

Rezumat pentru pacienti

Definitie

Polimiozita/ dermatomiozita este o afectiune inflamatorie, una dintre bolile de tesut conjunctiv, fiind o patologie cu afectare sistemica (multiorganica).

Asa cum reiese si din denumirea acestei patologii, principalele tesuturi afectate sunt cel muscular (polimiozita) si cel cutanat (dermatomiozita); in aceste doua structuri (muschi si tegument) aparand modificari de tip inflamator si degenerativ (inflamatie si distrugere a muschilor si tegumentului).

Clinic, se caracterizeaza prin dureri musculare, slabiciune musculara si eritem cutanat.

Epidemiologie

- incidenta: 5-10 cazuri noi/ 1 milion persoane
- raport femei/barbati = 2/1
- orice varsta, frecventa mai mare 30 - 50ani

Cauze

etiologie incomplet cunoscuta, mai multi factori incriminati :

- teren genetic
- mecanism autoimun
- factori de mediu

Simptome

Pacientul afectat de aceasta patologie poate prezenta:

- alterarea starii generale: astenie, inapetenta, scadere ponderala involuntara
- dureri musculare (mialgii)
- slabiciune musculara (scaderea fortei musculare)
- eruptie cutanata, numai in dermatomiozita (coloratie rosu-violaceu, liliachie), posibile localizari: periorbital (rash heliotrop), periarticular (semn Gottron, diagnostic diferential cu leziunile de psoriazis), descuamare tegument maini (dermatita exfoliativa, « mana de mecanic »), roseata decolteu (rash in V), roseata torace posterior (rash in şal)

- modificari la nivelul unghiilor: eritem periunghial, posibil infarcte unghiale
- calcificari subcutanate (mici noduli duri/ placi dure localizate subcutanat, frecvent pulpa degete si periarticular)
- sindrom Raynaud (albire apoi invinetire a mainilor la rece)
- dureri articulare (artralgii)
- in cazuri cu evolutie severa, afectarea tubului digestiv – faringe si esofag superior: dificultate la inghitit (disfagie), regurgitare, pneumonie de aspiratie; afectare cardiaca: miocardita (durere precordiala), tulburari de conducere si de ritm (palpitatii); afectare pulmonara: afectare muschi intercostali, afectarea interstiului pulmonar (probleme la respirat).

Analize de sange

La analizele de sange se poate observa o crestere a valorilor analizelor ce masoara inflamatia, analize nespecifice: viteza de sedimentare a hematiilor (VSH), proteina-C reactiva (PCR), fibrinogen.

Daca sindromul inflamator persista perioada indelungata, se poate asocia sindrom anemic (anemie cronica simpla).

Crestere a enzimelor musculare: creatin-kinaza (CK), aldolaza, mioglobina, dar si lactat-dehidrogenaza (LDH), transaminaza glutamat-oxalica (TGO).

Anomalii imunologice nespecifice: anticorpi antinucleari (ANA), factor reumatoid (FR), prezenta complexelor immune circulante (CIC), hipergamaglobulinemie; anomalii autoimune specifice: anticorpi anti Jo-1, PL-7, PL-12, EJ, OJ, Mi-2, Ku, PM-scl, SRP, ro52.

Ac anti-Jo1: polimiozita cu afectare interstitiala

Ac anti-Mi-2: dermatomiozita

Ac anti-SRP: afectare cardiovasculara

Alte investigatii

Biopsie cutanata/ biopsie musculara – se evidentiaza la examenul microscopic prezenta infiltratului inflamator.

Electromiograma (EMG) – poate diferentia slabiciunea observata la nivelul membrelor superioare sau inferioare.

Rezonanta magnetica parti moi (RMN parti moi) – evidentiaza inflamati/ fibroza de la nivelul structurilor musculare.

Atentie! Se indica screening pentru neoplazie mai ales atunci cand boala debuteaza la mai mult de 40 ani (20-25% dintre cazurile de polimiozita sunt reprezentate de paraneoplazie): ecografie abdominala, radiografie torace, mamografie.

Tratament

Masuri generale

- este indicata o dieta hiposodata, hipoglucidica (pe durata tratamentului corticosteroidian)
- se face preventia osteoporozei (prin administrare de calciu si suplimentare de vitamina D; aceasta fiind favorizata de prezenta sindromului inflamator, diminuarea mobilitatii, asocierea tratamentului corticosteroidian)
- exercitiu fizic/ kineziterapie – pentru prevenirea diminuarii flexibilitatii musculare
- evitarea expunerii la soare (poate favoriza aparitia leziunilor tegumentare pe zonele expuse la soare)
- prevenirea infectiilor (exemplu, risc crescut de infectie cu Pneumocystis)

Medicatie

Tratamentul presupune cel mai adesea utilizarea de corticosteroizi (prednison sau medrol), tratament cu importante proprietati antiinflamatorii. Acest medicament se administreaza zilnic, dimineata, doza acestui medicament se scade progresiv, cat de repede posibil (in functie de evolutia clinica) pentru a putea limita numeroasele efecte secundare: retinere de apă in organism (retentie hidro-salină), hipertensiune arteriala, diabet zaharat, modificari de conformatie, hirsutism, cresterea riscului de infectii.

Hidroxiclorochina poate fi utilizata in tratamentul afectarii cutanate din dermatomiozita, in mod particular acest tratament este monitorizat prin control oftalmologic regulat (risc de retinopatie).

Pentru tratamentul polimiozitei, la tratamentul corticosteroidian se asociaza tratament imunosupresiv (Azatioprina, Metotrexat) – reactiile adverse pot fi legate de

afectare hematologica (sub tratament se monitorizeaza hemograma), afectare hepatica (sub tratament se monitorizeaza enzimele hepatice), diverse (rash, intoleranta digestiva, alopecie).

Mai nou, administrarea de imunoglobuline intravenos pare a fi benefica.

Prognostic

Prognosticul variaza foarte mult de la pacient la pacient, fiind imbunatatit de instaurarea precoce a tratamentului.

Bibliografie

1. Polimiozita si dermatomiozita. Manualul Merck de diagnostic si tratament, editia a XVII-a. pagini 434-436.
2. Diagnosis and differential diagnosis of dermatomyositis and polymyositis in adults. Marc L Miller - www.uptodate.com
3. Patient information. Polymyositis (Basics and Beyond the basics). www.uptodate.com
4. Polymyositis and dermatomyositis (chapter 290). Frederick W Miller. 23th edition, Cecil medicine. 2045 – 2049.
5. Polymyositis, dermatomyositis, and inclusion body miositis. Marinos C Dalakas. 16th edition, Harrison's Principles of Internal Medicine.2540-2545.