

Miopatiile inflamatorii

C Baicus

www.baicus.ro

definitie si epidemiologie

- Polimiozita (PM): leziune a celulelor musculare mediata de L_T → inflamatie si slabiciune a musculaturii scheletice
- Dermatomiozita (DM): depunere a CIC in vasele musculaturii, activarea C → inflamatie si slabiciune a musculaturii scheletice + afectare cutanata
- Miozita cu incluziuni (IBM): leziune musculara mediata de L_T , cu depunere de amiloid → inflamatie si slabiciune a musculaturii scheletice

- Infiltrat inflamator
- Leziune a fibrelor mm
- Infectii ?
- Autoimunitate

definitie si epidemiologie

- 1/200.000;
(Sci: 1-2/100.000; LES: 40-150; AR: 800-2100)
- PM/DM:
 - aparitie intre 40-60 ani
 - Femei>barbati
 - Cancer
- IBM:
 - Aparitie dupa 50 de ani
 - barbati>femei
 - Dg gresit PM

manifestari clinice

- Slabiciune musculara
 - progresiva, **proximala**
 - urcat scari, ridicat de pe scaun, pieptanat
 - \pm durerea zonelor afectate
 - asimetrica, distala: mai frecvent IBM
- Dermatologic
 - Rash eritematos: gat+umeri, decolteu, fata
 - Rash heliotrop violet pleoape \pm edem periorbital
 - Papule Gottron (Sp): dors IFP, MCF, coate, patele, maleola mediala
 - Eritem subunghial, telangiectazii cuticulare, “maini de mecanic”

manifestari clinice

- Poliartralгии/poliartrite
- Vasculita piele, muschi, tract GI, ochi
- Raynaud (30%, DM, overlap)
- Afectare viscerală:
 - Pulmonară: alveolita acută, FID (anti-Jo), mm respiratori
 - Cardiacă: miocardită, pericardită, aritmii
 - GI: disfagie (mm faringieni)

paraclinic

- ↑ **CK, aldolaza, ASAT, LDH**
- VSH, PCR
- AuAc:
 - ANA (75%), FR (33%)
 - Anti-Jo-1 (25%) (poliartrita neeroziva, Raynaud, FID)
 - Anti-Mi-2 (5-10%) (DM, pronostic mai bun?)
- **EMG**
- **BM:** necroza f musc, degenerare®enerare
 - PM: inflam endomisiu (CD8=T)
 - DM: inflam perimisiu (B, T, complement)
 - IBM: PM + incluzii eozinofilice

criterii de clasificare

- In curs de revizie, ca sa includa IBM
- PM: 4 criterii; DM: 3 crit + piele

1. Slabiciune simetrica
2. BM
3. Enzime
4. EMG
5. Piele

sdr clinice

1. **PM** (tte manif, exc piele) (Jo 1)
2. **DM** (PM + piele)
3. PM / DM **paraneoplazica** (10-25%)
 - plaman, GI, san, uter, ovar
4. DM **juvenila**
5. Sdr **overlap**
 - LES, AR, Scl, Sjogren
6. **IBM**
 - Citotoxicitate CD8
 - Barbati mai in varsta
 - Afect mai degraba distala
 - Absenta AuAc
 - BM

screening cancer

Varsta

- Ex fizic detailat (incl ex ginecol, ex san)
- RX pulmonara
- Hematologie, biochimie
- Ex urina
- Hemoragii oculte

dg ≠

Miozite, miopatii, mialgii

Boala	Slabiciune	Durere	↑CK	↑VSH	Biopsie
DM / PM	+	-	+	±	Inflam
IBM	+	-	+	-	Inflam
Hipotiroidism	+	±	+	-	Necroza usoara Inflam Atrofie
Cortizon	+	-	-	-	Atrofie
PMR	- (durere)	+	-	+	N
Fibromialgia	- (durere)	+	-	-	N (puncte dureroase)

