



## Presentazione

## News

## Patologia

Artrite reumatoide  
 Spondiloartriti sieronegative  
 Lupus eritematoso sistemico  
 Sclerosi sistemica  
 Sindrome di Sjogren  
 Dermato-Polmiositi  
 Connettiviti indifferenziate  
 Vasculiti  
 Osteoartrosi  
 Osteoporosi

## Servizi

## VASCULITI

## Eventi

## INTRODUZIONE

## Archivio foto

## Contatti & links

Le vasculiti sono un insieme di patologie caratterizzate dall' infiammazione e dalla necrosi della parete di arterie e vene di vario calibro e di qualsiasi organo ed apparato, che possono portare alla riduzione del lume del vaso e talvolta a dilatazioni aneurismatiche e ad ischemia o emorragia dei parenchimi interessati. Si riconoscono vasculiti primitive, nelle quali l'impegno vasale è la manifestazione principale di malattia e vasculiti secondarie che rappresentano una delle 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).

### VASCULITI DEI VALI DI GRANDE CALIBRO

- **Arterite di Takayasu:** Coinvolge l'aorta e i suoi rami, l'infiammazione può essere localizzata ad una parte dell'aorta toracica o addominale e ai suoi rami o può coinvolgere l'intero vaso.
- **Arterite a cellule giganti:** Interessa le arterie di grande e medio calibro. Sebbene possa essere generalizzata, coinvolge soprattutto i rami delle arterie che originano dall'arco aortico

### VASCULITI DEI VASI DI MEDIOCALIBRO

• **Poliarterite nodosa:** È una vasculite necrotizzante sistemica che tipicamente interessa le arterie di medio e piccolo calibro

• **Malattia di Kawasaki:** Coinvolge le arterie di medio e piccolo calibro, particolarmente le arterie coronariche. Si osserva di solito nei bambini ed è spesso associata ad una sindrome linfonodale mucocutanea

• **Vasculite isolata del sistema nervoso centrale:** Interessa le medie e piccole arterie di un'area del sistema nervoso centrale senza coinvolgimento dei vasi extracranici.

### VASCULITE DEI PICCOLI VASI

• **Arterite di Churg-Strauss:** È una vasculite delle arterie muscolari di piccolo e medio calibro e spesso si associa alla presenza di granulomi. Interessa classicamente le arterie polmonari e cutanee, ma può essere generalizzata. Si associa alla presenza degli ANCA.

• **Granulomatosi di Wegener:** È una vasculite sistemica che interessa oltre le arterie di piccolo e medio calibro, le venule e le arteriole. Tipicamente provoca una flogosi granulomatosa delle vie respiratorie superiori ed inferiori ed una glomerulonefrite necrotizzante, pauci-immune dei reni. Si associa di solito con gli ANCA.

**Poliarterite microscopica:** Coinvolge i capillari le venule e le arteriole ed è associata alla presenza di ANCA.

**Porpora di Henoch-Schönlein:** È una vasculite sistemica caratterizzata dalla deposizione nei tessuti di immunocomplessi contenenti IgA. La biopsia delle lesioni mostra un'inflammatione dei piccoli vasi, specie delle venule postcapillari.

**Crioglobulinemia essenziale:** È caratterizzata dalla presenza delle crioglobuline, che sono proteine del siero che precipitano con il freddo e scompaiono con il riscaldamento. Esse sono formate da immunoglobuline e da componenti del complemento e sono spesso dovute ad infezione da virus dell'epatite C. Gli immunocomplessi si depositano nella parete dei capillari, venule e arteriole determinando un'inflammatione dei piccoli vasi.

**Vasculite da ipersensibilità:** questo termine si riferisce propriamente a quelle vasculiti che si manifestano come reazione da ipersensibilità ad una sostanza o ad un medicamento, anche se è stato utilizzato per definire globalmente le vasculiti dei piccoli vasi come quella di Henoch Schoenlein, la crioglobulinemia mista, la vasculite allergica e la malattia da siero. La manifestazione più comune è la porpora palpabile e la biopsia mostra un'inflammatione dei piccoli vasi, chiamata vasculite leucocitoclastica, specie delle venule postcapillari.

**Vasculiti secondarie a connettiviti.** In un subset di pazienti con lupus eritematoso sistemico, artrite reumatoide, policondrite ricorrente, malattia di Behcet può associarsi la presenza di una vasculite che interessa frequentemente le arterie muscolari di piccolo calibro, le arteriole e le venule.

