

[www.fisiokinesiterapia.biz](http://www.fisiokinesiterapia.biz)

## LE VASCULITI

Malattie infiammatorie dei vasi che causano sintomi legati all'occlusione vascolare e/o alla rottura degli stessi (emorragia)

# VASCULITI

- FORME:
  - PRIMARIE
  - SECONDARIE (es LES, AR etc.)
- ESTENSIONE ANATOMICA:
  - ORGANO SPECIFICHE (es cute)
  - SISTEMICHE

# PATOGENESI DELLE VASCULITI

- IMMUNOCOMPLESSI
- ANCA
- T cells e GRANULOMI

# PATOGENESI DELLE VASCULITI IMMUNOCOMPLESSI

- Lieve eccesso di Ag (se Ag +++ non si formano IC, se Ac +++ fagocitosi)
- Deposito subendoteliale degli IC (facilitato da rilascio di amine vasoattive da basofili e piastrine)
- Attivazione del Complemento: C5a richiamo PMN e rilascio di radicali O<sub>2</sub>
- Danno della parete vasale

# VASCULITI DA IMMUNOCOMPLESSI

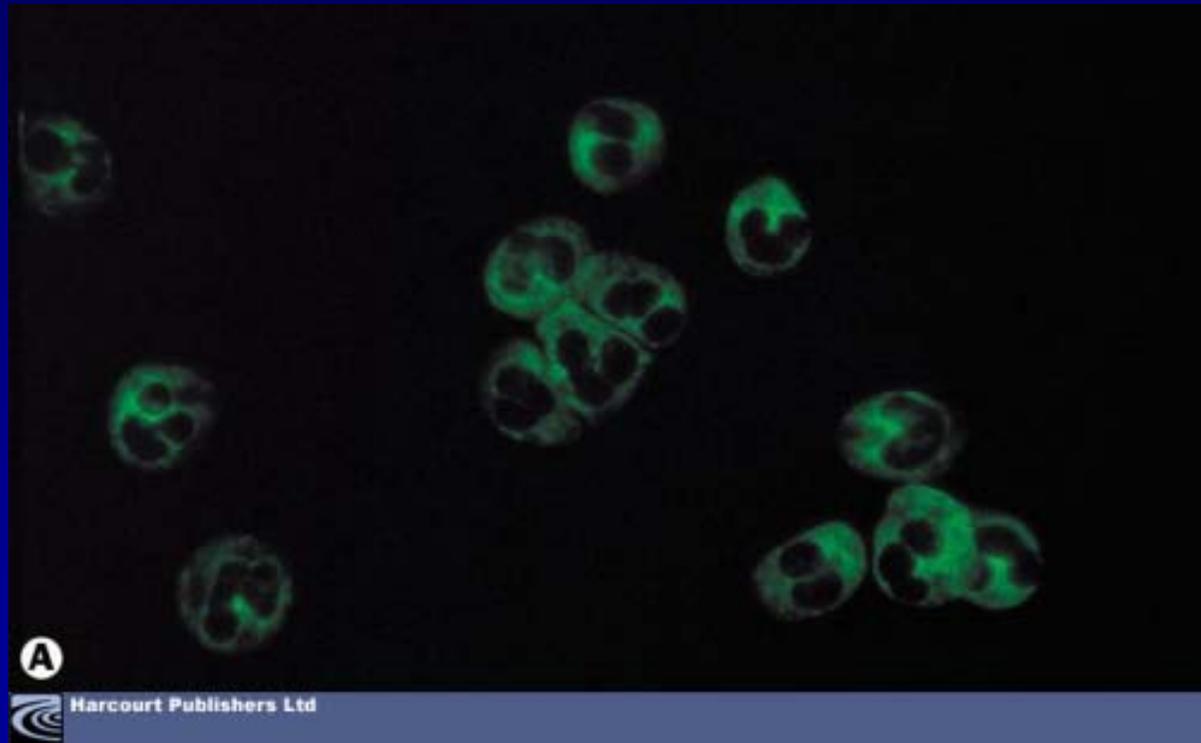
- Malattia da siero (sieri immuni, farmaci)
- Antigeni virali (HCV e crioglobulinemia, HBsAg e PAN)
- Antigeni self (dsDNA nel LES, RF nella AR)

# VASCULITI

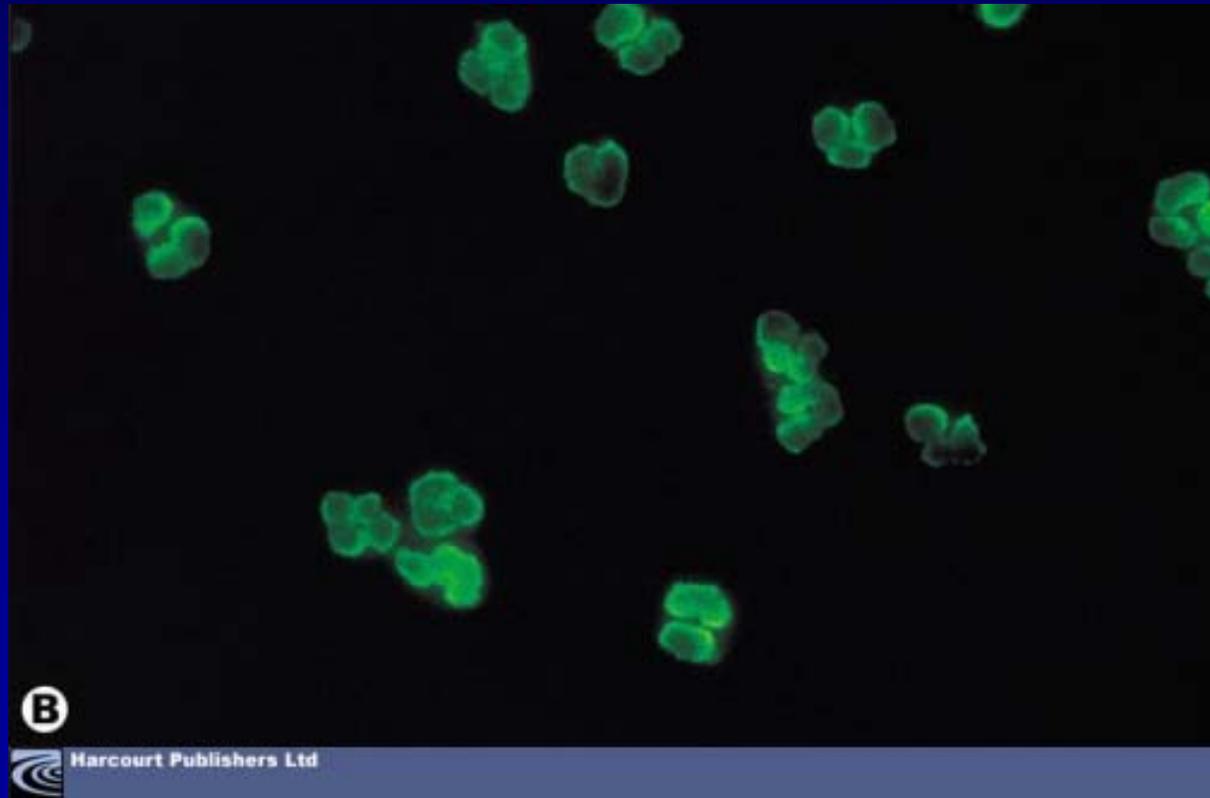
## Anti Neutrophil Cytoplasm Antibodies

- c ANCA: pattern IF citoplasmatico  
diretti contro proteinasi 3 (Pr3)  
granulomatosi di Wegener
- p ANCA: pattern IF perinucleare  
diretti contro mieloperossidasi  
WG, Churg-Strauss, poliangite  
microscopica

