



Con questo numero - che riprende il contributo scientifico e divulgativo del Prof. Cacace sugli aspetti clinici e diagnostici della Fibromialgia apparso nel numero di marzo - si conclude il primo focus che abbiamo dedicato a questa patologia.

Nel prossimo numero concentreremo la nostra attenzione su altre patologie reumatiche e sulla situazione dei farmaci biologici in Sardegna.

LA FIBROMIALGIA: UNA PATOLOGIA COMPLESSA

di Enrico Cacace*

La fibromialgia (FM) o sindrome fibromialgica è una condizione clinica conosciuta da tempo, molto discussa ma che solo recentemente ha ricevuto una definizione scientifica e un riconoscimento formale. Lo stesso interesse scientifico internazionale e l'attenzione pubblica per la fibromialgia sono aumentati nel corso dei decenni fino ad ora. La fibromialgia costituisce una patologia complessa con un quadro clinico multiforme: estrema variabilità nella tipologia e nella gravità dei sintomi; sovrapposizione tra differenti sintomi; la diagnosi è soltanto clinica, basata sull'anamnesi (storia clinica) e sull'esame obiettivo (la visita medica) del paziente. Attualmente, non disponiamo di esami di laboratorio e/o strumentali che permettano di documentare la diagnosi di Fibromialgia. Se si con-

sidera che nella pratica clinica quotidiana spesso i pazienti riferiscono sintomi comuni ad altre patologie reumatologiche e non reumatologiche e che purtroppo c'è ancora una scarsa conoscenza della Fibromialgia nella stessa classe medica, ben si comprende come ci sia sempre un ritardo di anni dall'insorgenza della sintomatologia.

L'INCONTRO CON IL REUMATOLOGO

La paziente con Fibromialgia quasi sempre si presenta alla visita reumatologica con una documentazione sanitaria anormale: differenti e ripetute visite specialistiche; un'incredibile quantità di esami di laboratorio, spesso ripetuti più volte; esami radiologici di tutti i tipi: dalle ecografie alle ben

più costose risonanze magnetiche eseguite di volta in volta a carico delle regioni corporee interessate dal dolore. Si tratta evidentemente di esami inappropriati e di uno spreco di risorse. Sia ben chiaro: alcuni esami vanno effettuati nella Fibromialgia (per esempio ai fini di escludere alcuni stati infiammatori, alcune patologie tiroidee e/o dell'apparato gastro-intestinale) ma, come sempre, la loro richiesta deve scaturire dalla visita clinica. La Fibromialgia (FM) è una patologia caratterizzata essenzialmente da dolore muscoloscheletrico diffuso, rigidità mattutina e profonda affaticabilità. È una forma di reumatismo extra-articolare con una sintomatologia dolorosa variabile come intensità e localizzazione con tensione o rigidità a carico di muscoli, tessuti peri-articolari ed inserzioni tendinee. Il riconoscimento



AIUTACI
a far sentire la tua

VOCE
Dona anche tu
il 5x1000

92113150921

Sostieni
i malati reumatici
Sostieni
ASMAR

to della patologia dovrebbe quindi essere relativamente semplice; il problema è che la FM è sempre associata a diversi sintomi spesso presenti in maniera variabile nei singoli pazienti: cefalea muscolo-tensiva, disturbi del sonno, sindrome del colon irritabile, patologie dell'umore, sindromi da irritazione delle vie urinarie, etc..