**Vasculiti secondarie ad infezioni.** Numerose infezioni virali possono provocare una vasculite dei vasi di medio e piccolo calibro mediante la formazione di immunocomplessi e in particolare l'epatite da virus B e C. Questa associazione può riscontrarsi anche nell'infezione da HIV, citomegalovirus, virus di Epstein-Barr e Parvovirus B19. Clinicamente si presentano come la poliarterite nodosa o la poliangerite microscopica.

#### APPROCCIO DIAGNOSTICO

Sintomi o segni clinici che possono far sospettare la presenza di una vasculite:

- Sintomi di malattia sistemica come febbre, affaticamento, debolezza, artralgie

- mononeurite multipla (o polineuropatia asimmetrica)

- porpora palpabile

- insufficienza renale con un sedimento urinario attivo con ematuria e proteinuria

- interessamento polmonare. La combinazione di emottisi e di coinvolgimento renale suggerisce la diagnosi di granulomatosi di Wegener

#### ESAMI DI LABORATORIO E STRUMENTALI

Le analisi di base devono includere la VES e gli indici di flogosi come la PCR, la creatinina sierica, gli enzimi muscolari, la funzionalità epatica, la sierologia per epatite, l'esame delle urine, la radiografia del torace e l'elettrocardiogramma. Altri tests che possono diventare necessari sono l'analisi del liquido cefalorachidiano, lo studio TAC o RM del sistema nervoso centrale, le prove di funzionalità respiratoria e gli esami microbiologici del sangue e dei tessuti.

La positività degli anticorpi antinucleo può indicare la presenza di una connettivite, i bassi livelli di complemento quella di una crioglobulinemia mista o di un lupus. Sebbene non diagnostica, la presenza degli ANCA anti-proteasi 3 (c-ANCA) suggerisce la presenza di una granulomatosi di Wegener, quella anti-mieloperossidasi (p-ANCA) la diagnosi di una poliarterite microscopica. Altra forma di vasculite ANCA associata è la vasculite di Churg-Strauss

L'elettromiografia è necessaria quando si sospetta la presenza di una mononeurite multipla

La biopsia dei tessuti coinvolti dalla malattia è essenziale per la diagnosi e fornisce utili informazioni sulla attività e sull'evoluzione della patologia.

L'arteriografia è utile per identificare e caratterizzare le vasculiti dei vasi di grande e medio calibro come l'arterite di Takayasu, l'arterite a cellule giganti e la poliarterite nodosa. L'arteriografia delle arterie mesenteriche o renali nella poliarterite nodosa mostra aneurismi, stenosi, irregolarità della parete dei vasi. Non è invece di utilità nella diagnostica delle vasculiti dei piccoli vasi, come la poliarterite microscopica, in quanto le dimensioni dei vasi coinvolti sono al di sotto della capacità di risoluzione dell'arteriografia.

#### DIAGNOSI DIFFERENZIALE

Alcuni pazienti con processi morbosi non di natura vasculitica possono presentare sintomi e segni

clinici simili a quelli dovuti a una vasculite. Queste patologie sono:

- displasia fibromuscolare (soprattutto dell'aorta e dei suoi rami)
- emboli colesterinici
- embolizzazione da mixoma atriale
- endocardite infettiva
- neoplasie come la granulomatosi linfomatoide o linfoma angioimmunoblastico T cellulare
- alterazioni della coagulazione come la sindrome da anticorpi antifosfolipidi o la porpora trombotica trombocitopenica
- danno vascolare indotto da farmaci quali i derivati dell'ergotamina, la cocaina, le anfetamine

## **TERAPIA**

La terapia dipende dal tipo di vasculite e dagli organi ed apparati che sono interessati.

Nelle vasculiti da ipersensibilità per esempio può essere sufficiente la sospensione del farmaco o della sostanza responsabile.

Le misure terapeutiche necessarie sono la somministrazione di corticosteroidi come il prednisone da assumere oralmente o nel caso necessitino alti dosaggi per via endovenosa. Nel caso di vasculiti che possano compromettere organi o funzioni vitali o quando i cortisonici non possano venir scalati senza la comparsa di una recidiva è necessario l'uso di farmaci citotossici che possano sopprimere le funzioni del sistema immunitario ed interferire con il processo infiammatorio, come la ciclofosfamide che si è dimostrata capace di migliorare in maniera drammatica la prognosi di questi pazienti. Altri farmaci immunosoppressivi come l'azatioprina, il metotressato, il micofenolato vanno presi in considerazione caso per caso. Recentemente sono stati utilizzati anche gli antagonisti del TNF-alfa. Il trattamento a lungo termine con farmaci steroidei e/o citotossici può essere associato a seri effetti collaterali che necessitano del controllo e della stretta attenzione del medico specialista.

[TOP](#)

- Copyright 2005 -