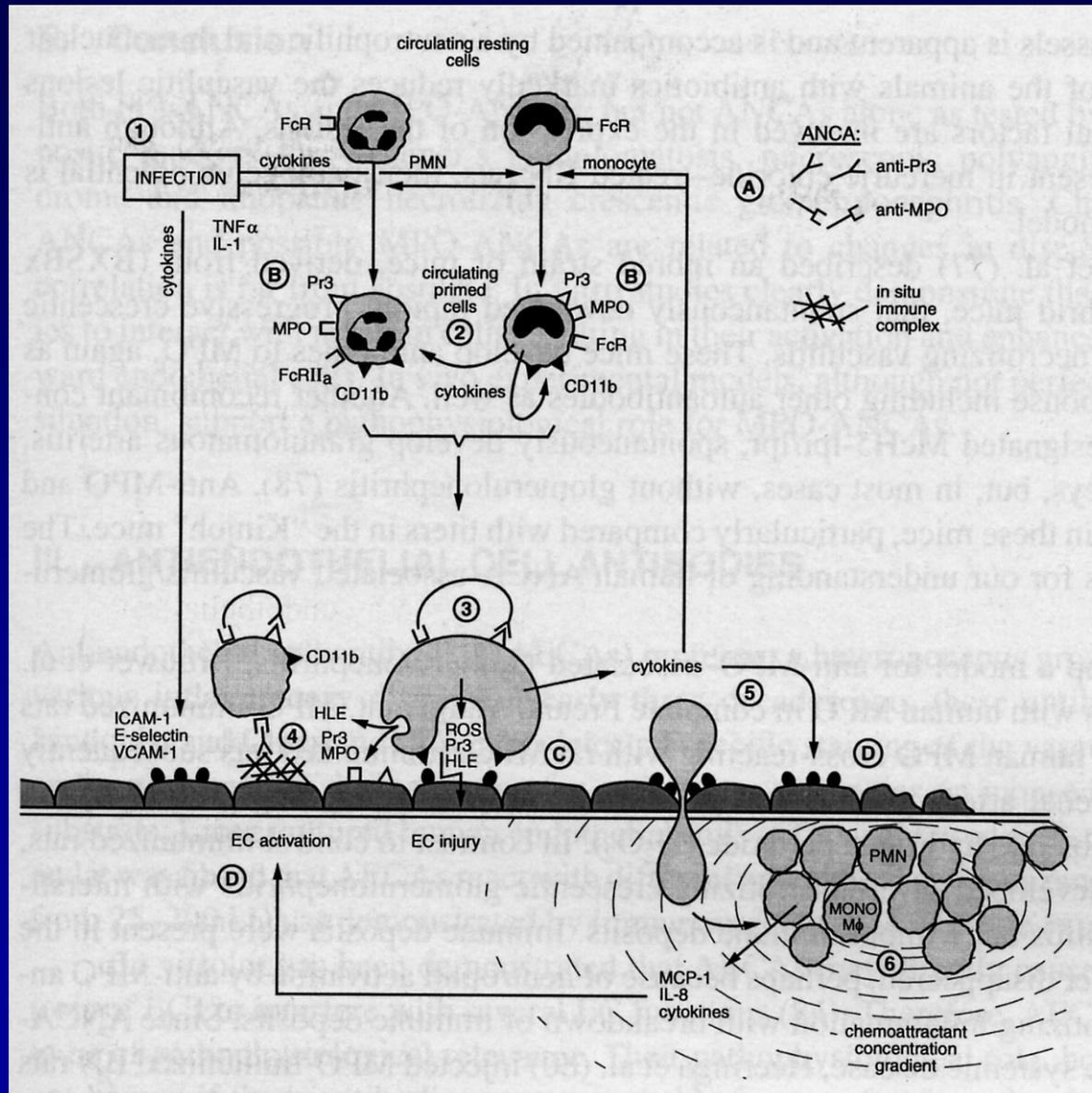
# ANCA: pattern citoplasmatico (cANCA)



# ANCA: pattern perinucleare (pANCA)



# Ruolo patogenetico degli ANCA: priming dei PMN e attivazione endoteliale



## Quando sospettare una vasculite

- Sintomi generali (da citochine ): malessere, febbre, perdita di peso
- Sintomi organo specifici correlati al danno ischemico - emorragico
- Decorso subacuto (settimane-mesi)
- Dolore
- Febbre , eruzioni cutanee, artralgie / artriti
- Evidenza di interessamento di più organi

## Classificazione delle più importanti vasculiti sulla base del diametro dei vasi colpiti

- Grandi : arterite a cellule giganti  
Takayasu
- Medi: Poliarterite nodosa  
Kawasaki  
Vasculite primaria del SNC  
Buerger

# Classificazione delle più importanti vasculiti sulla base del diametro dei vasi colpiti: piccoli vasi

- ANCA +
  - poliangite microscopica
  - Wegener
  - Churg Strauss
  - da farmaci
- Da immunocomplessi
  - ipersensibilità
  - crioglobulinemia
  - mal connettivo
  - mal da siero
  - para infettiva
- Da autoanticorpi
  - Goodpasture
  - Paraneoplastica
  - Behcet

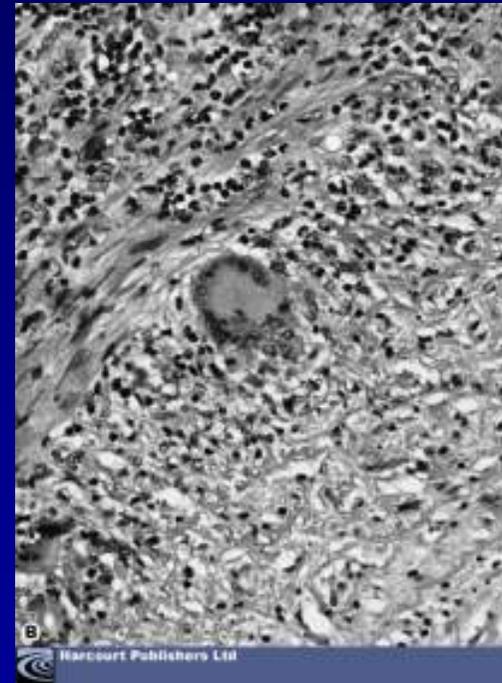
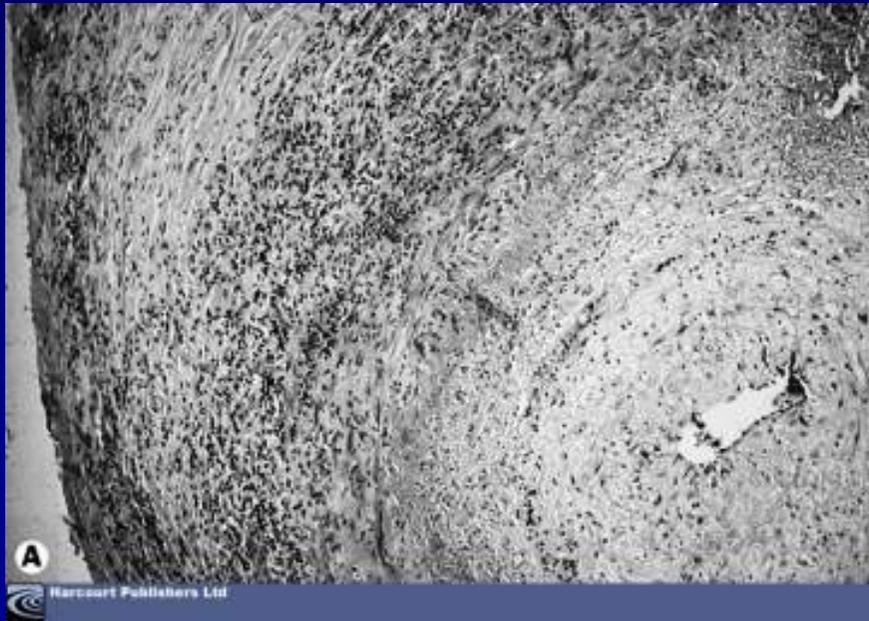
## Arterite a cellule giganti (incidenza $10 \times 10^5$ )

- Soggetti > 50 a. (> 60 anni nell'80 %)
- Sintomi generali di infiammazione (astenia, febbre)
- Polimialgia reumatica (astenia - dolenzia dei cingoli)
- Cefalea, disturbi visivi (fino alla cecità !), claudicatio masticatoria
- Segni lab di infiammazione (↑ ↑ ↑ VES, PCR, anemia “cronica”)

Arteria temporale dilatata e tortuosa (e dolente) in un caso di arterite a cellule giganti



Biopsia di arteria temporale in arterite a  
cellule giganti: intima ispessita,  
infiammazione granulomatosa della media



# Arterite di Takayasu

(incidenza in Occidente:  $0.2-0.6 \times 10^5$  netta  
prevalenza sesso F)

