

CURSUL NR. 7

**DERMATOMIOZITA
POLIMIOZITA**

Sunt boli sistemice ale țesutului conjunctiv, caracterizate prin modificări inflamatorii și degenerative în mușchi (polimiozita) și frecvent și în tegument (dermatomiozita), ducând la slăbiciune musculară simetrică și la un grad de atrofie musculară, în special la centurile membrelor.

Dermatomiozita și polimiozita fac parte, alături de alte afecțiuni din grupul miopatiilor inflamatorii idiopatice.

Aceste afecțiuni se caracterizează prin scăderea progresivă a forței musculare, cu afectarea musculaturii scheletice și incapacitate funcțională musculo-articulară secundară, precum și prezența unor manifestări extramusculare .

Clasificarea miopatiilor inflamatorii :

Miopatii inflamatorii idiopatice

- Polimiozita (PM)
- Dermatomiozita (DM)
- Dermatomiozita juvenilă
- Miozita asociată cu vasculite/ colagenoze
- Miozita asociată cu neoplazii
- Miozita cu corpi de incluziune

Alte forme de miopatii inflamatorii

- Miozita eozinofilică
- Miozita osifiantă
- Miozita localizată sau focală
- Miozita cu celule gigante

Miopatii de cauză infecțioasă

Miopatii induse medicamentos

Incidență

Polimiozita și Dermatomiozita afectează toate grupele de vârstă, dar cel mai frecvent cele cuprinse între 5 și 15 ani și cele între 40 și 60 ani.
Rata femeii:bărbați este de aproximativ 2:1

Etiopatogenie

Etiopatogenia PM și DM este incomplet cunoscută.
Terenul genetic este predispozant. Pare să existe o corelație între aceste afecțiuni și HLA-B8, DR3.
Factorii de mediu (factori infecțioși, medicamentoși, toxici) sunt suspectați a avea rol de trigger la persoanele predispuse genetic.
Factorii imunologici. Există depozite de IgM, IgG și fracțiunea C3 a complementului în peretele vaselor sanguine ale mușchilor scheletici. -- -
Autoanticorpi specifici
Infiltrat inflamator limfocitar. Din acest punct de vedere, în PM se presupune existența unui *mecanism imun mediat predominant celular*. În DM este incriminat un *mecanism imun mediat predominant umoral*.

POLIMIOZITA

Manifestări clinice

Debutul bolii poate fi acut sau insidios. De regulă, la copii debutul este acut, iar la adult insidios.
Sensibilitatea și durerea musculară sunt, de obicei, mai puțin dramatice decât slăbiciunea musculară
Slăbiciunea musculară poate evolua brusc, sau evoluează în săptămâni sau luni. Pentru ca slăbiciunea să devină manifestă este necesară o distrucție de peste 50% din fibrele musculare, ceea ce înseamnă că oboseala musculară indică o miozită avansată.
Pacienții pot avea dificultăți în ridicarea brațelor deasupra umerilor, la urcarea scărilor și la ridicarea din poziție șezândă. Flexorii gâtului pot fi

sever afectați, determinând incapacitatea de ridicare a capului de pe pernă. Slăbiciunea musculară laringiană poate provoca disfonie. Interesarea musculaturii striate a faringelui și a porțiunii superioare a esofagului duce la disfagie și regurgitații. Pe lângă aceste manifestări mai apare atrofie musculară, poliartrită neerozivă, calcinoză.

Manifestări generale:

- Febră;
- Inapetență;
- Scădere ponderală;
- Fenomen Raynaud;
- Poliartralgii, însoțite de tumefiere articulară, revărsat intraarticular, artrită neerozivă.
- Pneumonia interstițială (manifestată prin dispnee și tuse) poate apărea și domina tabloul clinic.
- Afectare cardiacă pri aritmii, tulburări de conducere și intervale sistolice anormale.

DERMATOMIOZITA

Manifestări clinice

- rash cutanat – heliotrop, în V
- fotosensibilitate

manifestări generale

- febră,
- inapetență, scădere ponderală,
- fenomen Raynaud
- neoplasme oculte
- slăbiciune musculară, atrofie musculară
- disfagie
- poliartrită neerozivă
- alcinoză
- fibroză pulmonare, pneumonii secundare
- miocardită

Afectarea musculaturii este progresivă, simetrică, debutând la nivelul centurilor. Pot fi afectați în evoluție și mușchii flexori ai gâtului, mușchii implicați în deglutiție, mușchii limbii. Musculatura distală este rar afectată în DM, iar musculatura inervată de nervii cranieni nu este afectată.

