



CAPS - Febbri Periodiche Associate alla Criopirina. Riconoscerle per vivere meglio.

Le CAPS (febbri periodiche associate alla criopirina)

Cosa sono

Le CAPS sono un **gruppo di tre differenti patologie**, in cui si può distinguere una patologia **più lieve (FCAS)**, una patologia **più grave (NOMID/CINCA)** e una patologia di **gravità intermedia (MWS)**, tutte causate da **mutazioni di un medesimo gene** e associate alla comparsa di alcuni **sintomi aspecifici** come **rash cutaneo ricorrente, febbre, sensazione di debolezza o stanchezza, dolore articolare, cefalea, brividi, occhi irritati o arrossati**. Quando si verifica la **ricorrente e prolungata comparsa** della cosiddetta **triade**, cioè della presenza di **tre di questi sintomi insieme**, è **consigliabile rivolgersi al pediatra reumatologo** per capire se questi stessi sintomi siano riconducibili alle CAPS.

Perché si manifestano

Le CAPS hanno **origine genetica**, si manifestano solitamente sin dal **periodo neonatale**, perché **trasmesse dai genitori** attraverso il proprio corredo genetico e durano per tutta la vita, condizionandola anche in modo invalidante nelle loro forme più gravi e limitando in alcuni aspetti la vita sociale.

Quando si manifestano

I sintomi delle CAPS compaiono spesso **a seguito dell'esposizione al freddo** e sono molto **difficili da riconoscere**, perché facilmente confondibili con altre patologie piuttosto comuni. Per questo motivo è **fondamentale** chiedere il **parere di specialisti** che possano poi indirizzare il paziente verso centri di eccellenza attrezzati per la diagnosi e il trattamento.

Quali sono i trattamenti

A oggi, i farmaci esistenti si concentrano sui sintomi delle CAPS, ma **sono in arrivo trattamenti innovativi** che **agiscono direttamente sulla causa** correlata alla mutazione genetica che causa la patologia permettendo di migliorare la qualità della vita dei malati.

Come riconoscere le CAPS

Se...

...il vostro bambino presenta **frequentemente e contemporaneamente eritemi sulla pelle, febbre e congiuntivite** ricorrenti;
...l'**esposizione alle basse temperature** (ad esempio il **contatto con acqua o aria fredda**) causa al vostro bambino **reazioni intense** a livello della **cute e ricorrenti**;

...vostro figlio prova la **continua sensazione** di avere l'**influenza**, con **dolori diffusi**, e **nessuna cura pare funzionare**;
...vi sembra che i **dolori** che prova vostro figlio siano gli **stessi** che l'accompagnano **fin da piccolo**, e ritenete che siano **peggiorati** con il tempo;

...qualcuno dei vostri **familiari** ha accusato **sintomi simili** o sapete che qualche vostro **familiare** è **affetto da CAPS**;

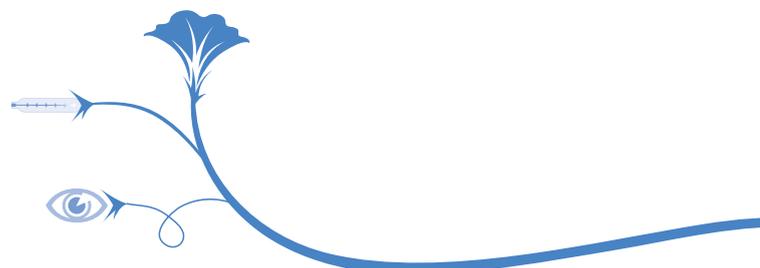
Allora...

...probabilmente dovete capire perché vostro figlio sta male. **Rivolgetevi pertanto al vostro pediatra** e chiedete di **aiutarvi a fare chiarezza** e a **capire se si tratta di CAPS**.

Ricordate però, per **evitare facili quanto ingiustificati allarmismi**, che **rash cutanei, febbre e congiuntivite devono presentarsi nello stesso momento e in maniera ricorrente e prolungata**.