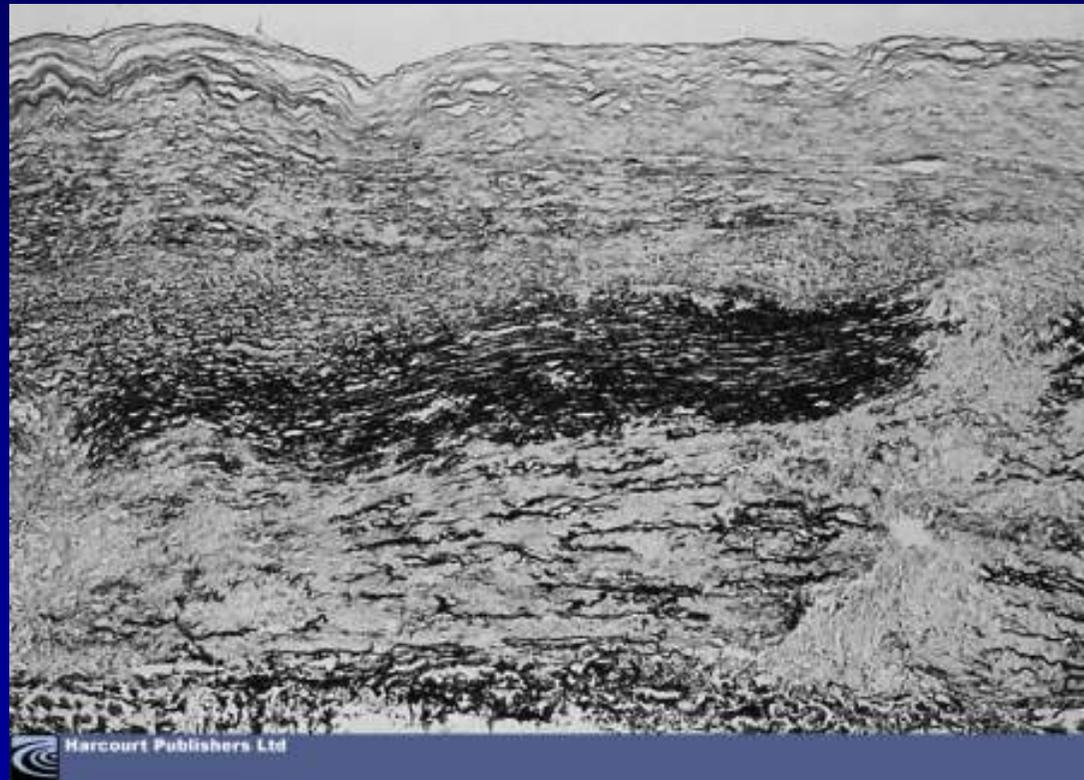
- Infiammazione della parete aortica con esiti in tratti stenotici
- Diverse forme:
  - rami dell'arco
  - ascendente + arco
  - discendente a includere o meno le arterie renali

# Arterite di Takayasu

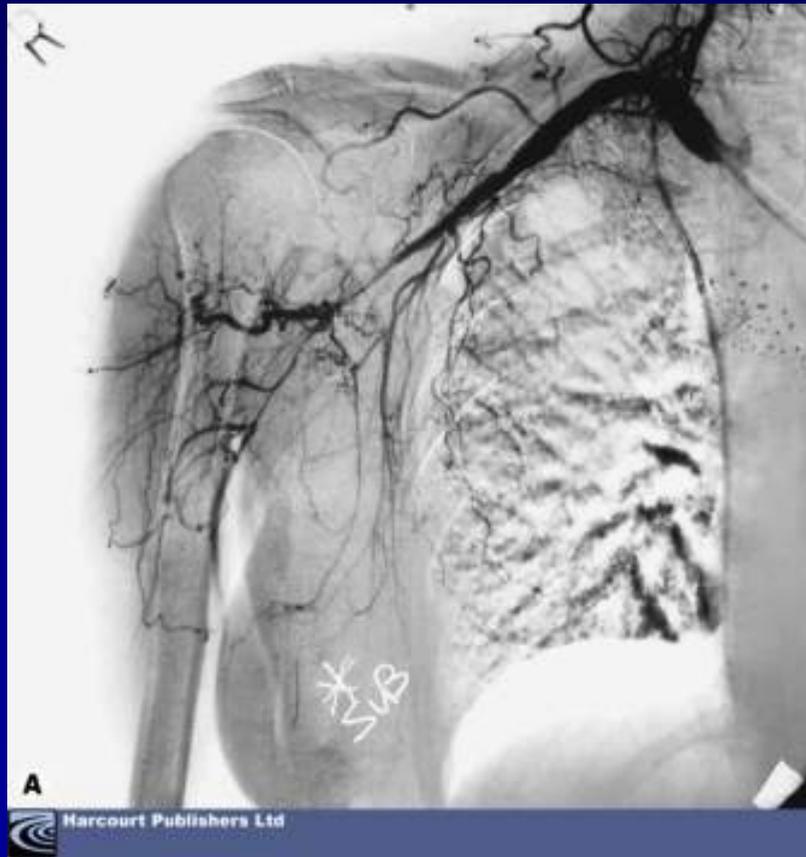
## Criteri di classificazione (almeno 3)

- Età < 40 anni
- Claudicatio delle estremità
- ↓ PA brachiale (polso poco percettibili)
- Differenza > 10 mmHg tra PA dei due arti sup
- Soffi arteriosi (succlavia e/o aorta addominale)
- Aortografia: restringimento (spesso focale, segmentario) di tratti di aorta e dei suoi rami principali non dovuto a aterosclerosi o displasia fibromuscolare

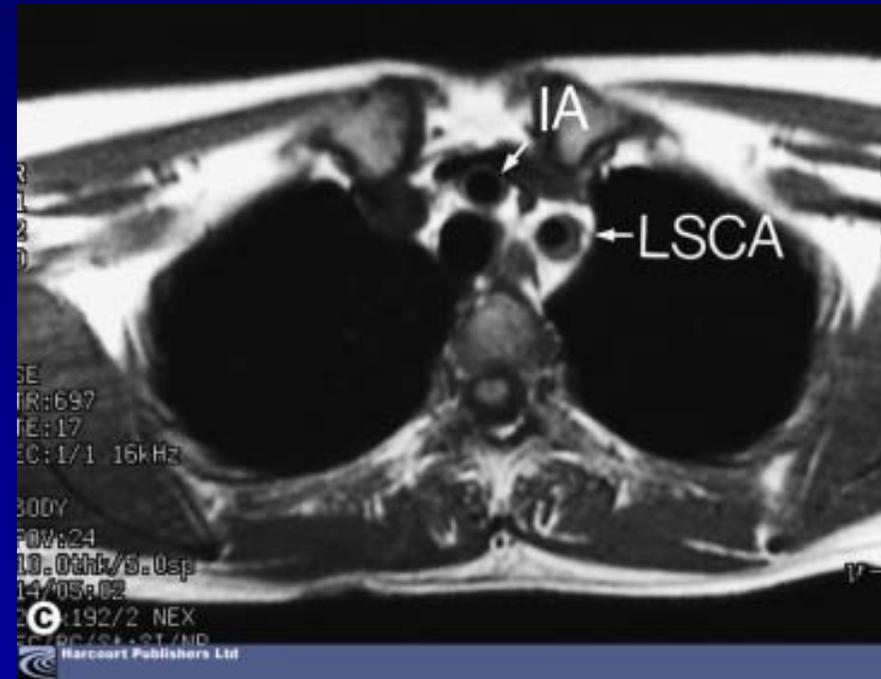
Campione di aorta in Takayasu: intima ispessita (in alto), frammentazione del tessuto elastico nella media.



# Marcato restringimento della succlavia (ascellare) in Takayasu



# RMN in Takayasu: restringimento della carotide comune e della succlavia sx (pareti ispessite)



# POLIARTERITE NODOSA

(incidenza  $0.6 \times 10^5$ , prevalenza  $6 \times 10^5$  )

- Arterite necrotizzante del arterie di medio calibro, talora di arteriole
- Età media 40-45 anni
- 10-30 % associata a HBsAg e/o HCV
- Casi sporadici insorti dopo vaccini o altre infezioni
- Non predisposizione genetica nota

# POLIARTERITE NODOSA

(criteri classificativi, almeno 3)

- Perdita di peso > 4 Kg
- Livedo reticularis
- Dolore testicolare
- Mialgie, astenia, dolore alle gambe
- Mono o polineuropatia
- PA diast > 90 mmHg
- ↑ creatinina
- HBsAg
- Arteriografia anomala
- Biopsia arteriosa (PMN nella parete)

