAI)

ESSDAI score

Constitutional Domain

- ☐ No activity (0 = absence of fever, night sweats and/or involuntary weight loss of 5-10% of body weight)
- ☐ Low activity (3 = mild or intermittent fever (37.5-38.5°C)/night sweats and/or involuntary weight loss of 5-10% of body weight)
- ☐ Moderate activity (6 = severe fever (>38.5°C)/night sweats and/or involuntary weight loss of >10% of body weight)

Lymphadenopathy Domain

- ☐ No activity (0 = absence of lymphadenopathy, splenomegaly and/or B-cell proliferative disorder)
- ☐ Low activity (4 = lymphadenopathy ≥ 1 cm in any nodal region or ≥ 2 cm in inguinal region)
- ☐ Moderate activity (8 = lymphadenopathy ≥ 2 cm in any nodal region or ≥ 3 cm in inguinal region and/or splenomegaly (clinically palpable or assessed by imaging))
- ☐ High activity (12 = current malignant B-cell proliferative disorder)

Glandular Domain

- ☐ No activity (0 = absence of glandular swelling)
- ☐ Low activity (2 = small glandular swelling with enlarged parotid (≤3 cm) or limited submandibular (≤2 cm) or lacrimal swelling (≤1 cm))
- ☐ Moderate activity (4 = major glandular swelling with enlarged parotid (>3 cm) or important submandibular (>2 cm) or lacrimal swelling (>1 cm))

Articular Domain

- ☐ No activity (0 = absence of currently active articular involvement)
- ☐ Low activity (2 = arthralgias in hands, wrists, ankles and feet accompanied by morning stiffness (>30 min))
- ☐ Moderate activity (4 = 1-5 (of 28 total count) synovitis)
- ☐ High activity (6 = high, ≥ 6 (of 28 total count) synovitis)

Cutaneous Domain

- ☐ No activity (0 = absence of currently active cutaneous involvement)
- ☐ Low activity (3 = erythema *multiforme*)
- ☐ Moderate activity (6 = limited cutaneous vasculitis, including urticarial vasculitis, including urticarial vasculitis, or purpura limited to feet and ankle, or subacute cutaneous lupus)
- ☐ High activity (9 = diffuse cutaneous vasculitis, including urticarial vasculitis, or diffuse purpura, or ulcers related to vasculitis)

1) How severe has your dryness been during the last 2 weeks?

No dryness	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	Maximal imaginable dryness
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	

2) How severe has your fatigue been during the last 2 weeks?

No fatigue	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	Maximal imaginable fatigue
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	

3) How severe has your pain (joint or muscular pains in your arms or legs) been during the last 2 weeks?

No pain	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	Maximal imaginable pain
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	

2) Sviluppo di nuove misure di outcome specifiche per jSS

3) Identificazione di fattori predittivi

PER ADESIONI E/O INFORMAZIONI: claramalattia@gaslini.org

POLIARTERITE NODOSA POST-STREPTOCOCCICA IN ITALIA: uno studio osservazionale

Obiettivo primario:

Valutare le caratteristiche cliniche e le risposte alle terapie della PAN-PS

Obiettivo secondario

- Valutare le complicanze a lungo termine delle PAN-PS
- Valutare l'andamento nel tempo del titolo anti-streptolisinico e le differenti prassi utilizzate riguardo la profilassi penicillinica nella PAN-PS

- Studio **osservazionale retrospettivo**
- Raccolta dati con **file excel di dati anonimizzati**
- **Criteri di inclusione:**
 - Pazienti esordio < 18 anni
 - La diagnosi di PAN formulata secondo i criteri EULAR/PRINTO/PRES 2008
 - In caso di cPAN, data per definizione l'assenza di sintomi sistemici, è necessario almeno il criterio istologico
 - Per definire la natura post-streptococcica della malattia è necessario (1 delle seguenti):
 - il dato anamnestico di ripetute infezioni streptococciche o
 - tampone faringe positivo per SBEGA o
 - TASL misurato in due determinazioni successive con evidenza di incremento dello stesso

Se interessati:

caterinamatuccicerinic@gaslini.org
francescalessi06@gmail.com

Arterite di Takayasu: studio italiano riguardante le differenze tra popolazione pediatrica e adulta

Obiettivo primario: valutare le differenze cliniche tra la Takayasu ad esordio pediatrico e adulto