Leziunile tegumentare din dermatomiozită sunt reprezentate de:

- rash heliotrop - liliachiu, localizat periorbital și asociat cu edemul pleoapei superioare;
- rash papular, semnul lui Gottron - erupții maculo-papuloase localizate simetric pe fața dorsală a mâinii și a articulațiilor mâinii, la nivelul coatelor, genunchilor, gleznelor;



Figura 1 Rash heliotrop - liliachiu, localizat periorbital, asociat cu edemul pleoapei



Figura 2. Rash papular - semnul lui Gottron - erupții maculo-papuloase localizate simetric pe fața dorsală a mâinii

- rash macular la nivelul umerilor și gâtului (semnul șalului), decolteului („eritem în V”), feței;
- telangiectazii periunghiale;
- erupție de tip exfoliativ pe fața palmară a degetelor mâinii - „mâna de mecanic” .



Figura 3. Rash macular la nivelul decolteului

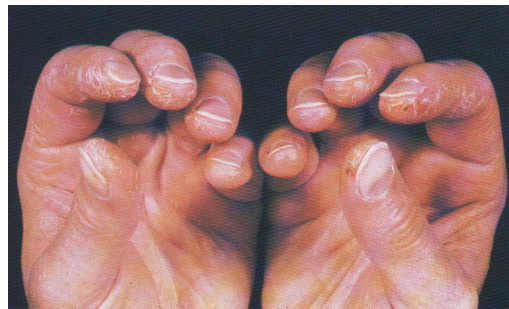


Figura 4. „Mâna de mecanic” (www.meded.ucsd.edu)

Erupția cutanată precede în majoritatea cazurilor afectarea musculară din Dermatomiozită, intervalul de timp fiind variabil. Atâta timp cât pacienții prezintă doar leziuni tegumentare, fără implicare musculară, diagnosticul este de Dermatomiozită amiopatică.

Teste diagnostice:

- Testarea clinică a rezistenței musculare.
- Teste de laborator

- reactanți de fază acută - VSH, proteina C reactivă, fibrinogen, α_2 -globulina - crescuți în fazele de activitate;
- enzime musculare eliberate în ser prin leziunea musculară:
 - creatin-kinaza;
 - aspartat-amino-transferaza (ASAT), alanin-amino-transferaza (ALAT);
 - aldolaza A;
 - lacticehidrogenaza (LDH);
- mioglobina serică - crescută;
- creatinina urinară - crescută;
- autoanticorpi specifici miozitei.
- Rezonanța magnetică nucleară (RMN) - permite detectarea modificărilor de la nivel muscular, alegerea locului pentru biopsie.
- Ultrasonografia musculară - detectează atrofia musculară; permite alegerea locului pentru biopsie.
- Biopsie musculară, biopsie tegumentară (principalele caracteristici sunt prezentate în tabelul 2).
- Electromiografie (EMG) - traseu de tip miopatic.
- Alte investigații pentru depistarea manifestărilor extramusculare. (Efthimiou, Kaegen, 2006; Christopher-Stine, 2006; Predețeanu, 2006; Wortmann, 2005).

Au fost elaborate criterii de diagnostic pentru PM și DM (Tabel 3), dar stabilirea diagnosticului cert de miopatie inflamatorie se face pe baza biopsiei musculare (Christopher-Stine, 2006).

Tabel 3. Criterii de diagnostic pentru miopatii inflamatorii idiopatice (Christopher-Stine, 2006).

