

MeB – Pagine Elettroniche

Volume VI

Ottobre 2003

numero 8

PEDIATRIA PER IMMAGINI

La dermatomiosite giovanile

a cura di Marzia Lazzerini

Clinica Pediatrica, IRCCS Burlo Garofolo, Trieste

Nomenclatura

Epidemiologia: I dati di prevalenza sono discordanti e variabili da una popolazione all'altra, con valori riferiti tra 3- su milione di bambini. La malattia è presente in tutte le popolazioni, in tutte le età, con picco d'incidenza a 6 e 11 anni e prevale nelle femmine (rapporto 2-5:1 coi maschi). E' descritta l'associazione con HLA specifici (B8, DR3, DQA1). C'è un picco stagionale (in Europa in primavera), che sostiene l'ipotesi di fattori ambientali o infettivi. Descritto inoltre l'esordio dopo un'infezione virale. Nella maggior parte dei casi tuttavia l'esordio è insidioso e a lenta progressione. Di regola le manifestazioni cutanee precedono quelle muscolari e limitazioni muscolari.

Criteri diagnostici e caratteristiche cliniche: I criteri diagnostici, proposti da Bohan e Peter nel 1975, prevedono come elemento fondamentale la presenza di esantema tipico, associata, per una diagnosi certa, ad almeno 3 tra le 4 caratteristiche seguenti : 1) ipostenia prossimale simmetrica 2) aumento delle CPK 3) alterazioni all'elettromiografia 4) reperti di miosite alla biopsia muscolare. La presenza di 2/4 caratteristiche rende la diagnosi probabile, mentre la presenza di 1 sola caratteristica rende la diagnosi possibile.

QUATTRO IMMAGINI PER UNA MALATTIA: LA DERMATOMIOSITE GIOVANILE

Fig 1. Esantema tipico. E' costituito da un eritema violaceo (eliotropo) a carico delle palpebre superiori e della regione malare. Può essere, come in questo caso, accompagnato da edema periorbitario. Altre volte la disposizione dell'edema è a farfalla, simile a quella del LES. L'eritema si estende, fatto abbastanza frequente in questa malattia, alla parte anteriore del collo ed alla parte superiore del torace.

Fig 2. Segno di Gottron. Si tratta di un eritema maculopauloso, con evoluzione atrofico-desquamativa, a livello delle articolazioni metacarpofalangee e anche interfalangee, tipico della malattia. Un eritema di questo tipo può anche coinvolgere le regioni estensorie degli arti, gomiti, ginocchia e caviglie. A livello del letto ungueale, come anche delle palpebre, possono essere evidenti teleangectasie e non sono rare ulcerazioni cutanee.

Fig 3. Ipotrofia muscolare ed anchilosi dei gomiti con postura in flessione. Nel caso presentato il coinvolgimento muscolare era evidente sia a carico degli arti inferiori che superiori che del collo, con deficit di forza e ipotrofia da disuso. A volte possono prevalere il dolore e dolorabilità alla compressione dei muscoli, che possono apparire edematosi. Nei casi di più lunga durata, come quello in questione, si possono manifestare contratture muscolari e limitazioni articolari, qui visibili con l'anchilosi dei gomiti in flessione. Il gomito destro inoltre era sede di una franca artrite (anche questa in associazione con la malattia). La malattia nella ragazza si era estesa anche i muscoli faringei, ipofaringei, e del palato, con disfagia e disfonia. Alla spirometria era evidente una lieve insufficienza respiratoria mista, ovvero in parte dovuta al coinvolgimento dei muscoli intercostali, in parte ad un deficit delle piccole vie aeree, da supposta interstiziopatia, anche questa correlata alla malattia (in alcune casistiche nel 25% dei casi).

Fig 4. La calcinosi. Rx diretto che dimostra numerosi foci di calcificazione, facilmente palpabili all'esame obiettivo, a livello muscolare e nel sottocutaneo. La calcinosi è generalmente una complicanza tardiva della malattia, direttamente correlata alla durata della malattia ed ad una maggiore gravità (della flogosi, che appunto produce la deposizione di calcio). Considerata la gravità e l'estensione della malattia si è scelto un trattamento sub.massimale (immunoglobuline ad infusioni mensili, steroidi per via orale, methotrexate).

Decorso e prognosi: Il decorso può essere molto variabile. Esiste una forma acuta monociclica ed una forma cronica, che può essere policiclica o cronica continua. Il tasso di mortalità, da una recente revisione dei casi pediatrici, è purtroppo stimato al 7%.

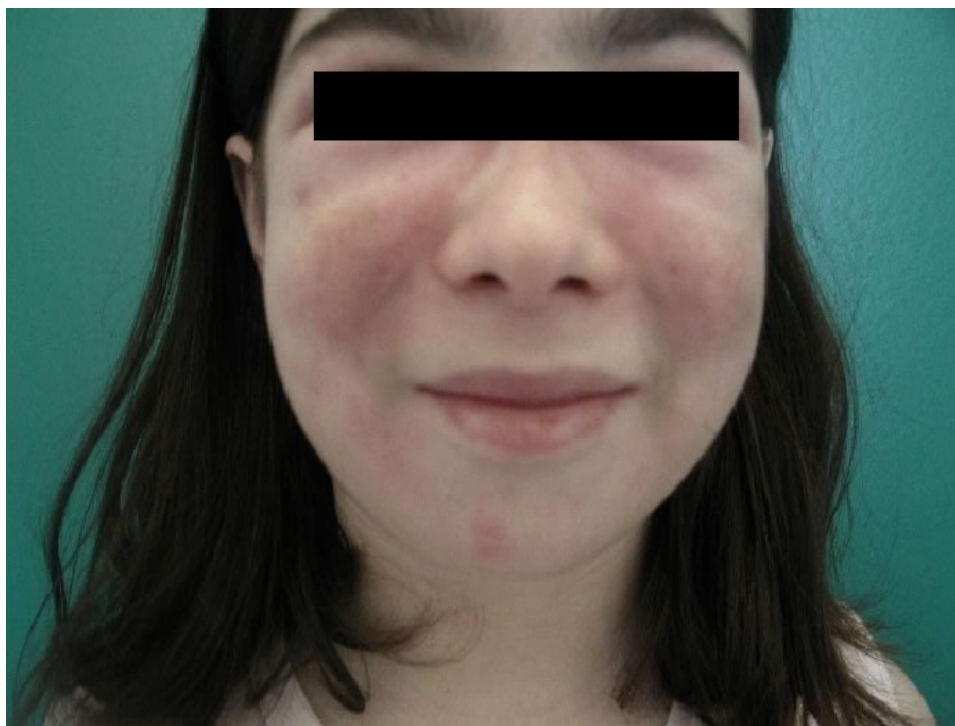


Fig 1. Esantema tipico



Fig 2. Segno di Gottron



Fig 3. Ipotrofia muscolare



Fig 4. La calcinosi