

ARTICOLE

■ CZU 616.74-002-021.3

CONSECINȚELE TIMPURII ALE
MIOPATIILOR INFLAMATORII IDIOPATICE**Natalia LOGHIN-OPREA, Snejana VETRILĂ,
Lucia MAZUR-NICORICI, Minodora MAZUR,**Departamentul Medicină Internă,
USMF Nicolae Testemitanu**Summary*****Early consequences of idiopathic inflammatory myopathies***

Idiopathic inflammatory myopathies (IIM) are a group of rare diseases characterized by asthenia of skeletal muscles. Early approach to disease leads to a favorable evolution of the disease and less outcomes. The aim of this study is to assess the short-term outcomes in patients with IIM. We conducted a transversal study enrolling 12 patients (7 women, 5 men) with IIM, the mean age was 54.1 ± 12.1 (30–67) years and the follow-up period was 16 ± 9.4 , (7–25) months. Patients were assessed by applying specific questionnaires and modern, validated clinical tools. We found in all patients muscle damage manifested by muscular dysfunction – 11 (91.7%) patients and atrophy in one (8.3%) patient,

confirmed by moderate muscle strength, which implies disability – 10 (83.3%) patients. Gastrointestinal damage was manifested by dysphagia in 3 (25.0%) patients, hepatic steatosis – 3 (25.0%), dysmotility – 5 (41.7%) patients. Endocrine damage like dyslipidemia had 4 (33.3%), secondary amenorrhea – 4 (33.3%), diabetes mellitus in 2 (16.6%) patients. Despite moderate disease activity the most common disease outcomes obtained were muscular – 100% patients, gastrointestinal – 91.7% and endocrine – 83.3% patients.

Introducere

Miopatiile inflamatorii idiopatice (MII) reprezintă un grup eterogen de boli autoimune, caracterizate prin slăbiciune musculară proximală simetrică, lent-progresivă, și fatigabilitate, ce dezvoltă consecințe în timp de la debutul propriu-zis al maladiei [1, 2]. Prognosticul rezervat este determinat atât de activitatea bolii, cât și de consecințele ei. Rezultatele cercetărilor Grupului Internațional de Evaluare a Miozitelor și Studii Clinice și a grupului condus de Shu et al. au emis ipoteza divizării consecințelor MII în: *timpurii*, instalate până la doi ani de la debutul maladiei, și *tardive*, apărute după doi ani de boală [4]. Scopul cercetării a fost determinarea consecințelor timpurii ale miopatiilor inflamatorii idiopatice.

Materiale și metode

Am realizat un studiu transversal în perioada decembrie 2015 – mai 2017, pe un lot de pacienți cu MII, stabilită conform criteriilor Bohan și Peter. Datele demografice și clinico-statutare au fost analizate după chestionarul elaborat. La pacienții din studiu a fost evaluată activitatea bolii și consecințele ei.

Instrumentele clinice aplicate pentru aprecierea activității MII au inclus: evaluarea globală a activității bolii de către medic și pacient (Medical Doctor Global Activity, Patient Global Activity), interpretate prin scala VAS (0-100mm), și Instrumentul de evaluare a activității miozitei (Myositis Disease Activity Assessment Tool). Forța musculară a fost estimată prin Testul Muscular Manual în 8 grupe de mușchi (MMT-8), scor maxim – 80 de puncte. Consecințele bolii au fost cuantificate prin Indicele Lezării în Miozite, ce vizează leziunile prestabilite pe domenii, infecțiile, tumorile maligne și decesul [3]. Pentru determinarea gradului de dizabilitate s-a utilizat scala Rankin.

Rezultate obținute

În studiu au fost incluși 12 pacienți cu MII cu durata bolii între 7 și 25 de luni.

