

Polimialgia Reumatica

Al Gaetano Pini di Milano riflettori puntati sulla Polimialgia Reumatica

Recentemente, l'Istituto Ortopedico Gaetano Pini di Milano ha costituito un network di centri internazionali che si occupano di malattie reumatiche autoimmuni con lo scopo di aumentare le conoscenze per la gestione di queste malattie e stimolare una ricerca più mirata e integrata. Delle tante malattie reumatiche autoimmuni di cui si occupano quotidianamente i centri aderenti a questo network, abbiamo posto al professor Meroni, responsabile della struttura Milanese, alcune domande sulla Polimialgia Reumatica.



Cos'è la polimialgia reumatica ?

La polimialgia reumatica (PMR) è una delle più diffuse malattie infiammatorie dell'anziano la cui diagnosi, seppure clinicamente facile, talora può essere misconosciuta. Si tratta di un quadro sintomatologico caratterizzato da intenso dolore e rigidità alla regione cervicale, cingolo scapolare e/o pelvico, spesso associati a sintomi sistemici aspecifici (quali febbre e stanchezza), aumento degli indici di infiammazione e tipica risposta alla terapia steroidea. Colpisce esclusivamente soggetti di età superiore ai 50 anni (il picco d'insorgenza maggiore è mediamente tra i 70 e gli 80 anni) ed ha una lieve predilezione per il sesso femminile. Le cause sono sconosciute pur ipotizzandosi fattori genetici, ormonali, infettivi ed ambientali.?

Domanda: quali sono i dati di incidenza e prevalenza della PMR?

Risposta: L'incidenza di PMR varia secondo le regioni, essendo più frequente nell' Europa settentrionale (circa 50/100,000 e meno della metà nel Sud Europa). Valori simili sono stati riportati nel Nord America nella popolazione di origine Europea. Sono dati che sottolineano la relativa rarità della forma che rappresenta quindi una diagnosi da prendere in considerazione ogniqualvolta un paziente di età superiore ai 50 anni presenta la sintomatologia descritta.

Quali sono le manifestazioni Cliniche?

Un paziente anziano con sintomatologia dolorosa localizzata al collo, al cingolo scapolare e/o al cingolo pelvico, associata ad impotenza funzionale ed a rigidità mattutina maggiore di 30 minuti ed aumento degli indici di flogosi (VES I ora >40 e PCR > 0,5 mg/dl) deve indurre il medico a sospettare una polimialgia reumatica. Il dolore è in genere sempre simmetrico (interessando entrambi i lati del corpo).?Il paziente accusa notevole impotenza funzionale con impossibilità a svolgere le normali attività quotidiane. Solitamente il dolore si estende lungo le braccia e la regione posteriore delle cosce, con peculiare insorgenza notturna. La principale localizzazione è il cingolo scapolare il collo ed il cingolo pelvico. La PMR può esordire insidiosamente (a poco a poco) o in modo acuto. ?

E i sintomi?

Spesso sono presenti sintomi sistemici associati come astenia (stanchezza), inappetenza, febbricola, calo ponderale (dimagrimento relativamente rapido dall'esordio della malattia),

depressione. Le articolazioni talvolta possono apparire "gonfie", frequentemente a livello della regione dorsale dei polsi, delle mani, delle caviglie e dei piedi, con associato dolore e rigidità mattutina. In tal caso occorre differenziare la PMR dall'esordio di un'artrite reumatoide dell'anziano. Generalmente il quadro clinico aiuta il Medico a stabilire la diagnosi corretta. Inoltre in corso di PMR il fattore reumatoide e gli anticorpi anti-peptidi citrullinati sono assenti a differenza dell'artrite reumatoide. La presenza di fattore reumatoide è tuttavia frequente nella popolazione anziana e questo può trarre in inganno anche se la clinica, l'assenza di anticorpi anti-peptidi citrullinati e la VES e la PCR elevate aiutano a differenziare le due forme. Un terzo dei pazienti può presentare indici di flogosi (VES e PCR) del tutto normali, mentre l'80% presenta un quadro anemico correlato alla infiammazione cronica (in genere i valori di emoglobina non sono inferiori a 10 g/dl). È stato dimostrato che l'organo bersaglio della PMR è rappresentato dalle borse sinoviali peri-articolari (le strutture che circondano l'articolazione). Non vi è solitamente un danno ai capi articolari a livello cartilagineo e osseo come in corso di artrite reumatoide. Le indagini radiografiche pertanto non sono di grossa utilità diagnostica mentre l'ecografia articolare ed in particolare l'esame doppler è in grado di documentare l'infiammazione delle strutture tendinee para-articolari (tipico il reperto di "borsite"). Circa il 15-20% dei pazienti con PMR presenta, durante il decorso della malattia, una complicanza detta "arterite temporale di Horton". ?

Di cosa si tratta?