Obiettivo secondario: valutare la diversa risposta alle terapie nei due gruppi di pazienti e la diversa evoluzione temporale

- Studio **osservazionale retrospettivo**
- Raccolta dati con **file excel di dati anonimizzati**
- **Criteri di inclusione:**
 - Pazienti esordio < 18 anni
 - Diagnosi di TAK pediatrica formulata secondo i criteri EULAR/PRINTO/PRES 2008
 - Dati riguardanti clinica, sierologia, radiologia, terapia e risposta alle terapie
 - Almeno 1 anno di follow-up

Se interessati:

caterinamatuccicerinic@gaslini.org

3° CONGRESSO
NAZIONALE
DELLA SOCIETÀ
ITALIANA DI
REUMATOLOGIA
PEDIATRICA

Studio multicentrico, comparativo sul trattamento delle vasculiti primitive del SNC in età pediatrica

LECCE
17/19
ottobre 2024

Ilaria Pagnini
*SOSA Reumatologia,
ERN ReCONNET center,
IRCCS Meyer, Firenze*



**European
Reference
Network**
for rare or low prevalence
complex diseases

 **Network**
Connective Tissue
and Musculoskeletal
Diseases (ERN ReCONNET)

BACKGROUND

- Le vasculiti primitive del SNC (cPACNS) sono una rara e severa forma di vasculite che può provocare stroke in età pediatrica.
- Ad oggi, non ci sono linee guida per il trattamento e le raccomandazioni terapeutiche sono basate su studi di corte open-label limitati e case series.



BrainWorks Study

Dr Susa Benseler, MD, PhD

Principal Investigator BrainWorks

**Childhood Primary Angiitis of the
CNS**

[Quick Access](#)

Children Treatment Protocols

[Quick Access](#)



Volume 62, Issue 12
December 2023

JOURNAL ARTICLE

Mycophenolate mofetil as induction and long-term maintenance therapy in childhood cerebral vasculitis: a case series

[Get access >](#)

Ilaria Pagnini, Marzia Mortilla, Diletta Gentile, Ilaria Maccora, Sarah Abu-Rumeileh, Nicola Limbucci, Gabriele Simonini, Anna Rosati ✉

Rheumatology, Volume 62, Issue 12, December 2023, Pages e345–e348,
<https://doi.org/10.1093/rheumatology/kead237>

- Nelle forme più severe o rapidamente progressive il trattamento con Infliximab sembra essere efficace e sicuro in età adulta

Salvarani C, et al. Efficacy of tumor necrosis factor alpha blockade in primary central nervous system vasculitis resistant to immunosuppressive treatment. *Arthritis Rheum.* 2008 Feb 15;59(2):291–6.

METODI:

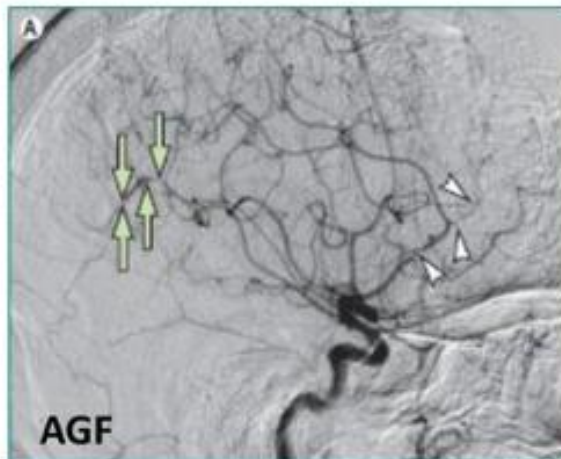
- Studio retrospettivo/prospettico osservazionale multicentrico
 - Criteri di inclusione:
 - Età: <16 anni
 - Diagnosi di cPACNS
 - Angio-RMN e/o angiografia alla diagnosi
 - Angio-RMN entro i 6 mesi o nei primi mesi in caso di progressione
 - Angio-RMN a 12-18-24 mesi dalla diagnosi
 - Angio-RMN a distanza di 12 mesi dalla sospensione della terapia
 - Tutti i pz sono trattati inizialmente con ASA e corticosteroidi alla diagnosi
-
- Benseler SM, Silverman E, Aviv RI, et al. Primary central nervous system vasculitis in children. *Arthritis Rheum.* 2006;54:1291-1297. doi: 10.1002/art.21766
 - Beelen J, Benseler SM, Dropol A, Ghali B, Twilt M. Strategies for treatment of childhood primary angiitis of the central nervous system. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm.* 2019;6(4):e567. doi: 10.1212/NXI.0000000000000567

