

MIOPATIE INFIAMMATORIE (MIOSITI)

Definizione

Sono miopatie caratterizzate da una infiammazione del muscolo documentata tramite esame istologico della biopsia muscolare.

L'infiammazione può essere dovuta a cause note come per esempio le malattie infettive; viene invece definita idiopatica quando non se ne conosce la causa. Le più frequenti forme idiopatiche sono la polimiosite, la dermatomiosite e la miosite a corpi inclusi (IBM, inclusion body myositis).

Quale è la causa?

Nelle miopatie infiammatorie idiopatiche vi è una alterazione del sistema immunitario normalmente deputato a difendere l'organismo dagli attacchi esterni. In queste malattie esso attacca erroneamente le cellule muscolari innescando l'infiammazione e danneggiandole.

Clinica

Il sintomo principale è una debolezza particolarmente evidente alle braccia ed alle gambe che si sviluppa nell'arco di settimane o mesi.

Possono essere colpiti anche i muscoli faringei deputati alla deglutizione, con conseguente difficoltà ad ingoiare gli alimenti (disfagia), così come i flessori del collo con conseguente difficoltà a sollevare la testa dal cuscino.

Possono insorgere disturbi dell'apparato respiratorio causati da una debolezza dei muscoli necessari per la respirazione o da una concomitante infiammazione del polmone che si associa più frequentemente alla dermatomiosite. Le miopatie infiammatorie possono inoltre associarsi ad altre malattie autoimmuni, come il lupus erythematosus sistemico, l'artrite reumatoide, la sclerodermia, la sindrome di Sjogren o a tumori (in particolare la dermatomiosite negli anziani).

DERMATOMIOSITE

E' una miosite caratterizzata dalla presenza di manifestazioni cutanee che si accompagnano o più spesso precedono la debolezza muscolare.

Quale è la causa?

Le cellule deputate alla difesa dell'organismo, in particolare i linfociti B, attaccano erroneamente i piccoli vasi presenti nel muscolo e nella cute causando una riduzione di apporto di sangue (ischemia) e conseguente danno alle cellule di tali tessuti.

Clinica

Le donne sono più frequentemente colpite dalla malattia che si può presentare sia nei bambini che negli adulti. I sintomi si sviluppano nell'arco di settimane e sono dati da debolezza ai muscoli flessori del collo (con difficoltà ad alzare la testa dal cuscino) e ai muscoli delle anche (cingolo pelvico) e delle spalle (cingolo scapolare). I pazienti possono presentare una difficoltà a deglutire i cibi a causa della debolezza dei muscoli della faringe.

La debolezza muscolare è spesso preceduta da manifestazioni cutanee come la comparsa di una colorazione violacea al viso (eritema) e di piccoli rilievi (papule) rosso-violacei a livello delle nocche della mani.

Oltre al muscolo ed alla cute la malattia può interessare diversi organi:

- cuore: possono comparire alterazioni del ritmo e, più raramente, una infiammazione del muscolo cardiaco (miocardite).
- polmone: può essere direttamente colpito da un processo infiammatorio (polmonite interstiziale) che si manifesta nel paziente con difficoltà a respirare (dispnea) e tosse non produttiva.
- sistema digerente: possono comparire ulcere e perforazioni

Diagnosi

A fini diagnostici è importante eseguire una visita da parte di un neurologo esperto. La biopsia di muscolo è in grado di confermare il sospetto clinico di miosite, di valutarne la gravità e precisarne il tipo.

POLIMIOSITE

Il termine polimiosite sta ad indicare la presenza di infiammazione in diversi muscoli. L'infiammazione può essere causata da malattie autoimmuni, infezioni virali e batteriche; viene invece definita idiopatica quando non se ne conosce la causa.

Quale è la causa?

Nella forma idiopatica si verifica un attacco alle cellule muscolari da parte del sistema di difesa dell'organismo (sistema immunitario), in particolare dai linfociti T CD8+. Non si sa con esattezza cosa scateni questa risposta errata.