## PN: vasculite di arteria di medio calibro



## Livedo reticularis



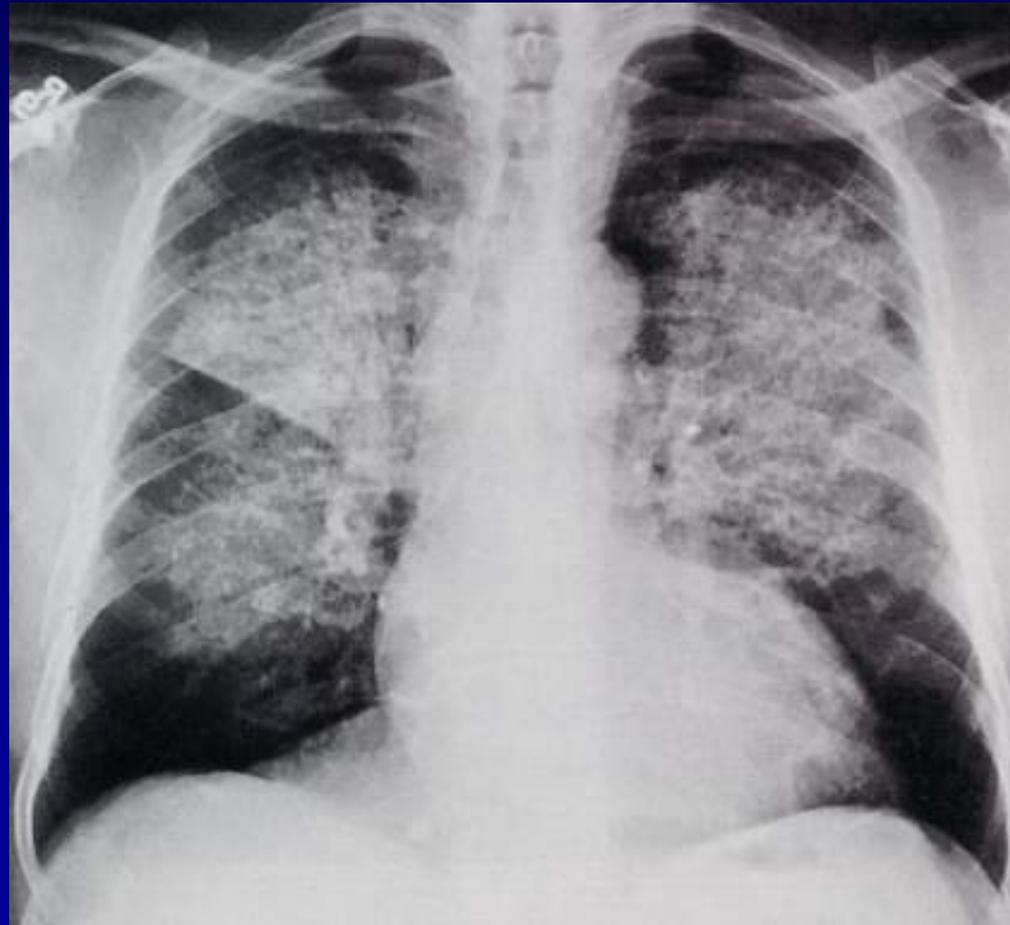
# PN: dilatazioni aneurismatiche all'angiografia mesenterica



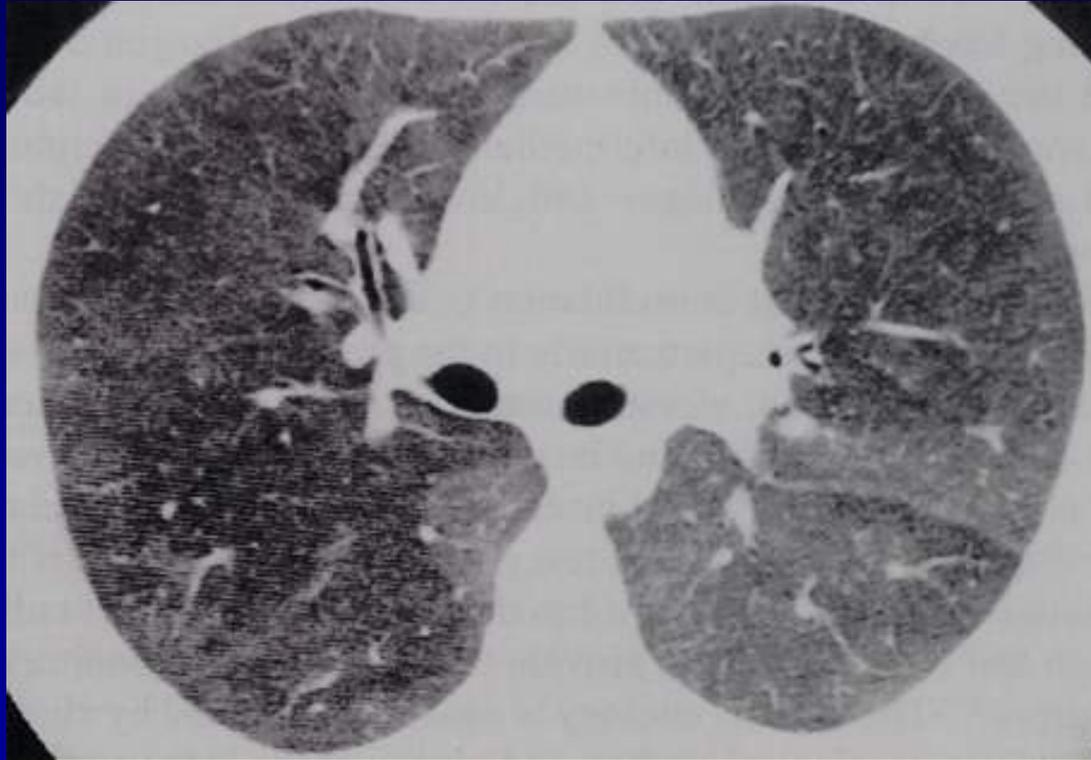
## POLIANGITE MICROSCOPICA

- Vasculite necrotizzante sistemica dei vasi di piccolo calibro
- Non granulomatosa
- Associata a GNF necrotizzante (semilune)
- ANCA positività 75 %
- pANCA / MPO
- Diff PN: emorragia alveolare, ANCA +, GNF necrotizzante, NON associata a HBsAg né a ipertensione arteriosa