MANIFESTAZIONI CLINICHE

Uno dei primi sintomi, quasi sempre presente è la cefalea: soprattutto nucale, muscolo-tensiva, ma anche mascellare, temporale, sovraorbitaria, altre volte con emicrania; a volte il dolore è così diffuso che anche uno sfioramento della testa riacutizza il dolore. Una caratteristica clinica della FM sono le alterazioni della percezione; in pratica si tratta di parestesie variamente distribuite: i pazienti riferiscono formicolii diffusi, o limitati agli arti con una sensazione di "punture di spilli", altre volte di "intorpidimento" di un arto o comunque sensazioni di freddo o di caldo intenso specie alle estremità degli arti. I disturbi della percezione possono anche essere riferiti come un senso di "gonfiore" alle mani o ai piedi che spesso può indurre il falso sospetto di una vera e propria artrite. Un'alterazione vasomotoria può determinare un vasospasmo, specie nei mesi invernali o in concomitanza di eventi stressanti, fino a determinare un "Fenomeno di Raynaud". Quest'ultimo consiste in uno spasmo delle arteriole, di solito a livello delle dita e occasionalmente di altre regioni con circolo terminale (per es., naso), con pallore o cianosi intermittente. Il Raynaud in genere (60-90% dei casi nelle giovani donne) è primitivo ma può essere secondario ad altre condizioni: malattie del connettivo (sclerodermia, AR, LES), arteriopatie ostruttive (arteriosclerosi obliteran-

te), tromboangioite obliterante), lesioni neurologiche, intossicazione da farmaci, mixedema (Ipotiroidismo), etc.. Nella FM l'esposizione al freddo e gli stress emotivi provocano in pratica pallore o cianosi intermittenti delle dita. Le variazioni di colore possono essere trifasiche: pallore, cianosi e infine rossore (per iperemia reattiva) o bifasiche (cianosi, rossore). Tale fenomeno non è mai localizzato alle articolazioni metacarpo-falangee delle mani e raramente coinvolgono il pollice. Nelle forme in corso di Fibromialgia, il dolore è raro, frequenti le parestesie. Il vasospasmo delle arterie e delle arteriole digitali può persistere per minuti e il colorito cutaneo e l'alterata sensibilità si ripristinano riscaldando le mani. Un altro aspetto dello squilibrio del sistema neurovegetativo è la "Sindrome secca", presente in molti casi di Fibromialgia: si tratta di pazienti con interessamento prevalentemente oculare e orofaringeo. La patologia oculare è caratterizzata da xeroftalmia con bruciore oculare, prurito, arrossamento, sensazione di corpo estraneo e fotofobia; possibili complicanze sono le congiuntiviti (cheratocongiuntivite secca) e lesioni corneali. L'interessamento orofaringeo è caratterizzato da una riduzione della secrezione salivare responsabile della sensazione di secchezza orale, da alterazioni del gusto e dell'aumento di carie dentarie. La secchezza della mucosa del tratto gastrointestinale può inoltre provocare disfagia (difficoltà ad ingoiare); è importante in tali casi una diagnosi differenziale con la Sindrome di Sjögren: una malattia autoimmune sistemica coinvolgente le ghiandole esocrine, caratterizzata da una perdita progressiva della funzionalità ghiandolare a causa di un infiltrato linfoplasmocellulare che conduce alla perdita progressiva della funzionalità ghiandolare. Spesso i pazienti con Fibromialgia vengono inviati a visita specialistica reumatologica

con il sospetto proprio di una S. di Sjögren: nella maggior parte dei casi non si tratta di una malattia autoimmune, ma di una "Sindrome secca" con negatività degli anticorpi antinucleo e degli anticorpi anti-SSA e/o anti-SSB. Altre manifestazioni cliniche della FM sono le alterazioni dell'equilibrio: senso di instabilità e vertigini, cioè una forma di disorientamento soggettivo ed anche obiettivo nello spazio: fra i vari tipi la vertigine rotatoria è la più frequente. Spesso agli episodi di vertigine si associano altri fenomeni neurovegetativi: nausea, vomito, sudorazione, pallore, ipotensione. Stati di tensione e di ansia con iperventilazione, in seguito ad eventi stressanti, possono essere i meccanismi scatenanti l'evento vertiginoso. In oltre il 50 % dei pazienti con FM è presente una "sindrome dell'intestino irritabile", un disturbo della funzione intestinale caratterizzato da dolori addominali e alterazioni dell'alvo con prevalenza di stipsi o di diarrea o di alvo alterno (stipsi alternata a diarrea). Nelle forme con stipsi prevalente, durante o dopo i pasti si può presentare il dolore addominale che tende ad alleviarsi con la defecazione o l'eliminazione di gas.

