

www.fisiokinesiterapia.biz

Polimiosite e dermatomiosite

Polimiosite (PM) / Dermatomiosite (DM)

DEFINIZIONE

Gruppo eterogeneo di malattie muscolari acquisite caratterizzate da un processo infiammatorio a carico della muscolatura scheletrica

CLASSIFICAZIONE

- Polimiosite (PM)
- Dermatomiosite (DM)
- Dermatomiosite dell'infanzia
- Miosite nelle neoplasie
- Miosite associata ad altre connettiviti
- Miosite da corpi inclusi (MCI)
- Dermatomiosite amiotopatica

ASSOCIAZIONE CON ALTRE MALATTIE

- 1) Connettiviti (SSc, LES, MCTD, SS, AR)
- 2) Malattie autoimmuni (m. di Crohn, sarcoidosi, celiachia, miastenia, trombocitopenia autoimmune, Hashimoto etc)
- 3) Neoplasie:
 - PM: polmone, mammella, linfoma, prostata
 - DM: ovaio, stomaco, mammella, stomaco

La neoplasia può precedere, seguire o essere contemporanea alla miosite

L'associazione è marcata soprattutto per la DM

Uno screening per neoplasia è fondamentale in tutti i pazienti

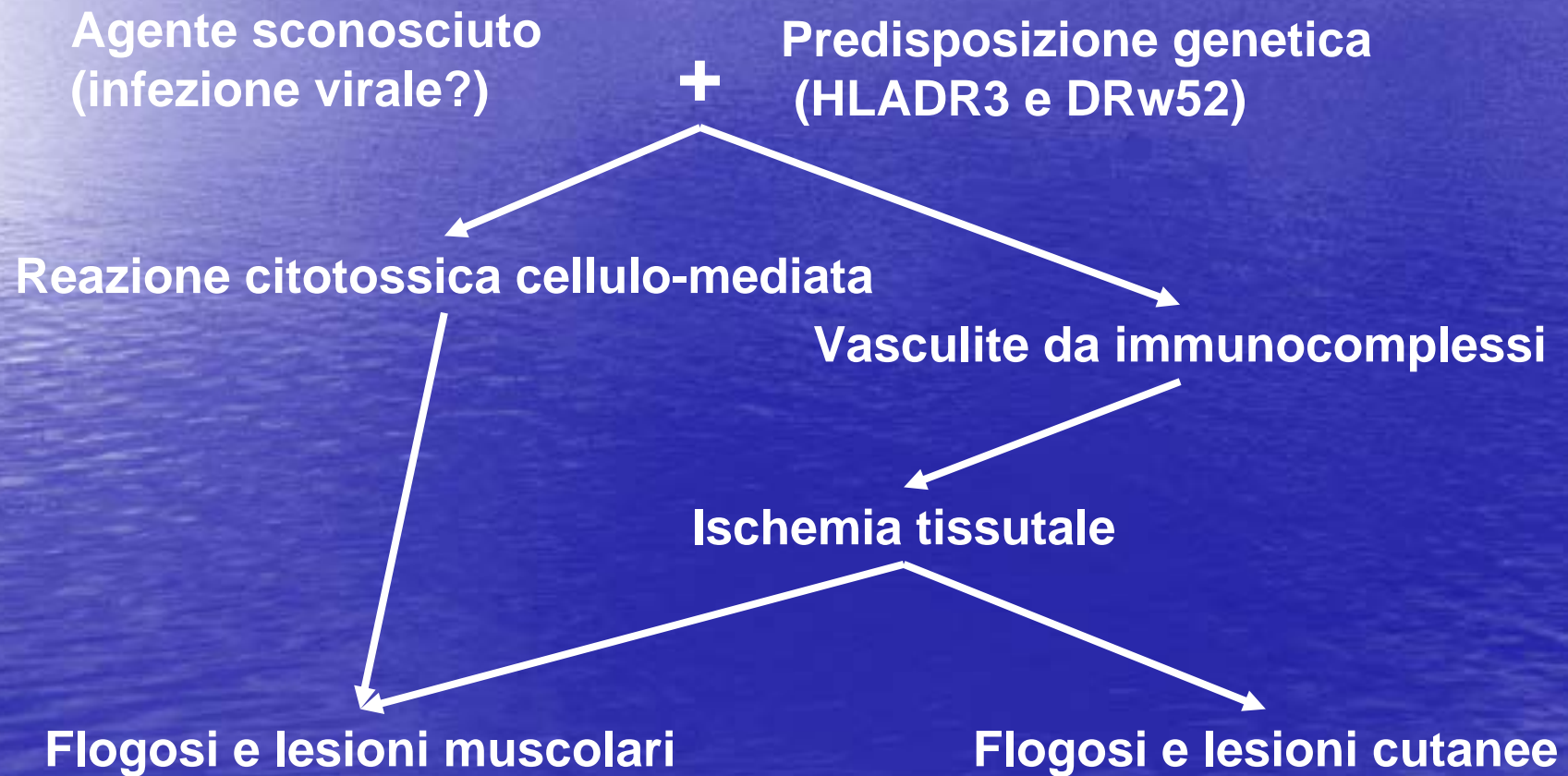
EPIDEMIOLOGIA

- Malattia ubiquitaria, più frequente nella razza nera
- rapporto F/M variabile
1:1 nella DM giovanile; 2:1 PM dell'adulto; 1:2 nella malattia da corpi inclusi (MCI); 9:1 forme associate ad altre connettiviti
- età:
PM >18 aa; DM tutte le età; MCI >50 aa
- incidenza: 1-12 casi/anno/milione
- prevalenza: 4 casi/100 000

EZIOPATOGENESI

- **Etiopatogenesi multifattoriale:**
 - fattori genetici: HLA B8, DR3, DRw52
 - fattori ambientali: Cocksackie virus, Echo, influenza A e B, HBV, HCV, EBV, retrovirus, Toxoplasma Gondii
