

Polimialgia Reumatica

www.fisiokinesiterapia.biz

Polimialgia Reumatica

Definizione

Malattia reumatica sistemica 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) e dell' interleuchina 6 (IL6).

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, ecc.)

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 15-20% 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.

Criteri diagnostici per la Polimialgia Reumatica

	BIRD ¹	CHUANG ²	HEALEY ³
Età	>65 anni	>50 anni	>50 anni
VES	>40 mm 1a ora	>40 mm 1a ora	>40 mm 1a ora
Dolore	-dolore/rigidità a entrambi arti superiori - dolorabilità a entrambi gli arti superiori	dolore/dolorabilità presenti per almeno 1 mese in almeno 2 delle sedi seguenti: - collo o dorso - spalle o arti superiori - cingolo pelvico	presente per almeno 1 mese in almeno 2 delle sedi seguenti: - collo o dorso - spalle o arti superiori - cingolo pelvico
Rigidità mattutina	>1 ora		>1 ora
Risposta a terapia			Prednisone a dose <20 mg/die
Esclusione	altre malattie reumatiche; miopatie; neoplasie	altre malattie, reumatiche e non reumatiche	altre malattie, reumatiche e non reumatiche
Diagnosi	probabile, se almeno 3 criteri	tutti i criteri necessari	tutti i criteri necessari

¹ Bird HA, Ann Rheum Dis, 1979

² Chuang TY, Ann Intern Med, 1982

³ Healey LA, Semin Arthritis Rheum, 1984

Esami bioumorali e strumentali

Spiccato aumento degli indici di flogosi (VES > 80 mm/1^ah, PCR, fibrinogeno, α 1- e α 2-globuline) e livelli elevati di IL6; 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 γ 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 |

Polimialgia reumatica

- Dolore ai cingoli in un paziente anziano deve far pensare sempre ad una polimialgia reumatica
- L'aumento degli indici flogistici è importante per la diagnosi
- I confini fra polimialgia reumatica e artrite reumatoide ad esordio senile sono confusi
- Ricercare sempre la presenza di arterite temporale, poiché la prognosi è più severa

Arterite a Cellule Giganti

www.fisiokinesiterapia.biz

Vasculiti Primitive delle arterie di grosso e medio calibro

CLASSIFICAZIONE

- **Arterite a cellule giganti:** arterite granulomatosa dell'aorta e dei suoi rami maggiori con particolare predilezione per i rami extracranici della carotide ed in particolare dell'arteria temporale. Insorge usualmente dopo i 50 anni di età ed è spesso associata a polimialgia reumatica.
- **Arterite di Takayasu:** arterite granulomatosa dell'aorta e dei suoi rami maggiori sopra- e sotto-diaframmatici. Colpisce in prevalenza donne di età inferiore a 50 anni. E' frequentemente causa di iposfigmia o asfigmia periferica con asimmetria di lato dei valori pressori, soffi vascolari e claudicatio.

Arterite a cellule giganti (a.temporale, a.di Horton) Epidemiologia

- L'Arterite Temporale (AT) è una vasculite granulomatosa che colpisce le arterie di medio e grosso calibro, con preferenza per le arterie extracraniche del capo e del collo, ma con possibilità di coinvolgimento anche dell'aorta e delle sue principali diramazioni.
- L'incidenza annuale stimata in USA è di 8-10 casi/100000 abitanti > 50 anni con una prevalenza di 130 casi/100000 abitanti > 50 anni
- La prevalenza risulta maggiore nel sesso femminile e aumenta con l'età.
- In circa il 50% dei casi è associata alla Polimialgia Reumatica