ALTRI DISTURBI

Al dolore si associano senso di tensione e distensione addominale. Ma nella FM è sempre il dolore al centro del quadro clinico: oltre al dolore muscolo-scheletrico diffuso, è spesso presente una sintomatologia simil-cistitica: pollachiuria (necessità di urinare spesso), disuria (difficoltà a urinare, con o senza dolore); dismenorrea, vaginismo e dispareunia (dolore durante il rapporto sessuale nell'area della vagina e/o della pelvi); a volte può essere presente una sintomatologia cistitica (pollachiuria, disuria e dolore a livello vescicale) definita come "Cistite Interstiziale" con esame delle

urine non significativo per infezioni in atto e urinocolture negative. Il dolore a volte può essere presente alla gabbia toracica e, se accompagnato da tachicardia e cardiopalmo, è causa di preoccupazione e di ansia con richieste di visite al Pronto Soccorso. Un altro disturbo frequente della FM è rappresentato da disturbi cognitivi, il cosiddetto "Annebbiamento Fibromialgico": difficoltà a concentrarsi, senso di "testa vuota", momenti di confusione, deficit di memoria a breve termine. Il dolore muscolo-scheletrico diffuso è variabilmente riferito nel tempo: ora prevalente alla colonna cervicale e/o lombare, ora prevalente ai muscoli del cingolo scapolare o pelvico, ora ad un lato del corpo. Il dolore è sempre al centro del quadro clinico e si accompagna ad una contrattura muscolare generalizzata. Le pazienti spesso riferiscono dolori alle anche: uno studio radiologico, eseguito in precedenza magari ha evidenziato segni aspecifici di "osteoartrite dell'anca" per cui definiscono la loro patologia come un'artrosi dell'anca: in realtà all'es. obiettivo non si mette in evidenza alcuna patologia dell'anca ma un'entesi trocanterica, un'infiammazione del punto di inserzione di un tendine sul femore. All'esame obiettivo di un paziente con FM si evidenzia sempre una spiccata iperalgesia (eccessiva sensibilità a stimoli normalmente dolorosi), allodinia (dolore per stimoli normalmente non dolorosi), un'estensione abnorme dell'area dove riferiscono dolore in seguito ad una stimolazione e soprattutto una persistenza del dolore post-stimolo: solitamente il paziente riferisce una recrudescenza del dolore dopo la visita, in relazione alle digitopressioni cui è stato sottoposto. Questi ultimi rilievi sono essenziali per il riconoscimento della FM. Un altro rilievo clinico è rappresentato dai crampi muscolari che, quando localizzati agli arti

inferiori possono sfociare nella "Sindrome delle gambe senza riposo"; si tratta di un disturbo caratterizzato dalla necessità di muovere periodicamente gli arti inferiori, in quanto il movimento provoca un sollievo, anche se temporaneo e parziale. I pazienti riferiscono spesso un formicolio o un tremore alle gambe che creano un'impellente necessità di muoverle; durante la notte il paziente si muove continuamente nel letto nel tentativo proprio di alleviare queste sensazioni sgradevoli. Il tutto evidentemente peggiora ancor di più il sonno, già di per sé alterato. La "S. delle gambe senza riposo" viene diagnosticata sulla base delle manifestazioni cliniche, sempre descritte con precisione dai pazienti: necessità di muovere gli arti, associata a parestesie; miglioramento con il movimento; peggioramento con il riposo e sempre nelle ore serali o notturne. Anche in questo caso, prima di inquadrare tale sindrome nell'ambito della FM, andranno escluse le altre cause note (carenze di ferro, di magnesio, insufficienza venosa arti inferiori, tireopatie, farmaci, etc.).