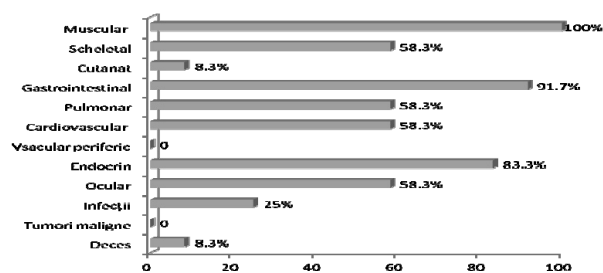
Caracteristica generală a pacienților cu MII (n=12)

Parametrii evaluați	MII, n=12	MII,%
Sexul:		
• femei	7	58.3
• bărbați	5	41.7
Mediul de reședință:		
• urban	5	41.7
• rural	7	58.3
Vârsta medie la momentul cercetării, ani (\pm SD)	54.17 \pm 12.10(i-v 30-67)	
Vârsta medie la debutul bolii, ani (\pm SD)	52.25 \pm 12.51(i-v 28-66)	
Durata medie a bolii, luni (\pm SD)	16 \pm 9.4 (i-v 7-25)	

Analiza datelor din tabel relevă predominarea femeilor în lotul de studiu, cu un raport F:B = 1.4:1, ceea ce corespunde datelor epidemiologice din literatură referitor la MII [1, 2, 5]. La momentul cercetării, vârsta medie în lot a constituit 54.17 \pm 12.10 (i-v 30–67) ani, durata bolii variind între 7 și 25 de luni, cu o medie de 16 \pm 9.4 luni.

Evaluarea activității bolii în lotul de studiu a evidențiat predominarea unui grad moderat de activitate. S-a remarcat o supraapreciere de către pacienți a stării lor globale prin PGA-42.83 (i-v 11-100) mm versus evaluarea de către medic (MDGA), indicând 39.08 (i-v 8-100) mm. La aplicarea Instrumentului de evaluare a activității miozitei, am determinat o valoare de 2.7 (s-au inclus între 1 și 7) puncte, considerată activitate moderată. Determinarea forței musculare prin MMT-8 a relevat 51.8 \pm 15.9 (i-v 24-67) puncte, interpretată ca forță musculară moderată.

Distribuția consecințelor MII pe domenii conform indicelui lezării în miozite



Datele ilustrate în diagramă relevă că lezarea musculară a fost depistată la toți pacienții, fiind manifestată prin disfuncție și atrofie musculară la 11 (91.7%), versus 1 (8.3%) pacienți. S-a constatat osteoporoză fără fractură la 3 (25.0%) subiecți, la 1 pacient (8.3%) am identificat contracturi articulare și încă la unul (8.3%) – osteoporoză cu fractură vertebrală. La un bolnav am constatat o lezare cutanată rară – lipodistrofie. Leziunile depistate în sistemul

gastrointestinal s-au manifestat prin disfație, steatoză hepatică și dismotilitate, dintre care 4 (33.3%) cazuri de dismotilitate confirmată prin radioscopia stomacului, la 7 (58.4%) pacienți am stabilit steatoză hepatică și disfație. Lezarea pulmonară a inclus fibroză pulmonară și disfonie determinată la câte 3 (25.0%) pacienți, hipertensiune pulmonară a fost stabilită la un pacient. Hipertensiune arterială am constatat la 5 (41.7%) persoane, iar disfuncție a ventriculului stâng prin ecocardiografia cordului s-a depistat la 2 (16.6%) pacienți. Sistemul endocrin a fost lezat prin: dislipidemie, amenoree secundară, diabet zaharat – 10 (83.3%) pacienți. Dislipidemia și amenoreea secundară s-a înregistrat la câte 4 (33.3%) bolnavi, diabet zaharat tip 2 au dezvoltat 2 (16.6%). Lezare oculară, manifestată prin scăderea importanță a vederii, au prezentat 7 (58.1%) pacienți. La 3 (25.0%) am înregistrat infecții cronice, precum pielonefrită și candidoză vaginală. În lotul cercetat a fost înregistrat un deces, cauzat de pneumonie prin aspirație.