Si tratta di una vasculite (= infiammazione) dei grossi vasi arteriosi che colpisce in particolare l'aorta ed i suoi rami principali. L'arterite solitamente si presenta con mal di testa intenso, localizzata prevalentemente a livello delle tempie (sono, infatti, colpite le arterie temporali), associata talvolta ad una sensazione di pulsazione dei vasi sanguigni interessati. ?In circa il 25% dei casi può provocare disturbi della vista (con perdita transitoria o cecità completa) a causa dell'ischemia da occlusione dei vasi dell'occhio. Pertanto, i pazienti con PMR che sviluppino un mal di testa intenso o un aggravamento importante di un mal di testa preesistente o che presentino disturbi della vista di tipo acuto, è possibile abbiano una concomitante arterite temporale e devono pertanto rivolgersi immediatamente dal reumatologo. Il trattamento idoneo e immediato con cortisonici evita danni visivi irreversibili. E' possibile eseguire una piccola biopsia delle arterie temporali in maniera assolutamente sicura e priva di grossi effetti collaterali. La biopsia consente una diagnosi sicura e rapida di arterite temporale che consente a sua volta l'istaurarsi pronta della terapia adatta con maggiore certezza di efficacia e di prevenzione di danni permanenti.

Ci sono nuove terapie?

Solitamente i pazienti non hanno sollievo con farmaci anti infiammatori non steroidei (FANS o COXIB), mentre i cortisonici rappresentano il farmaco di scelta, determinando una rapida scomparsa dei sintomi dopo pochi giorni dall'inizio del trattamento. La pronta risposta alla terapia cortisonica è un elemento che supporta il sospetto diagnostico di PMR. ?Sono sufficienti dosi modeste nella maggior parte dei pazienti, iniziando con 15 mg/ al giorno di prednisone o suoi equivalenti, da ridurre gradualmente e secondo schemi opportuni nel tempo. Lo steroide va assunto al mattino in unica somministrazione. In ogni caso la terapia deve essere mantenuta con dose minima efficace per circa 1-2 anni. Un dosaggio steroideo inadeguato o la sua sospensione precoce determinano la recidiva della malattia. ?L'uso cronico dei corticosteroidi determina effetti collaterali indesiderati di cui i principali sono rappresentati dalla comparsa di un'intolleranza agli zuccheri od un vero e proprio diabete mellito, la perdita di calcio nelle ossa (osteoporosi), l'ipertensione arteriosa o la comparsa di disturbi oculari (glaucoma, cataratta etc.). Al fine di prevenire l'osteoporosi ed il rischio di fratture ad essa correlato è buona abitudine associare un supplemento di calcio e vitamina D in tutti i pazienti con PMR in terapia con cortisonici. Per valutare la perdita di massa minerale ossea inoltre è consigliabile eseguire periodicamente un controllo densitometrico minerale osseo computerizzato (MOC-DEXA) al fine di stabilire la necessità di ulteriore supporto farmacologico. Sono stati valutati alcuni farmaci tradizionalmente utilizzati nella terapia dell'artrite reumatoide, nel tentativo di "risparmiare" l'assunzione di cortisonici. Tra questi il methotrexate sembra essere efficace nel ridurre la dose cumulativa totale di cortisone. Sono stati inoltre

sperimentati i nuovi farmaci biologici, detti anti TNF, (quali Infliximab, Etanercept e Adalimumab) con risultati ancora incerti e per i quali sono necessari altri studi. È consigliabile non iniziare una terapia con cortisonici prima di essere valutati dal reumatologo, a meno che non esista una certezza diagnostica. Infatti, il repentino calo dei sintomi potrebbe confondere la diagnosi o sottostimare un'eventuale artrite reumatoide dell'anziano all'esordio.

Qual è la prognosi?

La prognosi della PMR è sostanzialmente benigna. Essa dura in genere da alcuni mesi ad alcuni anni qualora non curata. Sono possibili delle recidive nei casi in cui la terapia cortisonica risulti "sottodosata" o interrotta precocemente. In genere la remissione certa della malattia si ottiene dopo un periodo medio di trattamento di 9-18 mesi. Circa 1/3 dei pazienti può andare incontro a recidiva entro 3 anni dall'esordio della malattia, nonostante il regime terapeutico condotto, sebbene i maggiori fattori predisponenti sembrano comunque essere legati alle dosi di cortisone probabilmente inadeguate o eccessivamente "scalate" nel tempo. Vi sono alcune forme di PMR che compaiono in associazione a patologie tumorali. Sebbene queste varianti rappresentino delle eccezioni, la comparsa di una PMR in soggetti anziani va sempre valutata anche da questo punto di vista.

Quali sono le terapie e quanto il nuovo network può fare per questa patologia?

Il nuovo network potrà consentire il trasferimento delle best practices e la valutazione dei casi clinici a livello internazionale. Il Network è inoltre attivamente impegnato nella ricerca al fine di formulare diagnosi migliori e di testare in studi multicentrici il potenziale utilizzo di farmaci alternativi al cortisone.

Pietro Busconi