



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: PIODERMA GANGRENOSO, ACNE E IDROSADENITE SUPPURATIVA (PASH):
UNA NUOVA SINDROME AUTOINFIAMMATORIA

PRIMO AUTORE: Violetta , Mastrorilli

AUTORI: Violetta , Mastrorilli

TELEFONO: 3491832363

FAX:

Email: violetta.mastrorilli@libero.it

DIPARTIMENTO/OSPEDALE: Ospedale Pediatrico "Giovanni XXIII", Bari

TESTO:

L'associazione di pioderma gangrenoso (PG), acne, idrosadenite suppurativa (HS) è stata recentemente descritta come una nuova patologia autoinfiammatoria denominata PASH Syndrome. Uno studio osservazionale condotto su 5 pazienti affetti da PASH, ha rilevato come questa sindrome sia caratterizzata dall'iperespressione di citochine (in particolare IL-1? e i suoi recettori I e II), chemochine e molecole che amplificano la risposta infiammatoria a livello cutaneo, in associazione a varianti geniche o mutazioni di geni implicati nelle principali malattie autoinfiammatorie (MEFV1, NLRP-3, PSMB8, IL1RN, PSTPIP1, NOD2). G. è un ragazzo di 17 anni, ricoverato c/o l'UOC di Pediatria e Immuno-Allergologia dell'Ospedale Giovanni XXIII, per la comparsa, da circa 3 anni, di idrosadenite suppurativa ascellare bilaterale e fistola sacrococcigea recidivanti. Per tale motivo G. è stato sottoposto, in più occasioni, a interventi chirurgici e a terapie antibiotiche, senza riportare un significativo miglioramento. In occasione di un precedente ricovero è stato sottoposto a valutazione immunologica comprendente dosaggio delle Ig, immunofenotipo linfocitario, burst test e ed analisi genetica per LAD, tutti risultati non informativi. Quando giunge alla nostra attenzione G. mostra la presenza di acne a carico del volto e della regione superiore del tronco, lesioni cutanee secernenti occupanti le pieghe ascellari in tutta la loro estensione, con evidenza di tessuto di granulazione di colorito rosso vivo, ed una profonda ulcera in regione sacrococcigea. Durante la degenza c/o la nostra UO esegue dosaggio delle immunoglobuline, DHR test, risultati negativi, tampone cutaneo a livello del cavo ascellare e della regione sacrale, risultato positivo per *P. mirabilis*, e biopsia della lesione in regione sacrococcigea che mostra la presenza di un quadro istologico compatibile con pyoderma gangrenoso. Viene posta, quindi, in seguito al riscontro della triade caratteristica HS, PG e acne, la diagnosi di sindrome PASH e intrapresa terapia con Infliximab. A distanza di 4 settimane dall'inizio della terapia, G. ha presentato la quasi completa regressione delle lesioni cutanee. Ad oggi non esiste un trattamento standard per la PASH Syndrome, tuttavia è stata osservata la regressione del quadro clinico dopo trattamento con farmaci antagonisti del TNF e dell'IL-1?,

indicando come queste citochine potrebbero avere un ruolo cruciale nella eziopatogenesi di questa sindrome.

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