Criteriile lui Bohan și Peter	Criteriile propuse de Targoff	Criteriile propuse de Tanimoto
1. slăbiciune musculară proximală simetrică	1. slăbiciune musculară proximală simetrică	1. slăbiciune musculară proximală simetrică
2. creșterea nivelului seric al enzimelor musculaturii scheletice	2. creșterea nivelului seric al enzimelor musculaturii scheletice	2. creșterea nivelului seric al enzimelor musculaturii scheletice
3. traseu EMG modificat	3. traseu EMG modificat	3. traseu EMG modificat
4. anomalii la biopsia	4. anomalii la biopsia musculară	4. anomalii la biopsia musculară
	5. rash cutanat tipic	

musculară 5. rash cutanat tipic pentru DM	pentru DM 6. prezența a cel puțin un tip de anticorpi specifici miozitei 7. modificările RMN pot substitui criteriile 1 sau 2	5. rash cutanat tipic pentru DM 6. durere musculară 7. Ac anti-Jo-1 pozitiv 8. artrită neerozivă/artralgie 9. semne inflamatorii sistemice - febră, reactanți de fază acută
--	---	---

Criteriile Bohan și Peter: PM posibilă - 2 din cele 4 criterii; DM posibilă - criteriul 5+alte 2 criterii; PM probabilă - 3 din cele 4 criterii; DM probabilă - criteriul 5+alte 3 criterii; PM certă - toate cele 4 criterii; DM certă - criteriul 5+ celelalte 4 criterii.

Criteriile propuse de Targoff: miopatie inflamatorie idiopatică posibilă - oricare 2 criterii; miopatie inflamatorie idiopatică probabilă - oricare 3 criterii; miopatie inflamatorie idiopatică certă - oricare 4 criterii.

Criteriile propuse de Tanimoto: PM - 4 din cele 9 criterii, cu excepția rashului cutanat; DM - rash + cel puțin 4 din celelalte 8 criterii.

Manifestari la nivelul articulatiei temporo-mandibulare si a cavitatii orale

- ☞ durere și sensibilitate la palpare;
- ☞ reducerea amplitudinii și vitezei de mișcare a mandibulei;
- ☞ modificări de masticatie datorate oboselii musculare accentuate;
- ☞ edem al feței în jurul malarelor și al cavităților orbitare, cu eritem de “portelan”;
- ☞ pe mucoasa gingivală se pot găsi pete punctiforme sau rețea orborescentă;
- ☞ edemul poate infiltra limba, faringele și laringele, provocând dispnee.

Tratament

Scopul tratamentului este de a reduce procesul inflamator la nivel muscular, cu prevenirea distrugerilor musculare marcate (Efthimiou, Kaegen, 2006; Predețeanu, 2006; Wortmann, 2005).

- **Tratament igienico-dietetic:**
 - repaus la pat în perioadele de activitate;
 - purtarea unei minerve în cazul afectării mușchilor flexori ai gâtului
 - reeducarea deglutiției în caz de afectare digestivă. (Wortmann, 2005)
- **Tratament medicamentos:**
 - Corticoterapia - reprezintă medicația de primă intenție în PM și DM. Trebuie avut în vedere faptul că dozele mari de corticosteroizi pot determina o miopatie secundară (Efthimiou, Kaegen, 2006; Christopher-Stine, 2006; Wortmann, 2005).
 - Imunosupresoarele - azatioprină, metotrexat, ciclofosfamida, ciclosporina - sunt utilizate fie în combinație cu corticosteroizii (Efthimiou, Kaegen, 2006; Wortmann, 2005), fie în cazurile refractare la corticoterapie (Wortmann, 2005).
 - Imunoglobuline administrate intravenos.
 - Hidroxiclorochina (Efthimiou, Kaegen, 2006)
 - Terapia biologică - sunt în desfășurare studii clinice (Christopher-Stine, 2006).

Tratament fizioterapeutic> LP

Bibliografie:

1. Dan Nemeș, Roxana Onofrei, Fizioterapia în afecțiunile musculo-scheletale - curs. LITO, Timișoara, 2010.
2. Ionescu Ruxandra, Esențialul în reumatologie, Editura Amaltea, București, 2006
3. Kraus SL. Clinics in physical therapy: Temporomandibular disorders, second edition. Churchill Livingstone, 1988
4. Frontera W.R. Essentials of physical medicine and rehabilitation. Lippincott Williams-Wilkins Publisher, 2001
5. DeLisa JA et al. Physical medicine and rehabilitation: principles and practice, 4th edition. Lippincott Williams-Wilkins Publisher, 2005
6. Klippel JH, Primer on the rheumatic diseases, thirteenth edition. Springer, New York, 2008
7. Xhardez Yves. Vade-mecum de kinesithérapie et de reeducation fonctionnelle. Maloine, 2010.