

LE MIOSITI FOCALI**C. Rodolico****UOC Neuropatologia - Dipartimento di Neuroscienze, Scienze Psichiatriche ed Anestesiologiche
Policlinico Universitario Messina****ABSTRACT**

Le miositi focali sono miopatie infiammatorie, di solito ad evoluzione spontanea, di raro riscontro, circoscritte ad un singolo muscolo. Raramente possono evolvere verso una polimiosite. Esse si manifestano come una tumefazione muscolare dolente. I muscoli più spesso interessati sono quelli degli arti inferiori, anche se altre localizzazioni sono possibili. I valori della CK sono generalmente nella norma o lievemente aumentati. L'esame elettromiografico conferma la presenza di alterazioni esclusivamente a carico del muscolo interessato. La risonanza magnetica muscolare evidenzia aree di iperintensità di segnale a livello del muscolo colpito, nelle scansioni pesate in T2 o pesate in T1 con la metodica della Short-T1-Inversion-Recovery (STIR). L'aspetto istopatologico che le caratterizza è rappresentato dalla presenza di linfociti T a sede endomisiale e perimisiale, unitamente alla presenza di aspetti di necrosi con miofagia e sostanziale fibrosi. La patogenesi non è ancora conosciuta anche se è evidente che esse rappresentano delle forme infiammatorie disimmuni, focalizzate.

Parole chiave: Miosite, RM muscolare, infiltrati T-cellulari

C. Rodolico

UOC Neuropatologia - Dipartimento di Neuroscienze,
Scienze Psichiatriche ed Anestesiologiche -
Policlinico Universitario
Via C. Valeria, Messina - 98125
Tel 090-2212757;
FAX 090-2212789;
E-mail crodolico@unime.it

Introduzione

La prima descrizione di miosite focale, dettagliata negli aspetti clinici ed istologici, risale al 1977 ed è di Heffner e coll., su una rivista di pertinenza oncologica: *Cancer*. Gli autori definirono infatti il processo come una nuova entità clinicopatologica caratterizzata da una neoformazione pseudotumorale infiammatoria benigna del muscolo colpito [1]. Di certo le miositi focali (MF) costituiscono un gruppo di miopatie infiammatorie, di raro riscontro nella pratica clinica, che presentano la peculiarità della focalizzazione del fenomeno flogistico-disimmune in un singolo muscolo o gruppo muscolare.

Aspetti clinici

Le MF si possono manifestare a qualunque età ed entrambi i sessi ne sono egualmente interessati. La sintomatologia è caratterizzata da intenso dolore muscolare, spesso con tumefazione e grave limitazione funzionale. La cute sovrastante non si presenta arrossata, non è presente aumento del termotatto, il dolore si accentua notevolmente con l'attivazione del muscolo interessato e con la palpazione dello stesso. I disturbi non sono da mettere in relazione con eventi traumatici locali ed hanno spesso esordio subacuto; talora la tumefazione è poco apprezzabile o addirittura assente. I muscoli più spesso interessati sono i quadricipiti, i gastrocnemi, i muscoli addominali [2-4]. Quando vengono interessati i muscoli paraspinali può configurarsi la sindrome da capo cadente ("dropped head" syndrome) [5-7]. In rari casi è possibile l'evoluzione verso una polimiosite [2,3].

Esami di laboratorio e strumentali. Immunopatogenesi

I valori della CK sono di solito nella norma o lievemente aumentati, caratteristicamente normali la VES e gli altri indici di flogosi. Nei casi in cui è presente un persistente aumento degli indici umorali di flogosi o vi è una considerevole iperCKemia (> 1500 U/l) è opportuno un più attento follow-up del paziente, dato che questi elementi potrebbero costituire dei fattori predittivi di una generalizzazione del processo e l'evoluzione quindi verso una polimiosite [3,4].

L'esame elettromiografico può mettere in evidenza la presenza di attività inserzionale (denervazione, scariche ripetitive complesse) e potenziali di unità motoria di piccola ampiezza e di breve durata esclusivamente a carico del muscolo interes-

sato. Di modesta utilità nella diagnostica strumentale è l'esame ecotomografico. Esso può costituire comunque un primo ausilio per la diagnostica differenziale con neoformazioni dolenti a genesi non muscolare. Fondamentale contributo alla diagnosi ed inoltre al follow-up di queste forme è fornito dalla risonanza magnetica muscolare con l'acquisizione di immagini con scansioni pesate in T2 e soppressione del grasso e scansioni in T1 con la metodica della Short-T1-Inversion-Recovery (STIR) [7,8]. I muscoli interessati si presentano aumentati in spessore e con estese aree di iperintensità di segnale attribuibili alla presenza di flogosi con edema.