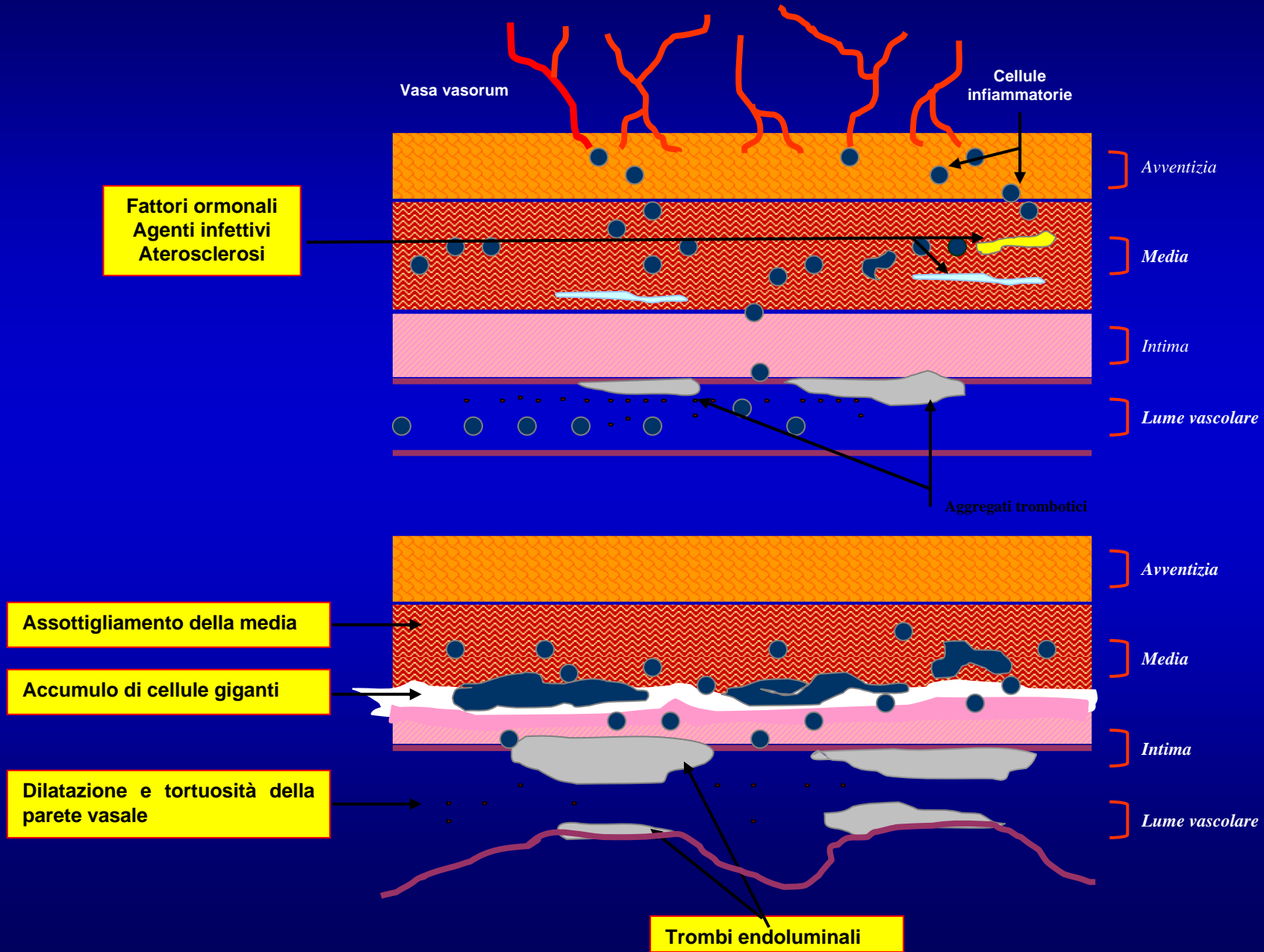


Eziopatogenesi -

- Eziopatogenesi multifattoriale; l'ipotesi attualmente più accreditata prevede l'interazione di più fattori di natura genetica, infettiva ed immunitaria cellulo-mediata(T linfociti), per cui in un individuo geneticamente suscettibile, si innesca una abnorme risposta immunitaria contro antigeni di verosimile natura infettiva con attivazione nella parete delle arterie di citochine, VEGF, ecc responsabili delle lesioni arteritiche.
- Istologicamente il processo infiammatorio colpisce le arterie in modo focale e segmentario.