DIFFUSIONE

La FM occupa per frequenza il 2°- 3° posto tra le malattie reumatiche e oggi rappresenta circa il 15 - 20 % delle diagnosi ambulatoriali reumatologiche. È quindi una patologia frequente; colpisce dal 2 al 4 % della popolazione con una prevalenza per il sesso femminile; in quest'ultimo la prevalenza viene stimata dall'8 al 10 % nella fascia d'età dai 25 ai 50 anni. Purtroppo i diversi studi epidemiologici non sono confrontabili per i diversi criteri diagnostici utilizzati, per variabilità delle casistiche studiate, per definizioni di "prevalenza valutata durante un periodo" o "prevalenza valutata in un unico momento"; in generale possiamo dire che la prevalenza varia nei maschi tra lo 0 e il 3,9 % e nelle donne fra il 2,5 ed il 10,5 %.



COME SI FORMA

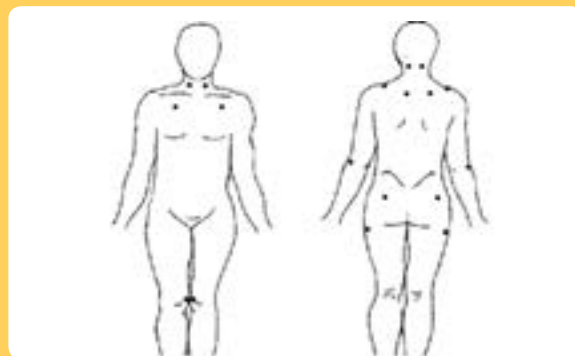
Per quanto riguarda la patogenesi, cioè il meccanismo con cui si instaura la FM, al centro della scena c'è un'alterazione della nocicezione a livello del Sistema Nervoso Centrale; la percezione del dolore non è infatti un sistema rigido con semplice relazione Stimolo-Risposta: l'elaborazione delle afferenze periferiche può subire variazioni dinamiche che possono determinare una nuova organizzazione del Sistema Nervoso: riarrangiamenti anatomo-fisiologici recettoriali e nuove interconnessioni neuronali. Nella FM in pratica c'è una disfunzione dei neurocircuiti preposti alla percezione, trasmissione e processazione delle afferenze nocicettive; una miglior comprensione di tali disfunzioni ha portato al concetto di "Sensibilizzazione Centrale" indicando con tale termine un'aumentata eccitabilità dei neuroni delle corna dorsali che determina un'alterata trasmissione di informazioni nocicettive al cervello. Fattori genetici hanno sicuramente un ruolo nel favorire l'insorgenza della FM; importanti fattori scatenanti sono influenze ambientali negative e la contemporanea presenza di disturbi dell'umore di tipo depressivo, disturbi d'ansia (ansia generalizzata, disturbo post-traumatico da stress, panico, etc.).

NUOVI CRITERI DI CLASSIFICAZIONE DIAGNOSTICA

L'American College of Rheumatology (ACR) nel 1990 ha stilato i Criteri Classificativi per la FM: presenza di dolore muscolo-scheletrico diffuso con algie scheletriche assiali (cervicale, parete toracica, dorsale o lombare) da almeno 3 mesi associato a dolenzia alla palpazione (digito-pressione di circa 4 Kg) di almeno 11 dei 18 "Tender Points" (TP).

L'utilizzo di tali criteri ha consentito di standardizzare la diagnosi, di aumentare l'interesse nei confronti della FM e di poter

paziente; il numero dei TP (così importante allora per la diagnosi) poteva variare da un giorno all'altro e anche nella stessa giornata; i criteri diagnostici erano focalizzati sul dolore e non consideravano altri sintomi e la loro entità come l'insonnia, i disturbi dell'umore, la cefalea, i disturbi cognitivi, etc.. Nel 2010 sono stati pubblicati nuovi criteri ACR per la diagnosi di FM, che permettono di porre diagnosi senza la valutazione dei TP ("Tender point"), sottolineando l'importanza del dolore diffuso in associazione ad altri sintomi come l'affaticabilità, il sonno non ristoratore, i sintomi cognitivi, la cefalea, alterazioni del tono dell'umore ed il dolore addominale.