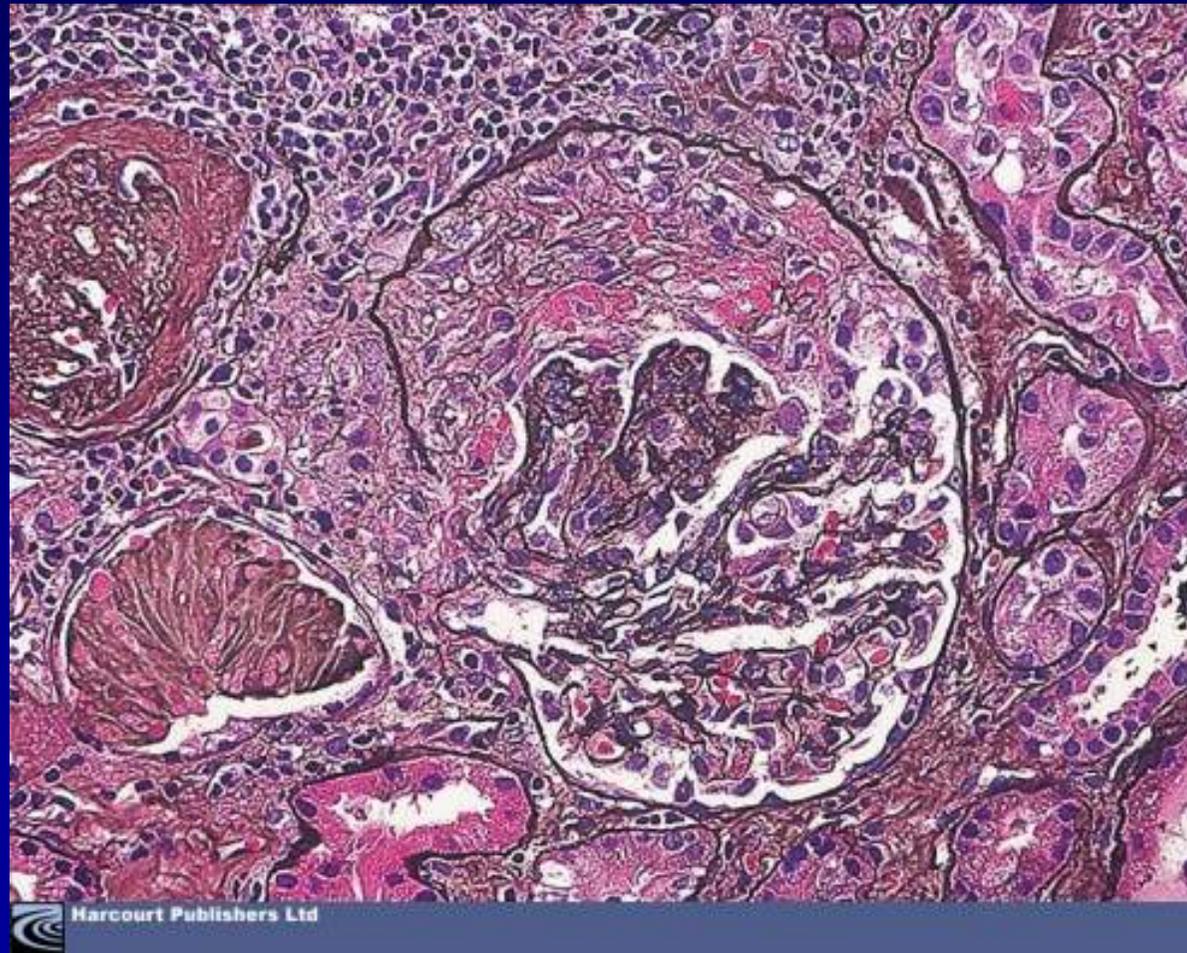
# Emorragia alveolare



## TAC di emorragia alveolare



# GNF rapidamente progressiva nella poliangite microscopica (semilune)



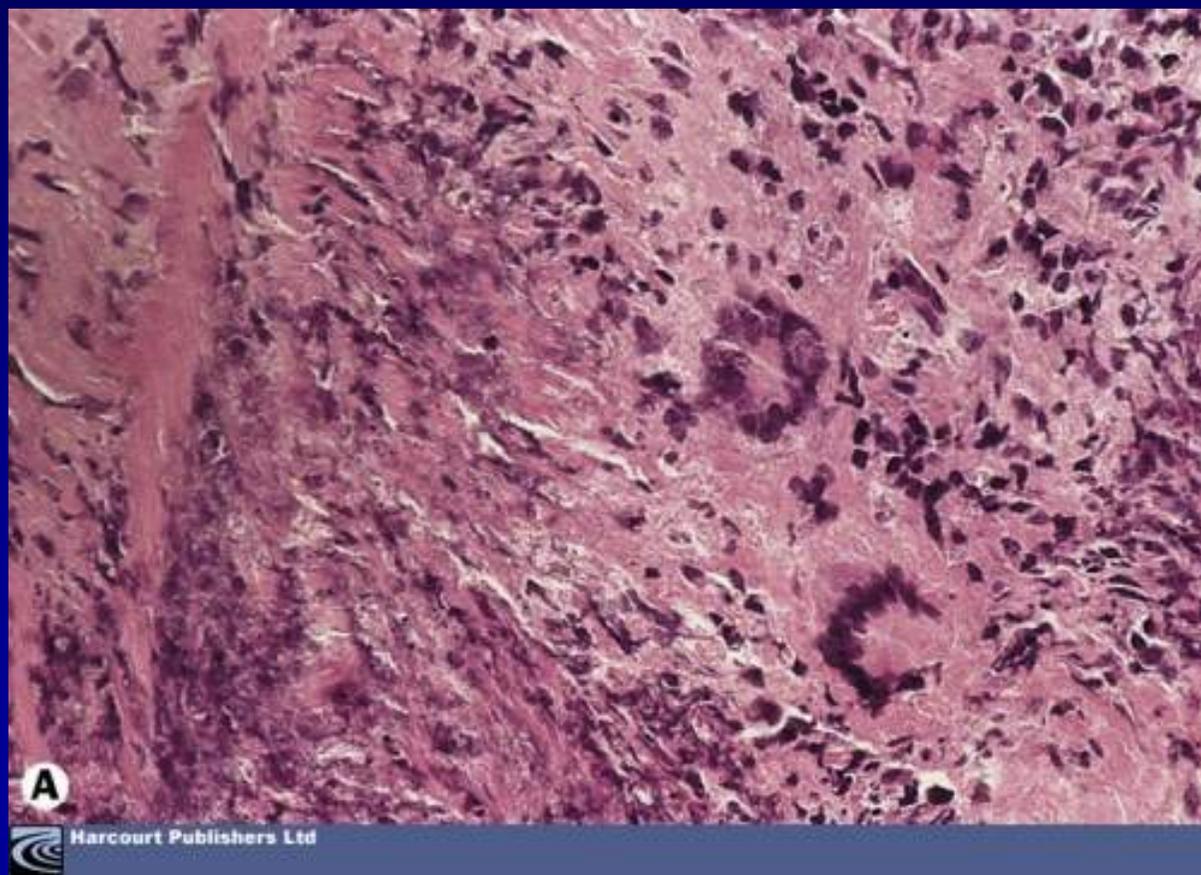
# Granulomatosi di Wegener

- Mal infiammatoria granulomatosa dell'apparato respiratorio
- Vasculite sistemica necrotizzante dei vasi di medio e piccolo calibro
- GNF necrotizzante (semilune)

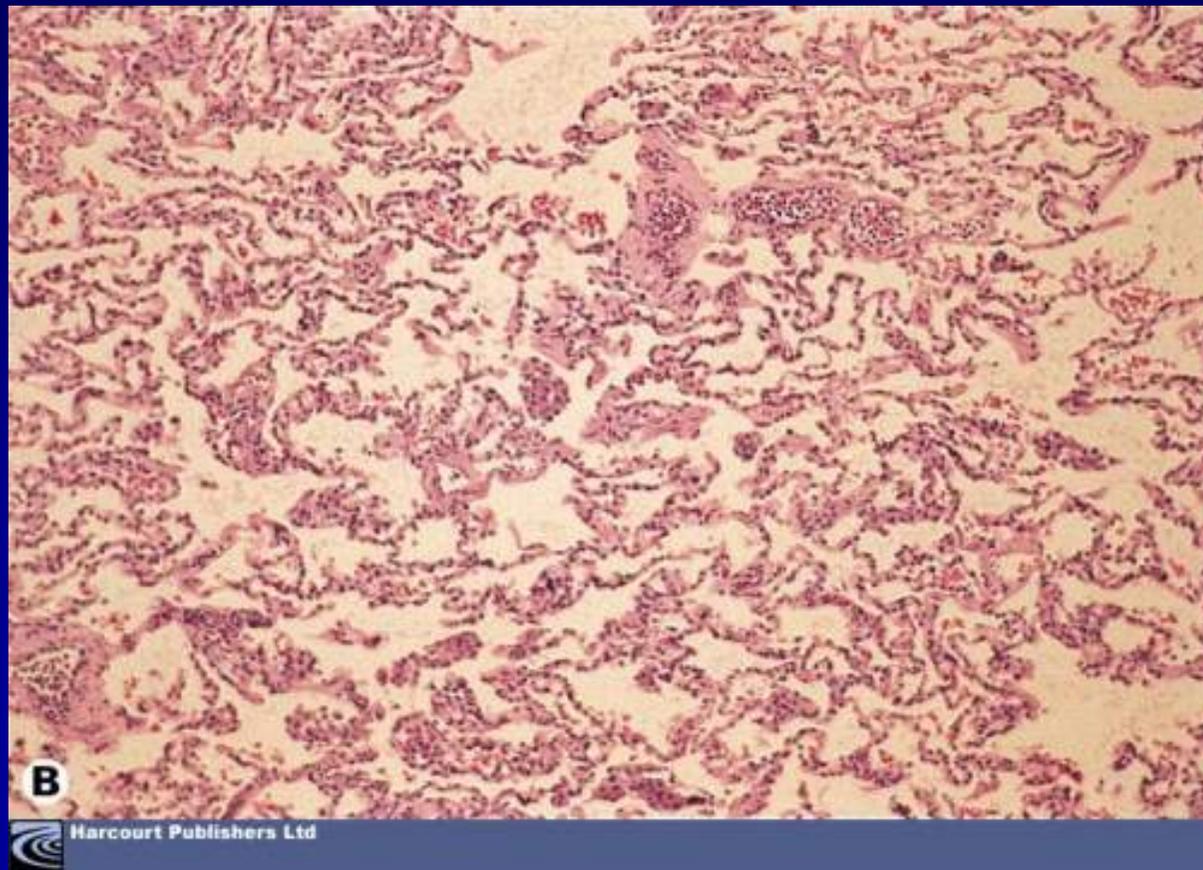
# Granulomatosi di Wegener: necrosi “geografica”



# Granulomatosi di Wegener: granulomi con cellule giganti



# Granulomatosi di Wegener: vasculite dei piccoli vasi e necrosi fibrinoide del polmone



## Granulomatosi di Wegener

- ANCA positività 80-90 %
- cANCA /Pr3
- Vie aeree superiori: sinusite, perforazione del setto, naso deformato a sella, stenosi subglottica
- Polmone: noduli, , lesioni cavitare, emorragia alveolare
- Rene: GN (non semilune)

