

[WWW.FISIOKINESITERAPIA.BIZ](http://WWW.FISIOKINESITERAPIA.BIZ)

# Polimialgia reumatica

# Polimialgia Reumatica

## Definizione

Malattia caratterizzata da intenso dolore muscolare e rigidità dei cingoli scapolare e pelvico e al tronco, accompagnata da sintomi generali e aumento solitamente importante degli indici di flogosi (VES, PCR, fibrinogeno).

## Epidemiologia

Incidenza annuale su 100.000 abitanti ultracinquantenni: in Italia 5-10 casi, in USA 11, in Svezia 6-7; prevalenza di 500 casi per 100.000 abitanti ultracinquantenni

## Eziopatogenesi

Sconosciuta. E' stato ipotizzato l'intervento di fattori genetici (HLA DR4, prevalenza nella razza bianca) e di fattori ambientali (agenti infettivi, esposizione alla luce solare).

## Anatomia Patologica

Non vi sono alterazioni istologiche muscolari, salvo una modesta atrofia delle fibre striate di tipo II.

Al ME è stato osservato un ingrandimento dei mitocondri con inclusioni cristalline di incerto significato.

Talvolta quadri di sinovite con infiltrati mononucleari e assenza di aspetti proliferativi.

Nel 15-70% dei pazienti con PMR, reperti di Arterite Giganto Cellulare alla biopsia dell'arteria temporale.

## Quadro clinico

Comparsa brusca di dolore muscolare intenso, continuo, esacerbato dai tentativi di movimento e accompagnato da persistente rigidità.

Sedi interessate: cingolo pelvico e scapolare, tronco, radice degli arti.

Esordio improvviso (alcune ore o nell'arco della notte), talvolta preceduto da infezioni, vaccinazioni, stress emotivi.

Sono interessati movimenti come l'alzarsi dal letto o da una poltrona, sono conservate la motilità passiva e la forza muscolare.

Possono associarsi: febbre, anoressia, perdita di peso, malessere, depressione, talvolta artrite periferica e/o delle grosse articolazioni.

## Esami bioumorali e strumentali

Spiccato aumento degli indici di flogosi (VES > 100 mm/1<sup>a</sup>h, PCR, fibrinogeno,  $\alpha$ 1- e  $\alpha$ 2-globuline); anemia iposideremica e talvolta leucocitosi e piastrinosi. Tipicamente negativi il fattore reumatoide e gli anticorpi antinucleo, enzimi muscolari non aumentati ed EMG negativa.

## Diagnosi e diagnosi differenziale

Elementi clinici indicativi sono: l'età avanzata (>50), l'esordio brusco, il tipico dolore e la rigidità generalizzata, il notevole aumento degli indici di flogosi, la normalità degli enzimi muscolari e dell'EMG e la brillante risposta ai cortisonici. La diagnosi differenziale deve essere posta con: artrite reumatoide senile sieronegativa, mialgie in corso di infezioni virali, polimiosite, fibromialgia, periartrite bilaterale delle spalle, artrosi, sindromi depressive e apatia di origine psichica, endocrinopatie, morbo di Parkinson, neoplasie occulte.

# Diagnosi differenziale

- 1. Mialgia virale** durata < 1 mese
- 2. Artrite reumatoide** sinovite delle piccole articolazioni;  
fattore reumatoide spesso presente
- 3. Polimiosite** aumento livelli enzimatici degli  
enzimi muscolari;  
biopsia muscolare ed EMG anormali
- 4. Mieloma multiplo** picco monoclonale elettroforetico  
sulle g globuline;  
plasmacellule nel midollo osseo
- 5. Osteoartrosi** VES nella norma
- 6. Fibrosite (fibromialgia)** VES nella norma
- 7. Depressione e sintomi psicogeni** VES nella norma
- 8. Infezioni occulte** necessitano specifici esami
- 9. Neoplasie occulte** necessitano specifici esami

# Arterite a cellule giganti (arterite temporale , arterite di Horton)

## Definizione

Arterite granulomatosa a cellule giganti che colpisce prevalentemente le arterie che hanno origine dall'arco aortico.

## Epidemiologia

Incidenza annuale in USA di 8-10 casi su 100.000 abitanti ultracinquantenni e prevalenza di 130 casi per 100.000 abitanti ultracinquantenni.

## Eziopatogenesi

Ricalca quella della PMR. Inoltre ipotesi di una reazione immunitaria cellulo-mediata, forse contro un agente autologo, nella sede delle lesioni arteritiche.