Fiind ghidați de datele literaturii privind consecințele MII ce nu sunt incluse în indicii lezării, așa ca dizabilitatea, dereglările de ritm cardiac, întârzierea remisiunii bolii, am aplicat chestionarea direcționată asupra acestor indicatori [3, 5]. Am constatat că dizabilitatea este o consecință majoră a bolii, rezultatele fiind confirmate prin aplicarea scalei Rankin – 10 (83.3%) pacienți apreciați cu dizabilitate ușoară.

Un alt aspect important cercetat a fost instalarea remisiunii clinice pe parcursul bolii. De notat că la 6 (49.8%) pacienți a survenit remisiunea controlată medicamentos. Cercetând pacienții cu atenție, am constatat prezența artritelor/arthralgiilor la 9 (74.7%), cefalee – la 2 (16.6%) și aritmii – la 7 (58.1%). De semnat că tumori maligne nu au fost înregistrate, iar 2 (16.6%) pacienți din lotul de studiu au dezvoltat adenom de prostată și, respectiv, miom uterin.

Discuții

În publicațiile de specialitate, consecințele timpurii sunt relatate în studii mici, incomplete, cu date contradictorii. Rezultatele mai multor studii au fost axate pe cele tardive. Cercetarea desfășurată de noi evidențiază consecințele MII la pacienții cu durata bolii de la 6 luni la 2 ani. Bolnavii din lotul cercetat au avut o activitate a bolii moderată – PGA 45.69 mm, MDGA 38.53 mm și MDAAT 2.7 puncte (i-v 1-7).

Este de menționat că la subiecții examinați a fost depistată cel puțin o lezare organică, cea mai frecventă fiind cea musculară; datele coincid cu rezultatele emise de Regardt M. (2015). Lezarea gastrointestinală, precum disfația, inclusiv dismotilitatea a implicat 11 (91.7%) pacienți. Fiind pe locul trei ca frecvență, lezarea endocrină, manifestată prin dislipidemie, amenoree și diabet zaharat, a fost depistată la 10 bolnavi. Este de menționat că rezultatele studiului sunt diferite de cele

din literatura de specialitate, care indică o proporție crescută de tumori maligne (până la 25%) în primii 2-3 ani de la debutul bolii; printre pacienții cercetați nu au fost depistate procese neoplazice.

Mortalitatea este un alt aspect important al consecințelor bolii. A fost constatat un deces în lotul de studiu după 24 de luni de boală.

Concluzie

Pacienții cu MII cu durata bolii până la doi ani au manifestat consecințe multiple, în pofida unei activități moderate a bolii, prin predominarea lezării musculare și instalarea dizabilității.

Bibliografie

1. Lundberg I.E., Cooper R.G., Chinoy H. *Polymyositis and Dermatomyositis in EULAR*. In: Textbook on Rheumatic Diseases, 2012, p. 568-593.
2. Mandel D.E., Malemud C.J., Askari A.D. *Idiopathic Inflammatory Myopathies: A Review of the Classification and Impact of Pathogenesis*. In: Int. J. Mol. Sci., 2017 May 18; nr. 18(5). pii: E1084. doi: 10.3390/ijms18051084.
3. Regardt M. et al. *Patients' Experience of Myositis and Further Validation of a Myositis-specific Patient Reported Outcome Measure – Establishing Core Domains and Expanding Patient Input on Clinical Assessment in Myositis*. Report from OMERACT 12. In: J. Rheumatol., 2015 Dec; nr. 42(12), p. 2492-5. doi: 10.3899/jrheum.141243.
4. Shu X.M. et al. *Clinical characteristics and favorable long-term outcomes for patients with idiopathic inflammatory myopathies: a retrospective single center study in China*. In: BMC Neurol., 2011 Nov. 9; nr. 11, p. 143. doi: 10.1186/1471-2377-11-143.
5. Vetrilă S., Grib L., Mazur M. *Conceptul modern asupra miopatiilor inflamatorii idiopatice*. In: Curierul Medical, 2012, nr. 3 (327), p. 376-382. Materialele Congresului III al medicilor de familie. Chișinău, R. Moldova. Issn 1875-0666.