1. inserzione sub-occipitale del muscolo trapezio
2. superficie anteriore dei legamenti intertrasversari C5-C7
3. punto medio del bordo superiore del trapezio
4. origine del muscolo sovraspinato, vicino al bordo mediale della scapola
5. seconda articolazione costo-condrale
6. 2 cm distalmente rispetto all'epicondilo
7. sul quadrante supero-esterno del grande gluteo
8. posteriormente alla prominenza trocanterica
9. area mediale del ginocchio prossimalmente alla rima articolare

confrontare le varie casistiche nei lavori scientifici. Tuttavia tali criteri diagnostici presentavano limiti evidenti: il numero dei TP dolenti non correlava con l'intensità del dolore avvertito dal



Arthritis Care & Research
Vol. 14, No. 4, June 2010, pp 400-410
© 2010, American College of Rheumatology

ORIGINAL ARTICLE

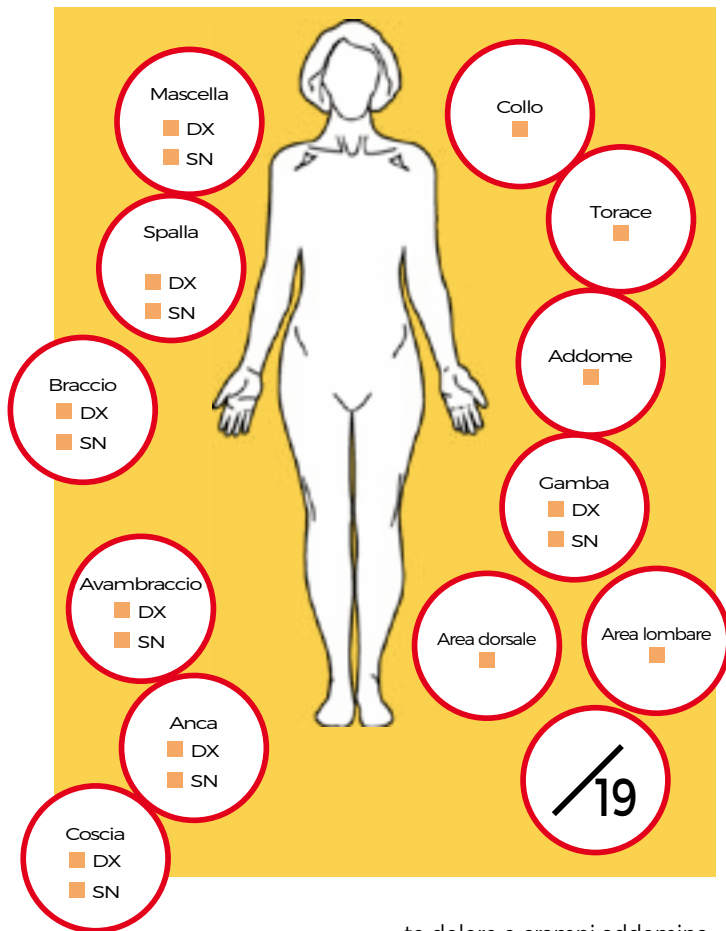
The American College of Rheumatology Preliminary Diagnostic Criteria for Fibromyalgia and Measurement of Symptom Severity

FREDERICK WOLFE,¹ DANIEL J. CLAUW,² MARY-ANN FITZSHARLES,³ DON L. GOLDBERG,⁴ ROBERT S. KATZ,⁵ PHILIP MCNEIL,⁶ ANTHONY S. RUSSELL,⁷ L. DON RUSSELL,⁸ JOHN B. WINFIELD,⁹ and MUHAMMAD B. YUNUS¹⁰