## Anatomia Patologica

Panarterite granulomatosa con cellule giganti, a carattere focale e segmentario, che interessa le arterie di medio e grosso calibro; più frequentemente interessate le aa. extracraniche del capo e del collo, ma possibile coinvolgimento dell'aorta e delle sue diramazioni (carotidi, ascellari, iliache, femorali). Interessata con particolare frequenza l'a. temporale (arterite temporale).

**Macroscopicamente:** aa. di calibro irregolare, dilatazioni alternate a restringimenti e noduli delle pareti.

**Istologia:** lesioni focali e segmentarie a carico di tutte le tuniche con infiltrati mononucleari, cellule giganti, frammentazione della membrana elastica interna, restringimento del lume fino all'occlusione per sovrapposti fenomeni trombotici.



## Quadro clinico

Manifestazioni sistemiche (malessere, febbre, astenia, con frequente quadro di PMR) e locali. Queste ultime comprendono disturbi ischemici nei tessuti o organi irrorati dalle arterie interessate e – se il distretto colpito è superficiale (arteria temporale) – dolore e segni locali di flogosi, frequentemente cefalea più spesso temporale.

## Esami biumorali

IL quadro biumorale ricalca quello della PMR. L'impegno vascolare può essere dimostrato con l'arteriografia e con ecocolordoppler.

## Diagnosi e diagnosi differenziale

La diagnosi si ottiene mediante biopsia dell'arteria temporale. Tale esame permette di escludere le altre vasculiti, salvo l'arterite di Takayasu che presenta quadro istologico molto simile, ma differenti caratteristiche epidemiologiche e topografiche.

## Manifestazioni dell' Arterite Gigantocellulare

### *Sistemiche:*

febbre  
anemia  
anoressia  
malessere  
perdita di peso (anche estrema)  
indici di funzionalità epatica alterati

---

### *Locali:*

cefalea temporale  
cecità  
ulcerazioni del cuoio capelluto  
gangrena della lingua  
claudicatio dei masseteri  
disfagia  
manifestazioni neuropatiche (diplopia, parestesia, paralisi

### brachiale)

sindrome dell'arco aortico (polso asimmetrici, sindrome ischemica agli arti inferiori o superiori, rottura di aneurismi, fenomeno di Raynaud)

## **Sintomi suggestivi di Arterite Craniale**

- **Cefalea temporale**
- **Dolorabilità del cuoio capelluto**
- **Amaurosi fugace**
- **Diplopia**
- **Claudicatio dei masseteri**
- **Febbre non spiegabile, anemia, perdita di peso**

## **Criteri per la classificazione dell' Arterite gigantocellulare (temporale) (ACR1990)**

- **Età all'esordio  $\geq$ / $>$ 50 anni**
- **Cefalea di recente insorgenza**
- **Alterazioni dell'a.temporale**
- **VES  $\geq$ / $>$ 50 mm/h**
- **Alterazioni alla biopsia dell'a.temporale**

**E' necessaria la positività di almeno 3 su 5 criteri**

## Arterite a cellule giganti: manifestazioni atipiche

Polimialgia  
reumatica

Aortite  
isolata

S. febbrile

Arterite  
di Horton

## Arterite a cellule giganti: manifestazioni atipiche

**SISTEMA NERVOSO:** coinvolgimento nel 25-30% dei casi

### SNC

- Ictus
- TIA
- Psicosi
- Demenza

### SNP

- Mononeuropatie
- Mononeuriti multiple
- Polineuropatie
- Plessopatie brachiali

## Arterite a cellule giganti: manifestazioni atipiche

**APPARATO RESPIRATORIO:**  
coinvolgimento nel 9% dei casi

### Sintomi

- Tosse
- Raucedine
- Dispnea
- Dolore toracico
- Emottisi, moftoe

### Altre manifestazioni

- Versamento pleurico
- Noduli similgranulomatosi

## **Arterite a cellule giganti: manifestazioni atipiche**

**L'Arterite a cellule giganti è una delle cause più frequenti di FUO classica**

**Patterns termici**



**Febbricola**

**Febbre Continua**

**Febbre Remittente**

**Febbre Settica**



## Arterite a cellule giganti: manifestazioni atipiche

### FUO classica:

1. Febbre presente da almeno 3 settimane, caratterizzata da TC > 38,3 °C in più di un'occasione
2. Mancata diagnosi dopo tre giorni di indagini in ambito ambulatoriale.