Eziopatogenesi



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.

ARTERITE TEMPORALE



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 bioumorali

IL quadro bioumorale ricalca quello della PMR con indici di flogosi (VES, PCR, fibrinogeno) molto elevati.

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.



Diagnosi

Criteri classificativi ACR 1990

(American College of Rheumatology)

- ❖ età d'inizio ≥ 50 anni;
- ❖ cefalea di recente insorgenza (nuovo inizio o nuovo tipo di dolore localizzato alla testa);
- ❖ dolorabilità alla palpazione o ingrossamento o ridotta pulsatilità dell'arteria temporale;
- ❖ elevazione della VES;
- ❖ alterazione all'esame bioptico dell'arteria mostrante vasculite caratterizzata da un infiltrato mononucleato o da flogosi granulomatosa con cellule giganti multinucleate.

Sono sufficienti 3 dei 5 criteri per fare diagnosi di AT

Manifestazioni dell' Arterite a Cellule Giganti

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)



Manifestazioni cliniche

Le manifestazioni cliniche dell'AT possono essere numerose e variegata e sono comunemente distinte in: **tipiche e atipiche**

TIPICHE

- *sintomi sistemici;*
- *dolore muscolare intenso associato a rigidità severa (sintomi della PMR);*
- *cefalea temporo - parieto - frontale;*
- *tumefazione palpabile dell'arteria temporale;*
- *claudicatio mandibolare;*
- *diminuzione dell'acuità visiva (neuropatia ottica ischemica anteriore);*
- *dolenzia dello scalpo, particolarmente intorno all'arterie temporali;*
- *disordini della motilità extraoculare e diplopia.*

ATIPICHE

- *dolorabilità laterocervicale;*
- *tosse;*
- *claudicatio abdominis;*
- *claudicatio degli arti;*
- *dolore acuto alla schiena, a livello della regione lombare (aortite addominale)*

Sintomi suggestivi di Arterite Craniale

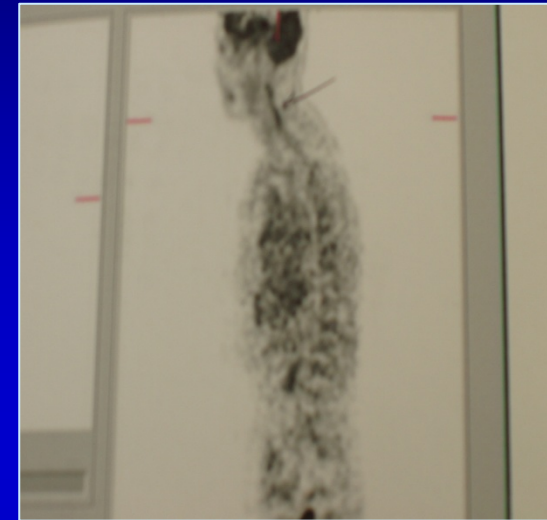
- **Cefalea temporale**
- **Dolorabilità del cuoio capelluto**
- **Amaurosi fugace**
- **Diplopia**
- **Claudicatio dei masseteri**
- **Febbre non spiegabile, anemia, perdita di peso**



Diagnosi

Esami strumentali

- ANGIOGRAFIA CON FLUORESCINA DEL FONDO DELL'OCCHIO
- ECOCOLORDOPPLER
- RISONANZA MAGNETICA (RMN)



Arterite a Cellule Giganti: manifestazioni atipiche

Polimialgia
reumatica

S. febbrile

Aortite
isolata

Arterite
di Horton

www.fisiokinesiterapia.biz

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

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 (Arterite a cellule giganti)

MISCELLANEA

Sme di Sjogren

Osteomalacia

Iperostosi scheletrica

Sme da aPL

Crioglobulinemia

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).