This criteria set has been approved by the American College of Rheumatology (ACR) Board of Directors as Provisional. This signifies that the criteria set has been quantitatively validated using patient data, but it has not undergone validation based on an external data set. All ACR-approved criteria sets are expected to undergo international updates. As discussed in the manuscript, these criteria were developed with support from the study sponsor, Lilly Research Laboratories. The study sponsor played no role in the design of the study, or review the manuscript or individual abstracts prior to the submission of the paper. The sponsor of the grant was Arthritis Research Center Foundation, Inc. The authors received no compensation. The ACR Board of Directors is the methodologically rigorous and clinically meaningful. ACR is an independent professional, medical and scientific society which does not promote, warrant or endorse any commercial product or service. The ACR received no compensation for its approval of these criteria.

In pratica si tratta di valutare il dolore diffuso (WPI o indice del dolore diffuso) molto semplicemente secondo lo schema qui sotto riportato:

ognuno di questi occorre segnare 0 (in caso di assenza del sintomo), 1 (sintomo lieve), 2 (di grado moderato), 3 (grave). Alla fine si valuta se negli ultimi 9 mesi il paziente ha avuto



Segnando un punto per ogni area (i quadratini dello schema) si arriva ad un massimo di 19 punti.

Si passa poi a valutare gli altri sintomi: astenia, svegliarsi non riposati, disturbi cognitivi; per

to dolore o crampi addominali, cefalea, depressione: 1 punto in caso di presenza di ognuno di essi. Il punteggio massimo della valutazione dei sintomi è evidentemente 12. Un paziente soddisfa i criteri diagnostici per la FM se risponde alle tre



seguenti condizioni:

1) Indice di dolore diffuso (WPI) > 7 e punteggio scala severità dei sintomi (SS) > 5 oppure 2) WPI 3-6 e punteggio della scala per la SS > 9; 3) sintomi presenti da almeno 3 mesi; 4) assenza di altre patologie. Nel 2011, è stata proposta una modifica dei criteri ACR 2010, in cui le aree del dolore e la presenza/assenza di 3 sintomi nella SS (Severità dei Sintomi) come cefalea, dolore o crampi addominali e sintomi depressivi) sono auto-valutati dal paziente. Successivamente sono state aumentate le aree di localizzazione del dolore nonché il numero di sintomi di cui il paziente valuta la severità, migliorando così la specificità dei criteri diagnostici. Nel 2016 è stata proposta una revisione dei criteri ACR basata sulla integrazione dei criteri del 2010 e del 2011. In particolare, per la formulazione di una diagnosi di fibromialgia devono essere soddisfatti contemporaneamente 3 criteri:

1. dolore diffuso in specifiche aree e regioni del corpo;
2. presenza di sintomi caratteristici (astenia, sonno non ristoratore, problemi cognitivi, emicrania, dolore / crampi addominali, depressione) che compromettono la vita quotidiana;
3. durata della sintomatologia pari ad almeno 3 mesi.

In conclusione la diagnosi si basa su una storia di mialgie e artralgie in un paziente che non presenta segni di flogosi articolare o muscolare. Le indagini di laboratorio e strumentali devono essere ridotte al minimo.

**Reumatologo
Struttura Complessa AOU di Cagliari*

**COLLABORA
CON NOI**

**CONDIVIDI
LA TUA ESPERIENZA
SEGNALA
DISSERVIZI
PROPONI
ATTIVITÀ O
INIZIATIVE NEL TUO
TERRITORIO
SCRIVICI A:
arcipelaghi@
reumaonline.it**

ASMA

ASSOCIAZIONE SARDA MALATI REUMATICI - ONLUS

Numero Verde
800-090395

www.reumaonline.it

info@reumaonline.it

Seguici su



Arcipelaghi

Giugno 2019
Iscrizione al Tribunale di Cagliari n. 1 del 14/01/2004
Direttore responsabile
Ivo Picciau
In redazione
Danilo Pisano
Impaginazione
Massimo Cabras
Fotografie
Titti Leone