dg ≠

- **Hipertiroidia**
- **Medicamente** (fibrati, statine, zidovudina, CS)
- B musculare: AHC, biopsie (-inflamatie)
- B neurologice (miastenia, SLA) – EMG
- **Infectii**
 - Bacteriene: b Lyme
 - Virale: coxsackie, echo, gripa, HIV
 - Paraziti: toxoplasmoza, trichineloza
- **Sarcoidoza**

tratament

- PM si DM, ~~✓~~ pt IBM
- Cortizon doze mari
 - Puls metilprednisolon
 - Prednison 1mg/kgc
- DMARD (MTX, AZA)
 - CFS (rezistenta, FID, vasculita)
 - Ig iv (DM, PM rezistenta, grava=esofag, mm respiratori)
- Kinetoterapie
- Cautare cancer!
- Monitorizare mm resp (spirometrie)

Sindromul Sjögren

C Baicus

www.baicus.ro

definitie si epidemiologie

- = **sdr sicca**
- Boala autoimuna idiopatica
- Gura uscata (xerostomie)
- Lipsa lacrimi (keratoconjunctivitis sicca)
- Marire a glandelor lacrimale si salivare (infiltrat limfocitar)
 - Femei>barbati
 - 40-60 ani

definitie si epidemiologie

- Primar (boala) sau
- Secundar (sindrom)
 - AR, Scl, LES, PM, HIV
 - HLA-DR4
 - Doar sdr sicca + manif boala primara

Sdr Sjögren primar

- HLA-DR3
- 1. Piele&mucoase: uscate (vagin), Raynaud, purpura, vasculita
- 2. Plaman: FID
- 3. GI:
 - cheilita angulara, candidoza orala, parotidita recurenta, CBP, pancreatita
- 4. Rinichi: nefrita interstitiala cu acidoza tubulara
- 5. Muschi: miozita (nedureroasa)
- 6. SN: neiropatie periferica, afect SNC
- 7. Hemato: limfoame (risc x50)
- 8. Articulatii: artralгии, artrite
- 9. Endocrin: tiroidita autoimuna

diagnostic

- Uscaciune, marire glande salivare
- Vasculita cuitanata (purpura)
- Afect SNC
- Test Schirmer
- Coloratie roz Bengal
- Biopsie gl salivare minore: infiltrat limfoplasmocitar
- ANA (95%), FR (75%)
- Anti-Ro (anti SS-A, 56%), anti-La (anti SS-B, 30%)

criterii dg

1. Lipsa lacrimi
2. Gura uscata
3. Test Schirmer + / color roz Bengal
4. Biopsie: infiltrat inflamator
5. Scaderea functiei salivare
6. Ac anti-Ro sau anti-La

4 din 6!

dg ≠

- Marire gland salivare:
 - neoplazie (limfom, parotide)
 - alcoolism, ciroza, diabet, amiloidoza
 - oreion, infectii bacteriene, HIV
- Uscaciunea gurii
 - Medicamente (clonidina, antidepresive triciclice, antihistaminice etc)
- Uscaciunea gurii si a ochilor: varstnici

tratament

- Igiena orala
- Simptomatic: lacrimi artificiale, consum lichide la masa
- Cortizon, imunosupresoare: pneumonita, vasculita, neuiropatie, afectare SNC

AuAc la pac cu boli reumatologice (%)

Boala	ANA	FR	ADN	Sm	Ro	La	Scl-70	Cent	Jo	RNP
LES	95-99 D,S,N	20	70	30	35	15	0	0	0	40
AR	15-35 D	85	<5	0	10	5	0	0	0	10
Sjogren	>90 D,S	75	<5	0	55	40	0	0	0	15
Scl difuza	>90 N,S,D	30	0	0	5	1	40	<5	0	30
Scl limit	>90 S,N,D	30	0	0	5	1	<5	70	0	30
PM / DM	75-95	33	0	0	0	0	10	0	25	0
BMTC	95-99 S,D	50	0	0	<5	<5	0	0	0	100