### FUO NELL'ANZIANO:

1. TC compresa tra 37,5 e 38,3° C persistente, rilevata in qualsiasi distretto corporeo

# Sindrome paraneoplastica

## Definizione

Insieme di segni, sintomi e condizioni cliniche disendocrino-dismetaboliche o di compromissione organo-funzionale, espressione di azioni a distanza che il tumore esercita nell'ospite ma che non hanno alcun rapporto diretto né con il tumore primitivo, né con le sue metastasi

## Inquadramento clinico delle sindromi paraneoplastiche

### ❖ **Sindromi endocrino-metaboliche**

Alterazione dei livelli ematici di calcio  
Alterazione dei livelli ematici di glucosio  
Ipercortisolismo  
Iperincrezione di HCG  
Iperincrezione di TSH  
S. di Zollinger-Ellison  
S. da adenomatosi endocrina multipla  
Iperincrezione di vasopressina  
S. da carcinoide  
Iperincrezione di VIP  
Iperincrezione di GH e GH-RH  
Iperproduzione di renina  
Osteomalacia oncogenica

### ❖ **Sindromi mucocutanee**

Lesioni iperpigmentate e cheratosiche  
Lesioni eritematose  
Manifestazioni endocrino-metaboliche  
Lesioni bollose  
Malattie ereditarie

### ❖ **Sindromi neuromuscolari**

Encefalo e nervi cranici  
Midollo spinale  
Nervi periferici  
Muscoli e giunzione neuromuscolare

### ❖ **Sindromi ematologiche**

Anemie  
Poliglobulie  
Reazioni leucemoidi  
Piastrinosi  
Disordini della coagulazione

### ❖ **Malattie del connettivo**

Malattie reumatiche  
Amiloidosi  
Osteopatia ipertrofica pneumica  
Vasculiti

### ❖ **Sindromi cardiovascolari**

Endocardite marantica  
Tromboflebite migrante

# Classificazione delle Sindromi reumatiche associate a carcinoma

## ARTROPATIE

Coinvolgimento locale articolare da Ca

Artrite reumatoide

Osteoartropatia ipertrofica

Polimialgia reumatica e sme polimialgica atipica

Fascite palmare e artrite

Gotta

## RS3PE

Sacroileite

Malattia di Still dell'adulto

## DISORDINI MUSCOLARI

Dermatomiosite, Polimiosite e dermatomiosite sine miosite

Miosite nodulare localizzata

Miopatia necrotizzante

Sme miastenica di Lambert-Eaton

## SCLERODERMA, PANNICULITE E FASCITE

Sclerosi sistemica

Fascite eosinofila

Eritema nodoso

Panniculite-artrite

## VASCULITI

## MISCELLANEA

Sme di Sjogren

Osteomalacia

Iperostosi scheletrica

Sme da aPL

Crioglobulinemia

## Rischio di Carcinoma in alcune Malattie Reumatiche

### Malattia reumatica

### Rischio relativo di Ca

**Artrite reumatoide (AR)**

x 3,4 Mieloma, x4 Linfoma  
Nelle donne: x1,7 tutti i ca  
X 2,5 Leucemia  
X 2,5 np ematologiche

**Sme di Felty**

x 2 tutti i ca, x 12,8 Linfoma non Hodgkin

**S. di Sjogren**

x 44 Linfoma non Hodgkin

**Polimiosite (PM)**

PM x 1 tutti i ca, DM x 2,1 tutti i ca

**Dermatomiosite**

DM x 4,4 tutti i ca

**Sclerosi sistemica**

x 2,1 tutti i ca  
X 7,4 ca polmone  
X 4,9 ca polmone, x 3,3 ca epatico primitivo,  
X 3,3 ca cutaneo, x 2,3 np ematolpoietiche

**LES**

x 4,1 np ematologiche

**Arterite temporale**

x 3,5 tutti i ca\*

**Polimialgia reumatica**

x 1

# Sindrome paraneoplastica

PMR atipica

Età insorgenza <50 anni, impegno asimmetrico, atipico, presenza di articolazioni aggiunte dolenti, VES <40 o >100 mm/h.

Latenza della risposta (>48h) a 10 mg di prednisone.

Intervallo fra diagnosi di PMR e neoplasia: 1-13 mesi

Frequenti lesioni ossee metastatiche (litiche) del cingolo pelvico e scapolare (neoplasia primitiva del colon, rene, polmone o recidiva).