La diagnosi di certezza rimane comunque sempre legata al prelievo biotico del muscolo interessato. L'esame istopatologico evidenzia presenza di infiltrati monocellulari a sede endomisiale e perimisiale costituiti prevalentemente da linfociti T e rari linfociti B. Possono essere presenti isolati foci di cellule muscolari in necrosi con miofagia. Un dato abbastanza frequente è la presenza di un aumento del tessuto connettivo endomisiale con aree di fibrosi [1,2]. Il riscontro di fibre che esprimono gli antigeni del complesso maggiore di istocompatibilità (MHC I) è un dato costante [2,9].

Elementi clinici (risposta alla terapia steroidea, possibile evoluzione verso una polimiosite) ed immunopatologici (fibre MHC I positive, presenza di infiltrati T cellulari, etc.) fanno ritenere che le MF rappresentino una forma di miopatia infiammatoria circoscritta, a patogenesi cellulomediata [2,9].

Le ragioni della focalizzazione di questo processo sono sconosciute. Uno dei possibili meccanismi ipotizzati è legato al diverso pattern di espressione di alcune metalloproteinasi nelle forme focali rispetto alle polimiositi ed alle dermatomiositi [9]. E' comunque facilmente comprensibile come lo studio delle MF, mirato all'identificazione delle possibili cause della focalizzazione del processo infiammatorio, possa rappresentare un modello utile indirizzato allo sviluppo di nuove forme di terapia delle miopatie infiammatorie sistemiche.

Terapia

L'evoluzione delle MF è usualmente benigna con risoluzione spontanea nell'arco di 3-4 settimane. In questa prima fase l'uso di farmaci antiinfiammatori non steroidei od antidolorifici può risultare utile per ridurre la componente dolorosa. In casi in cui la sintomatologia si protrae più a lungo o è particolarmente invalidante, qualora è prevedibile un'evoluzione verso una generalizzazione del processo oppure nei casi di coinvolgimento isolato dei muscoli paravertebrali con capo cadente, una terapia steroidea va intrapresa (prednisone 1mg/kg/die); progressiva riduzione del dosaggio dello steroide, in relazione alla risposta, dopo 4-6 settimane e follow-up neuroradiologico a 8-12 settimane. Bisogna sempre comunque ricordare la tendenza della miosite focale a recidivare [4].

BIBLIOGRAFIA:

- 1) Heffner RR Jr, Armbrustmacher W, Earle KM (1977) Focal myositis. *Cancer* 40: 301-306.
- 2) Smith AG, Urbanitis S, Blaivas M, Grisold W, Russel JW (2000) Clinical and pathological features of focal myositis. *Muscle & Nerve* 23:1569-1575.
- 3) Flaisler F, Blin D, Asencio D, Lopez FM, Combe B (1993) Focal myositis: a localized form of polymyositis ? *J Rheumatol* 20: 1414-1416.
- 4) Sieb JP, Ries F, Traber F, Keller E, Block W, Kaminski M (1997) Recurrent focal myositis. *Muscle & Nerve* 20: 1205-1206.
- 5) Biran I, Cohen O, Diment J, Peysner A, Bahnof R, Steiner I (1999) Focal, steroid responsive myositis causing dropped head syndrome. *Muscle & Nerve* 22: 769-771.
- 6) Rose ML, Levin KH, Griggs RC (1999) The dropped head plus syndrome: quantification of response to corticosteroids. *Muscle & Nerve* 22: 115-118.
- 7) Gaeta M, Mazziotti S, Toscano A, Rodolico C, Mazzeo A, Blandino A (2006) "Dropped head" syndrome due to isolated myositis of neck extensor muscles: MRI findings. *Skeletal Radiology* 35: 110-112.
- 8) Marie I, Cardon T, Hachulla E, Cotten A, Michon-Pasturel U, Hatron PY, Devulder B. Magnetic resonance imaging in focal myositis (1998) *J Rheumatol* 25: 378-382.
- 9) Rodolico C, Mazzeo A, Toscano A, Messina S, Aguenouz M, Gaeta M, Messina C, Vita G (2005) Specific metalloproteinase expression in focal myositis: an immunopathological study. *Acta Neurol Scand* 112: 173-177.