# Deformità a sella del naso e lesione del VI in granulomatosi di Wegener



## Sclerite necrotizzante in Wegener

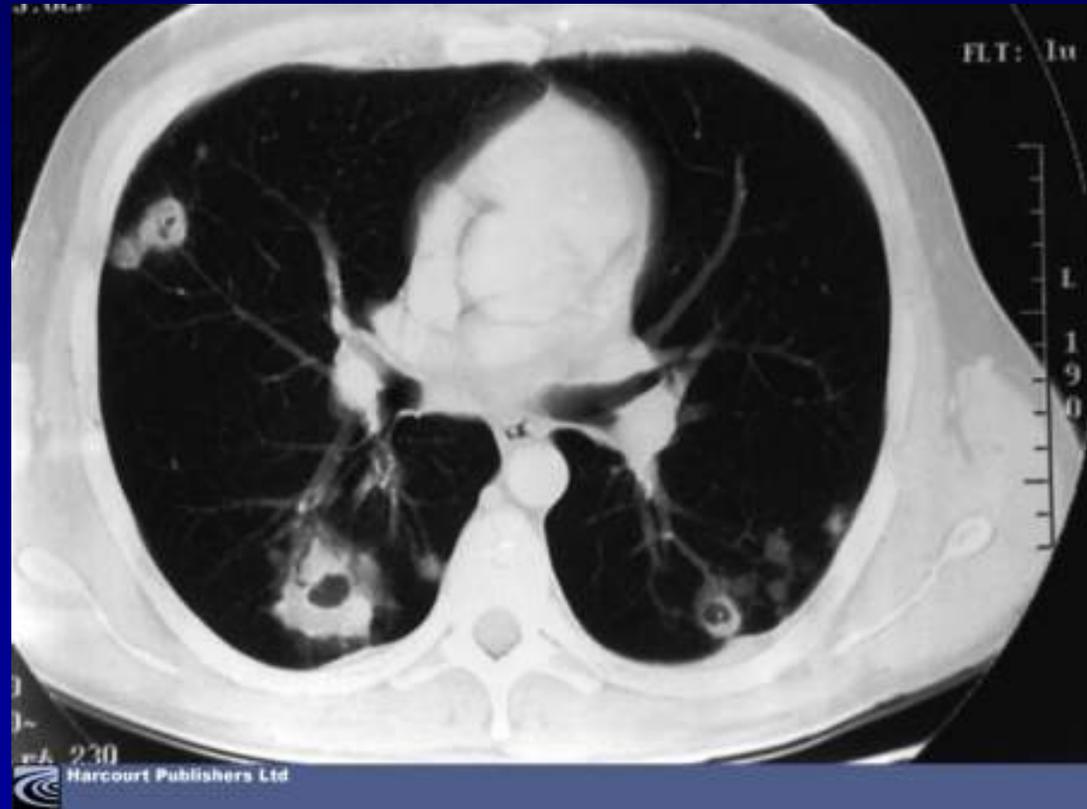


**B**

# Masse di tessuto infiammatorio retro-orbitario in granulomatosi di Wegener



# Granulomatosi di Wegener: noduli parenchimali multipli, alcuni scavati



## Vasculite di Churg-Strauss

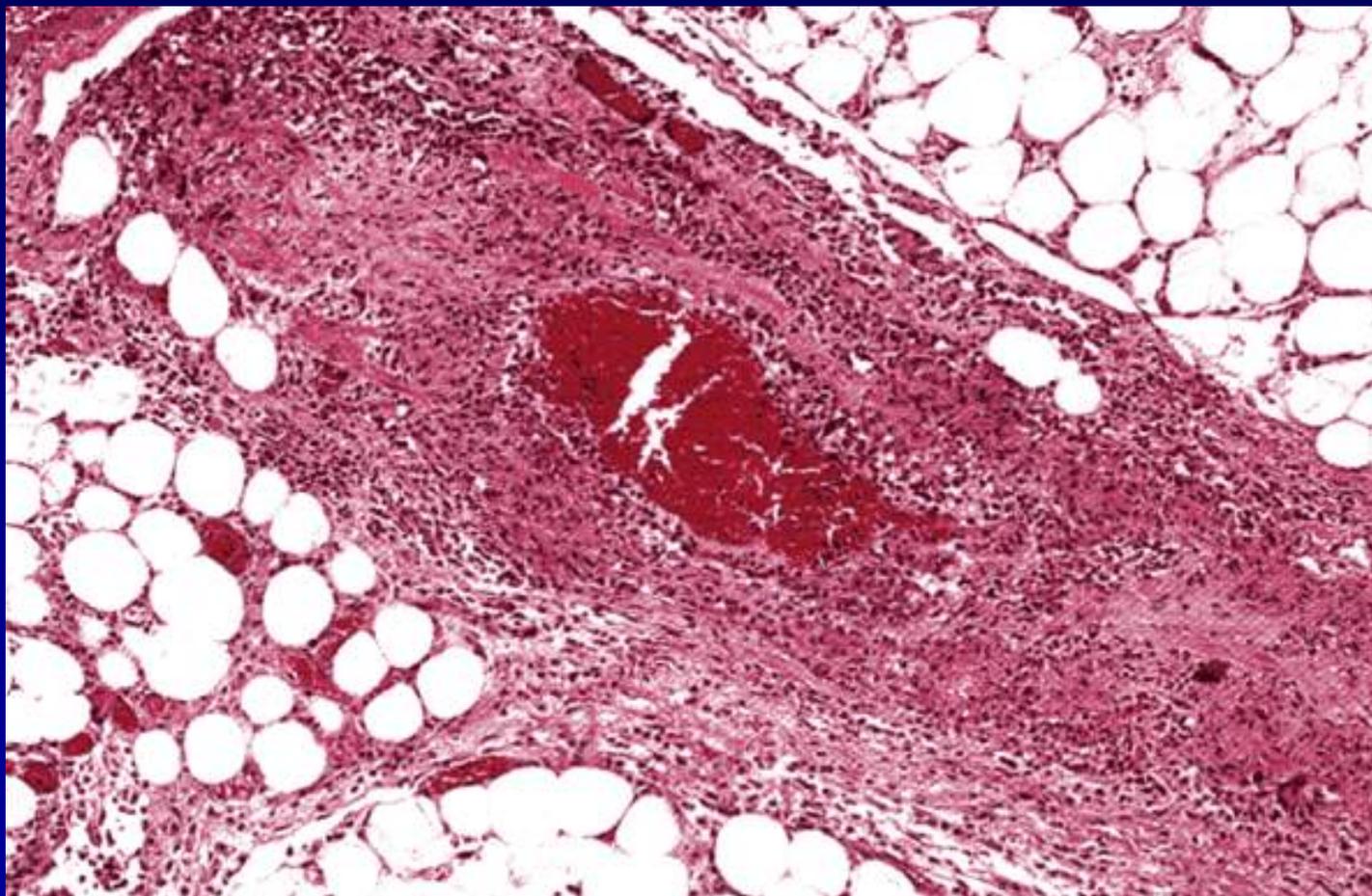
- Incidenza  $0.3 \times 10^5$
- Granulomatosi allergica e vasculite di vasi di medio-piccolo calibro, con necrosi fibrinoide, infiltrazione eosinofila e aspetti granulomatosi.
- Organi colpiti: seni paranasali, polmone, cute, SN periferico, cuore, reni, intestino
- p-ANCA / MPO positivi nel 50 %