 - reazione autoimmune: Nella DM prevale l'immunità umorale, nella PM quella cellulo-mediata
- **Immunità cellulo-mediata:**
 - Nella PM linfociti Tcitotossici CD 8+ e macrofagi (infiltrati endomisiali)
 - Nella DM linfociti B e linfociti CD4+ (infiltrati perimisiali e perivascolari)
- **Autoanticorpi circolanti:**
 - miosite specifici: Jo-1, SRP, Mi2
 - miosite associati: PM SCI, RNP, SSA

EZIOPATOGENESI



ISTOLOGIA

- Alterazioni infiammatorie, degenerative, aree di necrosi, fibrosi e atrofia del muscolo scheletrico con fibre in via di rigenerazione
- Alterazione dei vasi muscolari (prolif. endoteliale, occlusioni vascolari)
- Nella PM: infiltrati CD8 + e macrofagici endomisiali con aree di necrosi diffuse o a chiazze
- Nella DM: infiltrati perivascolari e perimisiali di linfociti B e T CD4 +, aree di necrosi rare, coinvolgono solo porzioni dei fascicoli muscolari
- Nella MCI: lesioni simili alla PM, inoltre tipiche granulazioni basofile nei nuclei e nel citoplasma delle cellule muscolari



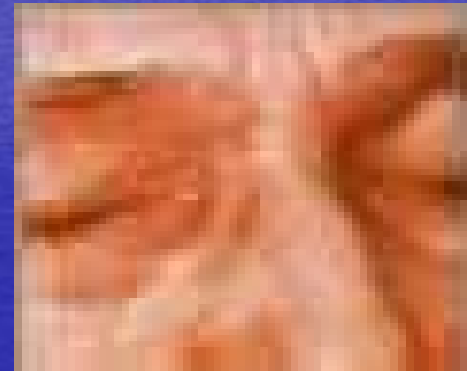
MANIFESTAZIONI CLINICHE

APPARATO MUSCOLO-SCHELETRICO

- Ipostenia o Astenia muscolare, simmetrica, a carico dei muscoli dei cingoli scapolare e pelvico, tronco e collo (interessamento dei muscoli distali nei casi gravi)
- Deficit muscolare:
 - salire le scale
 - alzarsi dalla sedia e dal letto
 - accovacciarsi
 - incrociare le gambe
 - deambulare
 - sollevare il capo dal cuscino
 - deglutire
 - voce nasale (incapacità di sollevare il palato, m. cricofaringeo)
 - disfagia (mm faringe 10-15% casi)
- Dolore spontaneo o provocato a carico delle masse muscolari