OBIETTIVI:

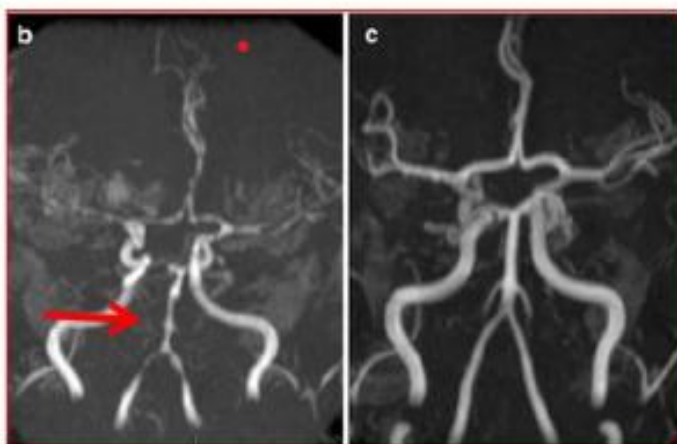
- Descrivere efficacia e sicurezza di ciascuna terapia immunomodulante non steroidea utilizzata nei primi 2 anni di terapia in pz affetti da cPANCS severa e/o progressiva
- Comparare le diverse strategia terapeutiche utilizzate

METODO di Raccolta dati

Registro Italiano cPANCS **RedCAP.**



*Salvarani et al,
Lancet 2012*



Pre-trattamento Post-trattamento

*Curr Allergy Asthma
Rep 2010;10:163-70*

Email:

ilaria.pagnini@meyer.it

PROGETTO PER UNO STUDIO MULTICENTRICO EUROPEO SU UNA MALATTIA RARA - CACP

ORIGINAL ARTICLE

WILEY [Molecular Genetics & Genomic Medicine](#)
Open Access

Genotype–phenotype investigation of 35 patients from 11 unrelated families with camptodactyly–arthropathy–coxa vara–pericarditis (CACP) syndrome

Saliha Yilmaz¹  | Dilek Uludağ Alkaya² | Özgür Kasapçopur³ | Kenan Barut³ | Ekin S. Akdemir¹ | Cemre Celen¹ | Mark W. Youngblood¹ | Katsuhito Yasuno¹ | Kaya Bilguvar⁴ | Murat Günel¹ | Beyhan Tüysüz²

2017

ARTICLE

CACP syndrome: identification of five novel mutations and of the first case of UPD in the largest European cohort

Sara Ciullini Mannurita^{1,10}, Marina Vignoli^{1,10}, Lucia Bianchi², Anuela Kondi³, Valeria Gerloni⁴, Luciana Breda⁵, Rebecca ten Cate⁶, Maria Alessio⁷, Angelo Ravelli⁸, Fernanda Falcini⁹ and Eleonora Gambineri^{*,1}

2014, 13 patients

Unità di Reumatologia Pediatrica
Direttore: Prof. Gabriele Simonini
AOU Meyer, IRCCS – Firenze



Caratteristiche epidemiologiche, cliniche e terapeutiche di una coorte multicentrica europea di pazienti affetti da CACP

OBIETTIVI DELLO STUDIO

1. Determinare la **prevalenza** e l'**incidenza** della malattia CACP in diverse popolazioni europee.
2. Identificare e descrivere i **sintomi clinici** tipici e atipici della malattia.
3. Raccogliere dati sulle **terapie** utilizzate e la loro efficacia e i trattamenti somministrati prima della diagnosi finale.
4. Studiare le **variazioni cliniche** tra diversi centri e popolazioni.
5. Monitorare la **progressione** della malattia e le sue **complicanze** nel tempo.

DISEGNO DELLO STUDIO

Studio di coorte **osservazionale, multicentrico**, retrospettivo, con partecipazione di centri italiani ed europei.

CRITERI DI INCLUSIONE/ESCLUSIONE

Inclusione:

- pazienti pediatrici (< 18 anni di età), diagnosticati con CACP, confermati da esami clinici e diagnostici.

Esclusione:

- pazienti con diagnosi non confermata o condizioni concomitanti che interferiscono con i risultati; età > 18 anni.