# Vasculite di Churg-Strauss

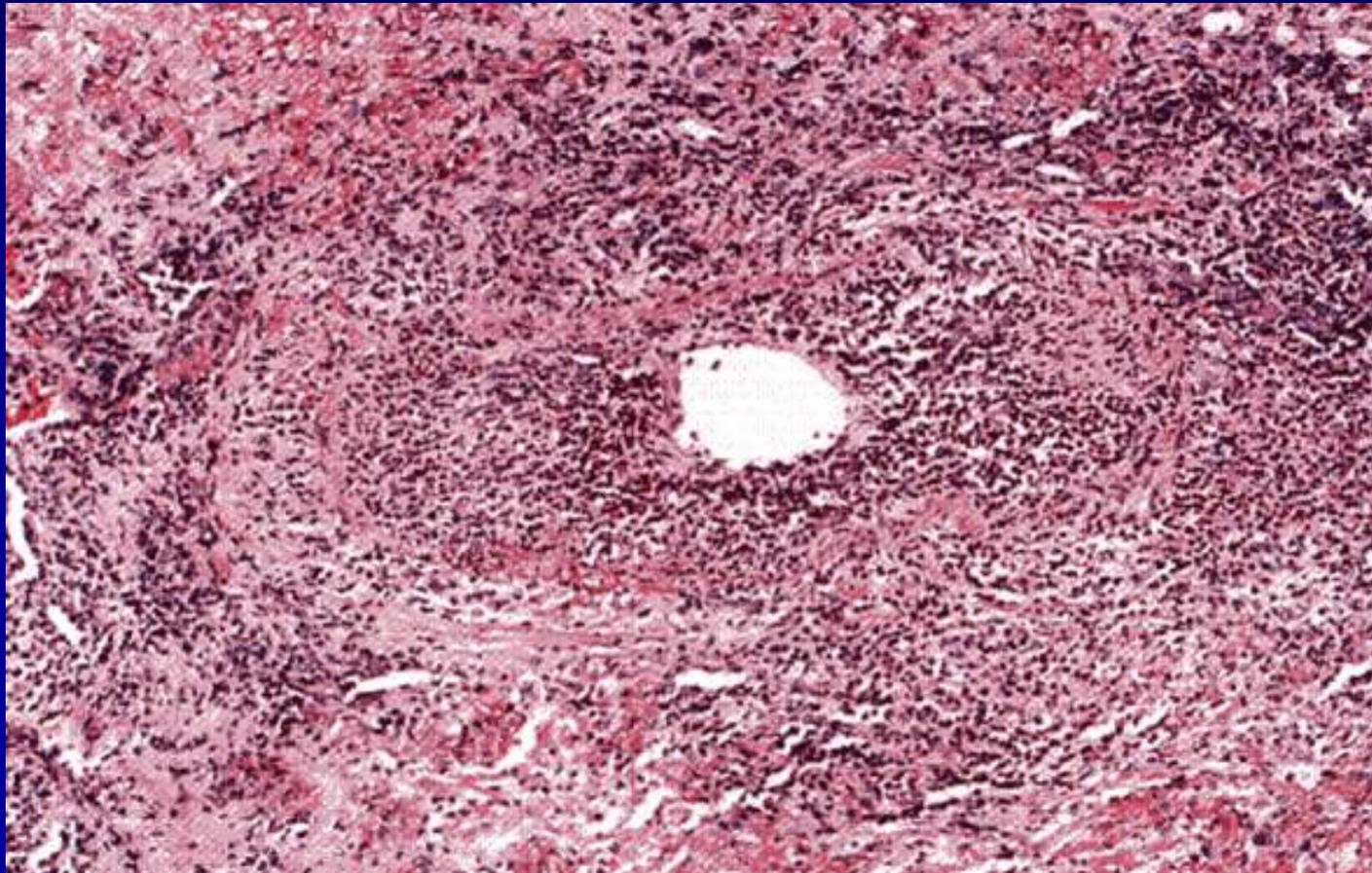
## Le 3 fasi della sindrome

- Prodromica: malattia atopica (rinite, asma) che può durare mesi o anni
- Eosinofilia ematica e tessutale
- Fase vasculitica: vasculite necrotizzante di polmone, cuore, cute, nervi periferici

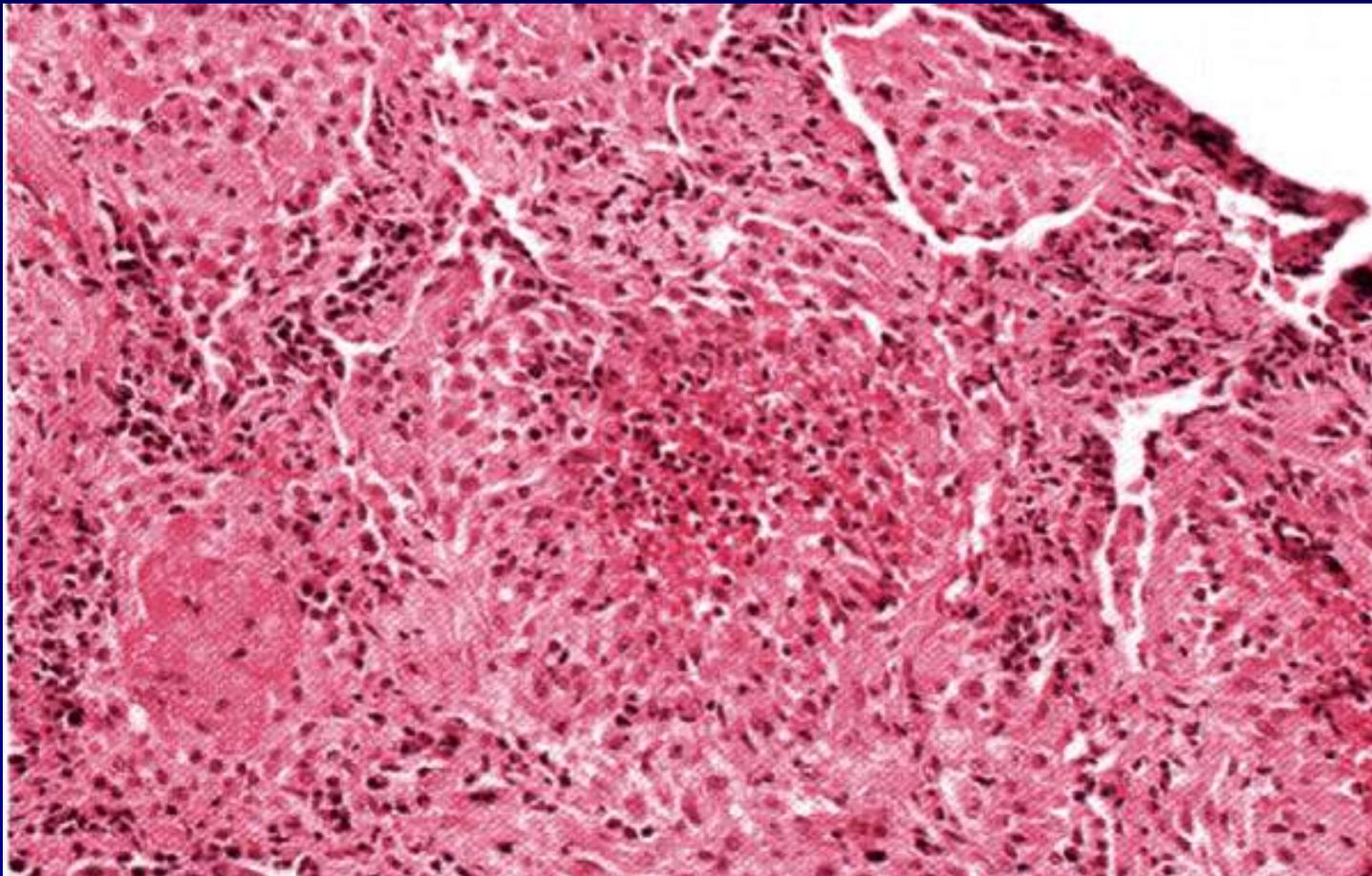
## Sindrome di Churg-Strauss: vasculite necrotizzante di una piccola arteria



Sindrome di Churg-Strauss: vasculite  
necrotizzante di una piccola arteria  
polmonare, con prominente infiltrazione  
eosinofila



## Sindrome di Churg-Strauss: vasculite granulomatosa polmonare



## Sindrome di Churg-Strauss (criteri di classificazione)

- Asma
- Eosinofilia > 10 %
- Mono o polineuropatia (distribuzione a calzini o a guanti)
- Infiltrati polmonari migranti
- Sinusite
- Eosinofilia tessutale (biopsia)

## Vasculite da ipersensibilità (vasculite leucocitoclastica cutanea)

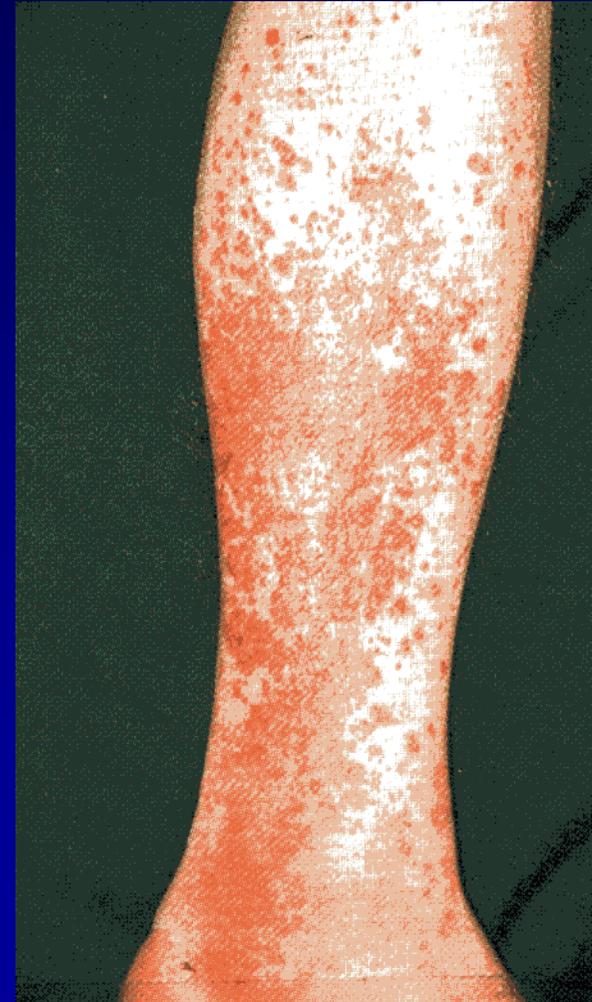
- Età > 16 anni
- Insorgenza dopo l'assunzione di un farmaco
- Porpora palpabile (non scompare alla vitropressione e non è legata alla trombocitopenia)
- Eruzione maculo-papulare (lesioni piatte e sollevate di varia grandezza)
- Biopsia: PMN perivascolari