CUTE

- Rash a faccia, collo, torace, estremità
- Soffusione violacea palpebre superiori
(rash eliotropico: 25%pz)
- Papule di Gottron
(sup. estensoria articolare: 30% pz)
- Vasculite (infanzia)
- Calcinosi (infanzia)



MISCELLANEA

- Manifestazioni polmonari:
 - ipoventilazione
 - polmonite ab ingestis (difetti della deglutizione)
 - interstiziopatia polmonare (Jo-1)
 - fibrosi polmonare 5-10%
- Manifestazioni cardiache:
 - miocardite con insufficienza congestizia
 - disturbi della conduzione AV
 - prolasso della mitrale
- Manifestazioni renali:
 - rare (solo da persistente mioglobinuria)
- Manifestazioni articolari:
 - artralgie
 - artrite rara (forme secondarie ad altra connettivite)

LABORATORIO

- Enzimi muscolari aumentati:
CPK, LDH, aldolasi, SGOT
 - Isoenzimi CPK: CPK- MM (muscolo scheletrico), CPK-BB: encefalo e m.liscio, CPK-MB (miocardio)
- Mioglobina
 - proteina respiratoria della cellula muscolare; aumentata nel 70-80% delle PM, la mioglobinuria è più rara
- VES elevata

INDAGINI DIAGNOSTICHE

ELETTROMIOGRAFIA

- Positiva nel 70-90% dei pz
- La contrattura volontaria del muscolo produce:
 - attività di breve durata
 - bassa ampiezza dei potenziali
 - potenziali polifasici
- A riposo:
 - potenziali di fibrillazione

BIOPSIA MUSCOLARE

- utile come conferma, la sua negatività non esclude la diagnosi

CRITERI DIAGNOSTICI

1. Aumento enzimi muscolari
2. Debolezza muscoli prossimali
3. Alterazioni elettromiografiche
4. Alterazioni biotiche
5. Rash cutaneo caratteristico

	Polimiosite	Dermatomiosite
Definita	4 criteri	3 criteri oltre al rash
Probabile	3 criteri	2 criteri oltre al rash
Possibile	2 criteri	1 criterio oltre al rash

MIOSITE DA CORPI INCLUSI

Caratteristiche peculiari:

- molto più rara della PM classica
- esordio insidioso
- interessamento mm. Proximale e distale
- più frequente nei maschi e in età più avanzata
- raramente associata ad altre connettiviti o a neoplasie
- CPK normale o aumentata
- alterazioni EMG miste: miopatiche e neuropatiche
- resistenza ai corticosteroidi ed immunosoppressori
- istologia: tipici granuli basofili (corpi inclusi) citoplasmatici e nucleari

SINDROME DA ANTICORPI ANTI-Jo-

1

- F > M
- Miopatia prossimale
- Raynaud's: 60%
- Mechanic's hands (ipercheratosi 20% -70%)
- Vasculite leucocitoclastica:
- Artrite non erosiva delle mani
- Fibrosi interstiziale polmonare
- Positività Anti-Jo-1 (istidil t-RNA sintetasi)

DIAGNOSI DIFFERENZIALE

- Distrofie muscolari
- Miopatia da danno neurogeno
- Miopatia iatrogena (es da corticosteroidi)
- Miopatie endocrine
- Polimialgia reumatica
- Miosite infettiva

PROGNOSI

- Malattia severa
- Fatale in una minoranza di casi
- andamento cronico nel 30-40% dei casi
- possibili recidive
- nell'infanzia mediamente più benigna
- prognosi più grave nell'adulto >60 anni

TERAPIA

- **Terapia medica**
 - steroidi
 - immunosoppressori (Methotrexate, Ciclofosfamide)
 - Boli di Immunoglobuline e.v.
 - plasmaferesi
- **Terapia fisica**
 - terapia riabilitativa dei postumi per ridurre l'ipotrofia muscolare