



https://printo.it/pediatric-rheumatology/CH_IT/intro

Dermatomiosite Giovanile

Versione 2016

1 CHE COS'È LA DERMATOMIOSITE GIOVANILE

1.1 Che tipo di malattia è?

La dermatomiosite giovanile (DMG) è una malattia rara che colpisce i muscoli e la pelle. Una malattia si definisce "giovanile" quando inizia prima dei 16 anni.

La dermatomiosite giovanile appartiene a un gruppo di patologie che rientrano tra le malattie autoimmuni. Di solito il sistema immunitario ci aiuta a combattere le infezioni. Nelle malattie autoimmuni, il sistema immunitario reagisce in modo diverso e diventa iperattivo attaccando i tessuti sani. Questa reazione del sistema immunitario comporta infiammazione dei tessuti e può arrecare danni agli stessi.

Nella DMG, sono interessati i piccoli vasi sanguigni della pelle (dermato-) e i muscoli (miosite). Ciò comporta problemi come debolezza muscolare o dolore, soprattutto nei muscoli del tronco, degli arti inferiori, delle spalle e del collo. La maggior parte dei pazienti presenta anche manifestazioni cutanee tipiche. Queste possono interessare diverse aree del corpo: viso, palpebre, nocche, ginocchia e gomiti. L'interessamento della pelle non si verifica sempre contemporaneamente alla debolezza muscolare: si può sviluppare prima o dopo. In rari casi, possono essere coinvolti piccoli vasi sanguigni di altri organi.

Bambini, adolescenti e adulti possono tutti sviluppare la dermatomiosite. Vi sono alcune differenze tra la dermatomiosite degli adulti e quella giovanile. Nel ~30% degli adulti con dermatomiosite esiste una relazione con i tumori, mentre nella DMG non vi è alcuna relazione.

1.2 È diffusa?

La DMG è una malattia rara nei bambini. Ogni anno circa 4 bambini su 1 milione sviluppano la DMG. È più comune nelle femmine che nei maschi. Spesso inizia tra i 4 e i 10 anni, ma si può presentare nei bambini di ogni età. I bambini di tutto il mondo e di tutte le etnie possono sviluppare la DMG.

1.3 Quali sono le cause della malattia? È ereditaria? Perché mio figlio ha questa malattia? Si può prevenire?

La causa esatta della dermatomiosite non è nota. In tutto il mondo, si svolgono molte ricerche per trovare la causa della DMG.

La DMG è attualmente considerata una malattia autoimmune ed è probabilmente causata da diversi fattori. Questi possono includere la predisposizione genetica di una persona in combinazione con l'esposizione a fattori scatenanti ambientali come le radiazioni UV o le infezioni. Gli studi hanno dimostrato come alcuni germi (virus o batteri) possano indurre il sistema immunitario a reagire in maniera anomala. Alcuni familiari dei bambini colpiti da DMG soffrono di altre malattie autoimmuni (ad esempio, diabete o artrite). Tuttavia, il rischio che un secondo membro della famiglia sviluppi la DMG non aumenta.

Attualmente, non possiamo fare niente per cercare di prevenire la DMG. Inoltre, non c'è niente che avreste potuto fare come genitori per evitare che vostro figlio sviluppasse la DMG.

1.4 È infettiva?

La DMG non è infettiva, né contagiosa.

1.5 Quali sono i sintomi principali?

Le persone affette da DMG hanno diversi sintomi. La maggior parte dei bambini presenta:

Spossatezza (stanchezza)

I bambini sono spesso stanchi. Tale condizione può comportare capacità limitate nello svolgere attività fisiche e potenziali difficoltà nelle attività di tutti i giorni.

Debolezza e dolori muscolari

Sono spesso interessati i muscoli vicini al tronco, così come i muscoli dell'addome, della schiena e del collo. In pratica, i bambini potrebbero iniziare a rifiutarsi di camminare per lunghe distanze e di fare sport; i bambini più piccoli potrebbero "diventare più viziati" e chiedere di essere portati in braccio. Man mano che la DMG peggiora, salire le scale e alzarsi dal letto potrebbe diventare un problema. In alcuni bambini, i muscoli infiammati si irrigidiscono e si accorciano (contratture). Ciò comporta difficoltà nell'estendere completamente il braccio o la gamba interessati: i gomiti e le ginocchia tendono a rimanere fissi in posizione flessa. Questa condizione può influenzare i movimenti di gambe e braccia.

Dolore alle articolazioni e a volte tumefazione e rigidità

Nella DMG, sia le piccole, sia le grandi articolazioni possono infiammarsi. Questa infiammazione può causare tumefazione alle articolazioni nonché dolore e difficoltà di movimento. Questa infiammazione risponde bene al trattamento e difficilmente comporta danni alle articolazioni.

Manifestazioni cutanee

Le manifestazioni cutanee riscontrate nella DMG possono interessare il viso, con gonfiore intorno agli occhi (edema periorbitale) e colorazione rosa-viola delle palpebre (eritema eliotropo); si può anche avere rossore sulle guance (eritema a farfalla) e su altre parti del corpo (nocche, ginocchia e gomiti) dove la pelle può diventare più dura (papule di Gottron). Le manifestazioni cutanee potrebbero svilupparsi molto prima di avvertire dolore o debolezza ai muscoli. I bambini con DMG possono presentare alterazioni cutanee di vario tipo. A volte i medici riscontrano dilatazione dei vasi sanguigni (punti rossi) sul letto ungueale o sulle palpebre. Alcune lesioni cutanee della DMG sono sensibili alla luce del sole (fotosensibili), mentre altre possono evolvere in ulcere (piaghe).

Calcinosi

Nel corso della malattia si possono sviluppare protuberanze dure sottocutanee contenenti calcio. Questa condizione è detta calcinosi e a volte è già presente all'insorgere della malattia. Sulla sommità delle protuberanze si possono sviluppare delle piaghe e può fuoriuscire un liquido lattiginoso fatto di calcio. Una volta sviluppate tali piaghe sono

difficili da trattare.

Dolore addominale o mal di pancia

Alcuni bambini hanno problemi intestinali che possono comportare dolore addominale o costipazione. Se sono interessati i vasi sanguigni a livello addominale le problematiche sono peggiori.

Interessamento dei polmoni

Si possono verificare problemi di respirazione a causa della debolezza muscolare. La debolezza muscolare può causare anche cambiamenti nella voce del bambino e difficoltà a deglutire. A volte, si verifica infiammazione ai polmoni che può causare fiato corto (difficoltà respiratoria).

Nelle forme più gravi, possono essere coinvolti praticamente tutti i muscoli scheletrici, con conseguenti problemi nella respirazione, deglutizione e nel parlare. Quindi, i cambiamenti di voce, difficoltà nel mangiare o deglutire, tosse e fiato corto sono segnali importanti.

1.6 La malattia è uguale in tutti i bambini?

La gravità della malattia varia in ogni bambino. In alcuni bambini potrebbe essere interessata solo la pelle, senza debolezza muscolare (dermatomiosite sine miosite) o con debolezza muscolare molto leggera riscontrabile solo con gli esami. Altri bambini potrebbero invece avere problemi riferibili a più organi ed apparati: pelle, muscoli, articolazioni, polmoni e intestino.