



18° CONGRESSO NAZIONALE
Società Italiana di Allergologia e Immunologia Pediatrica (SIAIP)

CONIUGARE RICERCA E PRATICA CLINICA IN IMMUNO-ALLERGOLOGIA

PALERMO

3-5 GIUGNO 2016 - Dipartimento di Ingegneria Viale delle Scienze



TITOLO: Dermatomiosite giovanile: descrizione di un caso clinico

PRIMO AUTORE: Emanuela , Del Giudice

AUTORI: Emanuela , Del Giudice

TELEFONO: 3208304397

FAX:

Email: emanuela.delgiudice@gmail.com

DIPARTIMENTO/OSPEDALE: Dipartimento di Pediatria e Neuropsichiatria Infantile,
Sapienza Università di Roma

TESTO:

Background La dermatomiosite giovanile (DMG) costituisce la forma più comune (85%) delle miopatie infiammatorie idiopatiche giovanili. Scopi: Importanza della diagnosi precoce in DMG.

Risultati Paziente caucasica di 13aa con anamnesi muta se non per facile stancabilità e perdita progressiva di forza muscolare da circa 8 mesi ad andamento progressivo a livello della porzione prossimale degli arti inferiori e superiori. Gli esami ematochimici alla prima visita mostravano aumento di AST 80U/L, AST 45 U/L, ANA 1:320 punteggiato, ASMA pos 1:40, ENA pos, fosfatasi alcalina, ANCA, antiCCP neg. All'EO spiccato deficit di forza dei muscoli prossimali degli arti inferiori e superiori (CMAS 18), sfumato rash malare, papule di Gottron a livello delle mani, ginocchia e gomiti, interpretate come lesioni post-traumatiche. Limitazione all'estensione dei gomiti, all'extrarotazione delle anche e flessione del tronco senza apparenti deficit neurologici di sensibilità. Ricoverata per DD tra neuro e miopia, dagli accertamenti emergeva aumento di LDH 480U/L, CPK MB 5,3µg/L, troponina 0,045µg/L, AST 49U/L, ALT 59U/L, VES e PCR negativi, ferritina 196µg/L, ANA 1:320 omogeneo, ASCA, ANCA, antiDNA, ENA, antifosfolipidi, funzionalità renale, elettroliti, C3, C4, Ig, coagulazione, emocromo, mioglobina negativi. RX torace evidenziava diffusa interstiziopatia, spirometria LCI lievemente aumentati e DLCO lievemente ridotta. Visita cardiologica ed ECG nella norma. EMG: segni di danno neurogeno cronico prevalentemente nella muscolatura prossimale. La RMN cingoloscapolare e pelvico rilevava diffuso ipersegnale a carico dei ventri muscolari del cingolo scapolare, deltoide e dei muscoli posteriori, sovra e infraspinato e dei muscoli glutei, dei quadricipiti, verosimile espressione di modificazioni edemigene, possibile espressione di modificazioni miositiche. Negative ecografie ed RX muscolo scheletriche. L'ecografia addome ed Rx digerente negativi. Visti i dati contraddittori emersi, eseguiva biopsia muscolo cutanea deltoidea che mostrava alterazioni infiammatorie compatibili con diagnosi di DMG, e in accordo con i criteri di Bohan and Peter, veniva impostata terapia con boli di Metilprednisolone, glucocorticoide orale e terapia immunosoppressiva con

Methotrexate, attualmente in atto con miglioramento clinico e degli score di danno muscolare

Conclusioni La DMG è rara in pediatria e spesso non presenta tutti i criteri diagnostici classici. La diagnosi precoce favorisce l 'inizio tempestivo della terapia e previene le complicanze a lungo term

Abstract per il Congresso

18° CONGRESSO NAZIONALE Società Italiana di Allergologia e Immunologia Pediatrica
che si terrà dal 3 al 5 Giugno 2016 a Palermo,
presso Polo Didattico Dipartimento di Ingegneria, Viale delle Scienze