Raccontate al vostro pediatra quello che sapete sulle CAPS. Vi potrà aiutare attraverso **analisi del sangue approfondite** o suggerendovi un'ulteriore visita presso uno dei **centri di eccellenza** specializzati nella diagnosi e nel trattamento delle CAPS in Italia:

- IRCCS G.Gaslini - **Genova**
- Gaetano Pini - IRCCS Policlinico - **Milano**
- Ospedali Civili - **Brescia**
- Azienda Ospedaliera - **Università di Padova**
- IRCCS Burlo Garofolo - **Trieste**
- Ospedale Le Scotte - **Siena**
- Ospedale Sant'Anna - **Pisa**
- Bambin Gesù - Policlinico Gemelli - **Roma**
- Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico Federico II - **Napoli**



Qualche consiglio pratico

Ogni mamma sa che spesso, per alleviare i dolori del proprio figlio, oltre ai trattamenti farmacologici, sono utili alcuni **accorgimenti pratici**, quelle “**cure materne**” spesso istintive, dettate dall’affetto incondizionato di una madre per il proprio figlio.

Se vostro figlio è affetto dalle CAPS, specialmente nelle forme più lievi, **potreste provare a:**

- **mantenerlo caldo** facendogli bere una bevanda calda, attraverso un bagno caldo o coprendolo con più strati di abiti;
- **ridurre** le sue **attività fisiche** impegnative;
- **evitare** le fonti di **stress**.

Anche questi **semplici accorgimenti** possono **migliorare la qualità della vita di chi è affetto da CAPS**.

Anche in questo caso, **aiutarci a diffondere questi consigli** potrebbe portare un **concreto beneficio per chi lotta quotidianamente contro le CAPS**.

Tre domande al pediatra

Dr. Donato Rigante - Pediatra reumatologo presso il Policlinico Gemelli di Roma

Quali sono le difficoltà e i limiti che i pazienti affetti da CAPS si trovano a vivere?

L’**impatto** di queste malattie è davvero **profondo** e **pervasivo** dell’intera **vita sociale, scolastica o lavorativa** di chi ne sia affetto. Alcuni pazienti rinunciano a permanere in luoghi freddi e non riescono a svolgere alcuna mansione lavorativa, se non al prezzo di una fatica immane.

I pazienti con FCAS hanno spesso la **tendenza a venire sottovalutati o non compresi** per i segni infiammatori che presentano e che li fa sentire menomati.

I pazienti con MWS, pur presentando segni infiammatori che non sono sempre evocati dalle basse temperature, **possono presentare una riduzione della capacità uditiva** che mina in misura sostanziale le relazioni sociali.

I pazienti con NOMID/CINCA invece **sono** indubbiamente **i pazienti più difficili**, poiché presentano un’**infiammazione di più organi** pressoché **continua** sin dai primi giorni di vita con un **rash cutaneo persistente**, una **progressiva deformità** che interessa le **ginocchia** ed **anomalie neurologiche varie**, che possono caratterizzarsi con **cefalea** oppressiva, **vomiti**, **disturbi** progressivi ed invalidanti della **vista** e dell’**udito**.

Cosa è la “triade”?

Per “**triade**” si intende la **compresenza di 3 sintomi delle “CAPS”**, solitamente **rash cutaneo, congiuntivite e febbre**. **Quando un bambino manifesta la “triade”** in maniera **ricorrente** e **prolungata** è **consigliabile rivolgersi al pediatra reumatologo** per capire se i tre sintomi sono riconducibili alle “CAPS”. È bene però sapere che, **affinchè sia associabile alle “CAPS”**, il **rash cutaneo**, cioè **macchiette di entità variabile**, **deve essere esteso** e si deve sviluppare **su arti e dorso**.

Qual è l’aspettativa di vita di una persona con le “CAPS”? Quanto durano le CAPS e quanto durano i loro sintomi?

Nelle loro forme più lievi, se trattate adeguatamente, **le CAPS non condizionano l’aspettativa di vita** di una persona. **Questo può accadere** invece **nei casi più gravi della patologia**, a causa delle conseguenze dei sintomi ad esse associate.

In quanto patologie genetiche, **le CAPS accompagnano chi ne è affetto per tutta la vita**. **I sintomi delle CAPS**, invece, **possono perdurare per uno o più giorni**, anche **fino a 30 giorni**, e **ricorrere in modo non prevedibile**.

Testi a cura di D’Antona&Partners



È un’iniziativa AIFP
Associazione Italiana Febbri Periodiche
www.febbriperiodiche.it

Con il contributo incondizionato di  **NOVARTIS**