



LA DERMATOMIOSITE

La dermatomiosite giovanile è una malattia rara, ma nel contempo rappresenta la più comune miopatia infiammatoria dell'età pediatrica; consiste in una vasculite cronica multisistemica che si caratterizza dal punto di vista clinico soprattutto per la debolezza della muscolatura prossimale.

L'inizio della malattia, a volte scatenato da una infezione virale, è spesso insidioso: compaiono sintomi quali astenia, febbricola, calo ponderale e irritabilità.

Il caratteristico rash compare soprattutto nelle zone cutanee esposte al sole, in particolare si può apprezzare un rash violaceo periorbitale ("rash eliotropo") a cui possono associarsi edema palpebrale e al volto, rash malare (Figure 1 e 2).

Un'altra tipica manifestazione cutanea, presente soprattutto nella fase attiva di malattia, è rappresentata da zone

cutanee ispessite, rosso-pallide, localizzate al di sopra delle articolazioni metacarpali e interfalangee prossimali, chiamate papule di Gottron (Figura 3).

L'inizio dei sintomi muscolari è spesso subdolo e difficile da riconoscere. Si notano inizialmente difficoltà a salire le scale, a pettinarsi, ad alzarsi dalla posizione seduta, a sollevare il capo in posizione distesa (manovra di Gowers positiva). La miosite è a volte seguita/accompagnata da un segno molto caratteristico di malattia che è la calcinosi, caratterizzata da depositi calcifici a livello dei tessuti molli. La calcinosi è una delle complicanze più gravi della dermatomiosite e correla con il ritardo di diagnosi (Figura 4, 5, 6 e Tabella I).

Una volta avviata la terapia, la calcinosi può risolversi completamente o restare invariata anche in presenza di una remissione clinica completa.



Figura 1. Tipico rash malare della dermatomiosite.



Figura 2. Tipico rash eliotropo e malare in bambina con dermatomiosite.



Figura 3. Noduli di Gottron.



Figura 4. Calcificazioni sottocutanee in dermatomiosite.



Figura 5. Il corrispettivo radiologico della calcinosi di Figura 4, nella stessa paziente.



Figura 6. Calcinosi in paziente con dermatomiosite.



SINTOMI DELLA DERMATOMIOSITE

Febbre (a volte febbricola, a volte picchi)	16-65%
Adenopatia	20%
Letargia	10%
Dispnea	7-43%
Disfonia-disfagia	18-44%
Altri sintomi gastrointestinali (stipsi...)	22-37%
Mialgia-artralgia	25-73%
Artrite	23-58%
Contratture	26-27%
Malattia di Raynaud	9-14%
Cute	
Papule di Gottron	57-100%
Rash eliotropo	66-100%
Alterazioni del letto subungueale	91%
Rash malare o facciale	42-73%
Ulcere orali	35%
Ulcere cutanee	23-30%
Edema degli arti	11-32%
Calcinosi	6-30%
Lipodistrofia	10-14%

Tabella I

Laboratorio - Caratteristici, ma non obbligatori, il rialzo di CPK e aldolasi. Gli ANA sono positivi in più del 60% dei pazienti. Gli altri autoanticorpi risultano negativi.

Trattamento - La terapia standard è costituita dai corticosteroidi per os (prednisone 1-2 mg/kg/die) che sono generalmente in grado di mandare in remissione la malattia. La remissione viene in seguito mantenuta con dosi molto basse di steroidi per os (0,5 mg/kg/die), associate a un farmaco immunosoppressore quale il methotrexate (15-20 mg/m²).

Prognosi - Prima dell'utilizzo dei corticosteroidi un terzo dei bambini moriva precocemente e un terzo presentava grave disabilità. Attualmente, con la terapia immunosoppressiva la qualità di vita dei pazienti è molto migliorata e la durata dell'attività di malattia è passata mediamente da 3,5 anni a 1,5 anni. Nei casi refrattari alla terapia vi è la possibilità di ricorrere ai farmaci biologici. La mortalità è comunque ancora del 3% ed è legata soprattutto a complicanze respiratorie (*ab ingestis* da disfunzione esofagea) o intestinali (infarti emorragici).

MESSAGGIO - Il bambino con dermatomiosite è un bambino che NON CORRE ma GIOCA A TERRA.

Bibliografia di riferimento

- Feldman BM, Rider LG, Reed AM, Pachman LM. Juvenile dermatomyositis and other idiopathic inflammatory myopathies of childhood. *Lancet* 2008;371:2201-12.

Tratto da *Confronti 2009*, relazione di Loredana Lepore

Irene Bruno
e-mail: brunoi@burlo.trieste.it