



Presentazione

News

Patologia

Artrite reumatoide
 Spondiloartriti sieronegative
 Lupus eritematoso sistemico
 Sclerosi sistemica
 Sindrome di Sjogren
 Dermato-Polimiositi
 Connettiviti indifferenziate
 Vasculiti
 Osteoartrosi
 Osteoporosi

Servizi

Dermato-Polimiositi

Eventi

INTRODUZIONE

Archivio foto

Le Dermato-Polimiositi sono patologie rare, che colpiscono 1 persona su 100000 l'anno e che causano infiammazione dei muscoli. Le donne sono colpite più degli uomini e sebbene qualsiasi età della vita possa essere interessata, l'età di esordio più frequente è intorno i 50 anni.

Contatti & links

SINTOMATOLOGIA CLINICA

Dermatomiosite (DM) e polimiosite (PM) hanno sintomi simili, sebbene i meccanismi che causano l'infiammazione muscolare siano diversi. Il sintomo principale è la debolezza muscolare che tende ad aumentare progressivamente nel corso di settimane o mesi. I muscoli interessati sono soprattutto quelli prossimali al tronco, cioè delle anche, delle spalle e del collo, in entrambi i lati del corpo. I pazienti lamentano difficoltà a salire le scale, ad alzarsi in piedi, a pettinarsi. I muscoli possono essere dolenti spontaneamente e alla palpazione e nei casi di malattia più avanzati vi può essere atrofia muscolare. Alcuni pazienti presentano un interessamento dei muscoli del faringe e dell'esofago e conseguentemente difficoltà alla deglutizione che possono comportare anche polmoniti ab ingestis.

La DM si caratterizza per un rash di colore violaceo (eliotropo) localizzato alle palpebre superiori oppure alla V del collo. Caratteristica è la comparsa delle papule di Gottron, cioè di papule o placche eritematose o violacee, lievemente sopraelevate, sulla superficie estensoria delle articolazioni metacarpofalangee ed interfalangee prossimali e distali alle mani. In rari casi il rash può presentarsi da solo senza la miopatia.

PM e DM possono accompagnarsi a febbre, perdita di peso, artrite, fenomeno di Raynaud alle dita delle mani e dei piedi e coinvolgimento del cuore e dei polmoni.

In alcuni casi la DM o la PM possono associarsi allo sviluppo di neoplasie, per cui i pazienti adulti con una nuova diagnosi vanno sottoposti ad un attento screening oncologico che deve comprendere anche una TAC del torace, dell'addome e della pelvi e nella donna una mammografia e uno studio ginecologico. La maggior parte delle neoplasie si sviluppa entro due anni dalla diagnosi, con l'eccezione di quelle ovariche che possono manifestarsi anche 5 anni dopo la diagnosi.

DIAGNOSI

Si basa oltre che sulla storia clinica e sull'esame obiettivo, sull'aumento degli enzimi muscolari (creatinchinasi, latticodeidrogenasi, aldolasi), sulle alterazioni dell'esame elettromiografico e sulla biopsia muscolare. In circa il 60% dei pazienti si osserva la presenza di autoanticorpi diretti non verso componenti antigeniche specifiche del tessuto muscolare, ma verso complessi intracellulari ubiquitari. Tra questi anticorpi miosite-specifici, il più comune è l'anti-jo-1, un aminoacil-tRNA sintetasi, la cui presenza è associata a interstiziopatia polmonare, artrite, fenomeno di Raynaud e mani da meccanico, caratterizzate da ipercheratosi della superficie palmare delle dita. Altri autoanticorpi sono gli anticorpi anti-sintetasi, tRNASRP, gli anticorpi anti proteina Mi-2 e anti-complesso proteico denominato signal recognition particle.

L'elettromiografia è una tecnica che valuta l'attività muscolare a riposo e durante attivazione volontaria oltre alla conduzione nervosa, motoria e sensitiva. L'analisi viene effettuata sui singoli muscoli, prevalentemente degli arti mediante l'inserimento di un ago collegato a un sistema di

registrazione che registra l'attività elettrica muscolare a riposo e in risposta alla contrazione.

La biopsia muscolare permette l'analisi istologica di un piccolo frammento di muscolo prelevato in anestesia locale.

La risonanza magnetica è di grande importanza nel valutare i pazienti con polimiosite perché è una tecnica non invasiva che permette di studiare grandi aree muscolari.

TERAPIA

I corticosteroidi rappresentano i farmaci di elezione in tutte le forme di PDM. Il prednisone viene iniziato al dosaggio di 1 mg/Kg/die e continuato per almeno 4-6 settimane e poi scalato lentamente fino al dosaggio minimo efficace. La terapia deve essere continuata per 9-12 mesi o oltre, in base alla singole risposte, tenendo presenti gli effetti collaterali, tra i quali le alterazioni cutanee, la comparsa di cataratta, l'osteoporosi, il diabete, la ritenzione di liquidi e l'ipertensione.

Allo scopo di risparmiare la terapia steroidea o nei pazienti con scarsa risposta all'iniziale terapia cortisonica è opportuno ricorrere a farmaci immunosoppressori, quali il metotressato e l'azatioprina. Buoni risultati sono stati ottenuti con la somministrazione di ciclofosfamide e nel caso della polimiosite con ciclosporina A.

La terapia plasmferetica può essere efficace nelle prime fasi della terapia in combinazione con i corticosteroidi e nei casi resistenti alle terapie sono state utilizzate con successo immunoglobuline endovenose ad alte dosi.

TOP

- Copyright 2005 -