Clinica

Nella polimiosite si sviluppa nell'arco di alcuni mesi una debolezza muscolare che comporta una difficoltà a sollevare le braccia, ad alzarsi dalla posizione seduta e a sollevare il capo dal cuscino.

Se vengono colpiti anche i muscoli faringei vi può essere una difficoltà ad ingoiare i cibi (disfagia).

Diagnosi

Per la diagnosi è importante innanzitutto effettuare una visita specialistica presso un neurologo esperto. E' inoltre utile eseguire alcuni esami tra cui un dosaggio delle creatinfosfochinasi nel sangue e l'elettromiografia che possono confermare la presenza di un danno muscolare. Anche in questo caso l'esame dirimente è la biopsia di muscolo che mostra i segni di una infiammazione muscolare.

MIOSITE A CORPI INCLUSI

E' una miopatia infiammatoria tipica dell'età adulta caratterizzata dalla presenza di inclusioni riscontrabili all'esame microscopico della biopsia di muscolo.

Clinica:

E' una malattia che colpisce in genere persone di sesso maschile, sopra i 50 anni.

A differenza che nelle altre due forme di miosite precedentemente trattate, in questa vi è un coinvolgimento sia dei muscoli prossimali (spalle, anche) che dei muscoli distali (per esempio i muscoli della mano). In particolare vengono colpiti precocemente il quadricipite femorale (muscolo della coscia importante per la stazione eretta), i muscoli flessori delle dita (con conseguente difficoltà ad abbottonarsi la camicia), i muscoli delle braccia (bicipite e tricipite).

Anche in questa miosite può esservi una difficoltà a deglutire i cibi (disfagia) che, in certi casi, è il primo sintomo riferito dal paziente.

La malattia si instaura molto lentamente anche nel corso di anni rendendo spesso difficile la diagnosi (che avviene in media sei anni dopo l'esordio).

Diagnosi:

L'esame determinante per la diagnosi è la biopsia di muscolo che mostra la presenza di cellule infiammatorie (linfociti T CD8+) e di inclusioni di proteine nel citoplasma delle cellule (da qui il nome miosite a corpi inclusi).

Terapia

L'approccio terapeutico è simile nella dermatomiosite e nella polimiosite. Nella miosite a corpi inclusi risulta più problematico per la nota resistenza alle terapie di questa malattia.

Dermatomiosite e polimiosite:

I corticosteroidi, farmaci in grado di agire sulla infiammazione e sul sistema immunitario, sono di prima scelta nel trattamento della dermatomiosite e polimiosite. Nella maggior parte dei pazienti questi farmaci risultano efficaci nel trattamento dei sintomi.

In presenza di un quadro clinico particolarmente grave o nel caso di pazienti maggiormente esposti al rischio di complicazioni della terapia steroidea, come ad esempio i diabetici, i farmaci di secondo livello utilizzati sono gli immunosoppressori (per esempio azatioprina, metotrexate, ciclosporina, tacrolimus, ciclofosfamide). Questi agiscono inibendo il sistema immunitario e quindi diminuendo la sua aggressione sulle cellule muscolari.

Nei casi resistenti alle terapie corticosteroidica ed immunosoppressiva si possono effettuare cicli di immunoglobuline endovena che sono in grado di modulare in senso positivo il sistema immunitario. Di grande importanza di fianco alle terapie farmacologiche è la terapia riabilitativa fisiochinesiterapica che migliora le funzioni motorie dei pazienti.

Miosite a corpi inclusi

Questa forma di miosite non risponde bene alle terapie sopra citate.

Fino a poco tempo fa era ritenuta una malattia quasi incurabile, oggi risultati promettenti sono stati ottenuti tramite l'utilizzo di alemtuzumab, un anticorpo diretto contro una molecola (il CD52) presente sui linfociti T e sui monociti (cellule del sistema immunitario). Lo studio condotto dal Professor Dalakas ha mostrato come le infusioni di alemtuzumab possano rallentare la progressione della malattia (in qualche caso arrivando ad aumentare la forza muscolare) e ridurre l'infiammazione a livello del tessuto muscolare. Sono necessari ulteriori studi per confermare l'efficacia di questo farmaco nel trattamento della malattia.