

Le vasculiti in reumatologia

Queste malattie infiammatorie possono essere primitive, dove l'interessamento vasale è la manifestazione principale di malattia, o secondarie, cioè manifestazioni di altre patologie come connettiviti, neoplasie, infezioni. Generalmente le vasculiti vengono classificate sulla base del calibro dei vasi prevalentemente coinvolti e della presenza di anticorpi diretti contro il citoplasma dei neutrofili (ANCA)

Carmine Luongo
Medico di medicina Generale
Specialista in reumatologia
Formia (LT)

► Anamnesi, esami ematochimici e parassitologici

Donna di 68 anni, si presenta all'osservazione lamentando facile stancabilità, astenia, dimagrimento e fastidioso prurito diffuso a tutto il corpo. La paziente presentava all'anamnesi lieve ipercolesterolemia, trattata con simvastatina 20 mg, episodi ricorrenti di ischemia alle estremità degli arti inferiori (che, in talune occasioni, determinavano lesioni simil-necrotiche cutanee) trattata con vasodilatatori e antiaggreganti, episodi asmatici e, da qualche tempo, episodi di lombo-sciatalgia. In seguito alla sintomatologia descritta si prescriveva una serie di esami ematochimici che evidenziavano solamente un aumento degli eosinofili. Per tale motivo, oltre ad iniziare una terapia con anti-istaminici, veniva consigliato un esame parassitologico delle feci, che risultava positivo. Dopo idonea terapia, e nonostante la negatività dell'esame di controllo delle feci, si assisteva ad un ulteriore aumento degli eosinofili. Si richiedeva pertanto una consulenza ematologica che, alla luce degli ultimi risultati dell'emocromo, sottoponeva la paziente ad ago aspirato midollare che risultava comunque negativo.

► Diagnosi

Veniva quindi posta diagnosi di sindrome eosinofila e si consigliava di continuare la terapia antistaminica già in atto, oltre a periodici controlli dell'emocromo.

Dopo qualche settimana, al progressivo aumento degli eosinofili (fino al

32.50% della formula leucocitaria) si associava forte calo delle piastrine (fino a 15000) con insorgenza di porpora a livello degli arti inferiori. Tali reperti, associati alle caratteristiche anamnestiche della paziente, diventavano suggestivi per la presenza di una vasculite, in particolare la vasculite eosinofila di Churg-Strauss.

► Approfondimento diagnostico e terapia

Veniva deciso quindi di sottoporre la paziente ad esami di tipo reumatologico, sia per quanto riguardava gli indici infiammatori che immunologici, che hanno evidenziato aumento della VES e della PCR; positività degli anticorpi antinucleari (ANA), degli anticorpi anticentromero e degli anticorpi citoplasmatici antineutrofili (ANCA). Inoltre, per ricercare ulteriori reperti utili ad avvalorare la diagnosi della vasculite precedentemente menzionata, si sottoponeva la paziente a Rx del torace (*figura 1*) che evidenziava immagine nodulare in sede paracardiaca bassa destra e in parailare destra. Si consigliava controllo con TAC. Alla luce della diagnosi formulata veniva prescritta una terapia a base di corticosteroidi che nell'arco di qualche giorno portava alla risoluzione del quadro radiografico (*figura 2*). Non si osservano addensamenti parenchimali né versamento pleurico bilateralmente. Tale risultato confermava la diagnosi già espressa.

► Discussione

Le vasculiti rappresentano un gruppo di patologie caratterizzate da

Figura 1

Immagine nodulare in sede paracardiaca bassa destra e in parailare destra



Figura 2

Accentuazione del disegno bronco-vascolare



processo infiammatorio e necrotico dei vasi sanguigni, sia arteriosi che venosi, di diverso calibro e a livello di qualsiasi distretto corporeo. L'infiammazione può determinare ostruzione a livello del vaso interessato con conseguenti lesioni ischemico-emorragiche a livello degli organi colpiti fino ad alterazioni aneurismatiche. Esistono varie classificazioni delle vasculiti ma quelle più usate sono le classificazioni in base al calibro dei vasi colpiti oppure in primarie e secondarie (a connettiviti, ad artrite reumatoide, a neoplasie, a infezioni, a farmaci). Tra le classificazioni più usate risulta quella proposta da Lie che suddivide le vasculiti in:

- vasculiti primitive interessanti vasi di grosso calibro (arterite di Takayasu, arterite temporale a cellule giganti, angioite isolata del SNC);
- vasi di medio calibro (poliartrite nodosa, sindrome di Churg-Strauss, granulomatosi di Wegener);
- vasi di piccolo calibro (poliangioite microscopica, porpora di Schönlein-Henoch, angioite cutanea leucocitoclastica);

- vasculiti secondarie (infezioni, connettiviti, neoplasie, trapianti, crioglobulinemia mista).

La patogenesi di tali patologie può essere mediata da 4 meccanismi:

- attivazione di immunocomplessi;
- attivazione dell'immunità cellulo-mediata;
- presenza di anticorpi diretti contro antigeni delle cellule endoteliali;
- presenza di anticorpi diretti contro antigeni dei neutrofili (ANCA).

Per quanto riguarda la sintomatologia, oltre a manifestazioni generali (febbre, perdita di peso, astenia, artralgie o artriti) si associano sintomi secondari a interessamento dei vasi di calibro grosso (*claudicatio*, assenza di polsi periferici, dilatazione dell'aorta, pressione arteriosa diversa tra i due arti), medio (noduli cutanei, ulcere cutanee, *livedo reticularis*, gangrena digitale, mononeurite multipla, microaneurismi), piccolo (lesioni vescicolo bollose, orticaria, emorragie alveolari, porpora, granulomi cutanei).

Nel caso specifico è possibile porre la diagnosi di vasculite di Churg-Strauss, malattia rara caratterizzata

dall'associazione di vasculite sistemica necrotizzante, eosinofilia, asma bronchiale. L'eziopatogenesi non è nota. Un meccanismo potrebbe essere attribuito alla presenza degli ANCA. Le manifestazioni cliniche comprendono sintomi aspecifici e generali (astenia, febbre, perdita di peso) e sintomi specifici (manifestazioni cutanee come porpora e noduli, mononeuriti multiple, manifestazioni articolari). Gli esami possono evidenziare eosinofilia, aumento delle IgE e positività degli ANCA. Alle radiografie del torace si possono evidenziare infiltrati fugaci diffusi o a chiazze.

I criteri classificativi includono:

- asma bronchiale;
- eosinofilia maggiore del 10%;
- mono o polineuropatie;
- infiltrati polmonari transitori;
- anormalità dei seni paranasali;
- infiltrati eosinofili alle biopsie vascolari.

Per quanto riguarda la terapia oltre all'uso dei cortisonici per la sintomatologia acuta, è utile la terapia immunosoppressiva con ciclofosfamide o azatioprina.