## Vasculite da ipersensibilità

- Forma cutanea isolata
- Interessamento sistemico:
  - cuore (infarto, pericardite)
  - occhi (cheratocongiuntivite, vasculite retinica)
  - GI (nausea, vomito, melena, pancreatite)
  - SN
  - Polmone (emottisi)
  - Rene (microematuria, proteinuria)

# Vasculite da ipersensibilità

(a sx: lesioni iniziali maculari; a dx: 24-48 h dopo  
coalescenza delle lesioni in placche purpuriche rilevate)

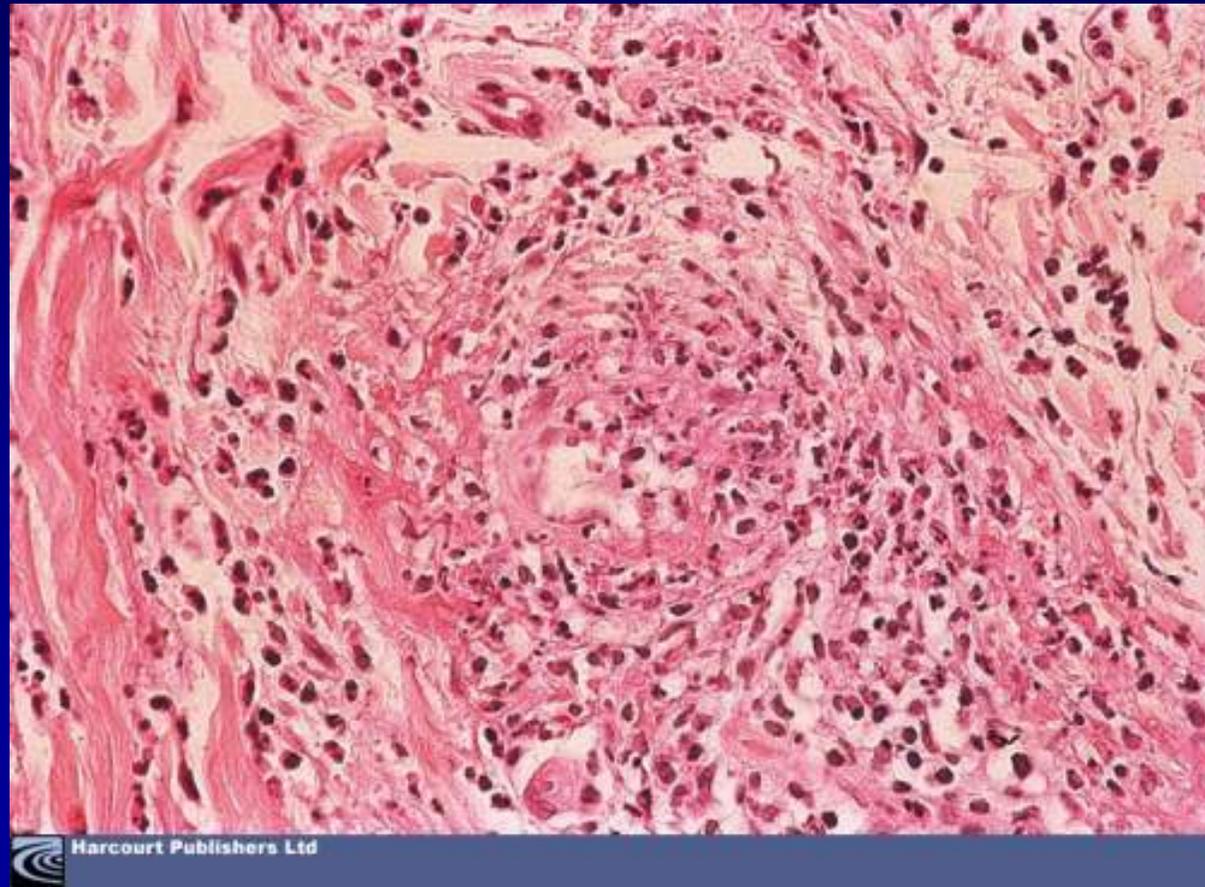


# Vasculite da ipersensibilità (vasculite leucocitoclastica)

dx: lesioni ben demarcate; a sx: evoluzione  
necrotica



## Vasculite da ipersensibilità: piccolo vaso cutaneo con necrosi fibrinoide



# Diagnosi differenziale della vasculite da ipersensibilità (vasculite leucocitoclastica cutanea)

- Mal infettive: virus, Lyme, gonococco, ricketsie
- Collagenopatie: LES, AR, SS
- Vasculiti:
  - Henoch- Schoenlein
  - crioglobulinemie
  - PN
  - PM
  - CSS

## Porpora palpabile in vasculite (nell'esempio da crioglobulinemia)



Immunofluorescenza positiva (IgG) in biopsia  
cutanea di orticaria vasculitica  
ipocomplementemica



## Malattia di Behcet

- Mal infiammatoria cronica multisistemica, recidivante
- Alta incidenza nei paesi della via della seta (  $10 \times 10^4$  vs  $1-3 \times 10^4$  )
- HLA B51

# Malattia di Behcet

## Criteri per la diagnosi

- Ulcere ricorrenti ( $\geq 3$  volte / anno) del cavo orale
- Ulcere genitali ricorrenti
- Occhio: uveite anteriore-posteriore; vasculite retinica
- Cute: eritema nodoso, pseudofollicolite, lesioni pseudoacneiformi
- Pathergy-test: formazione di papula-pustola 24-48 ore dopo la puntura dermica

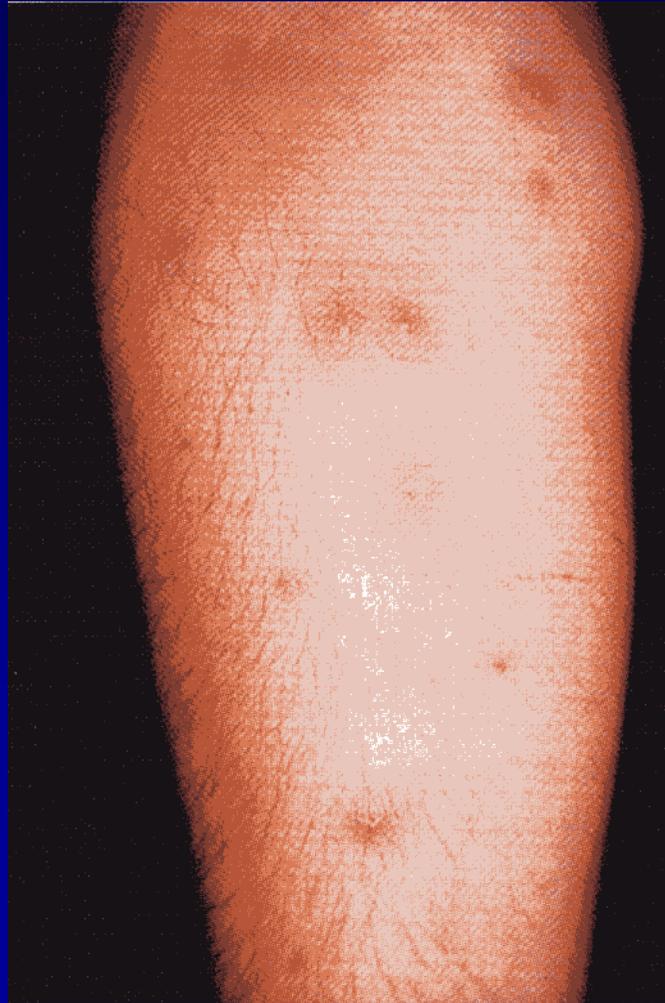
## Ulcere orali aftose in Behcet



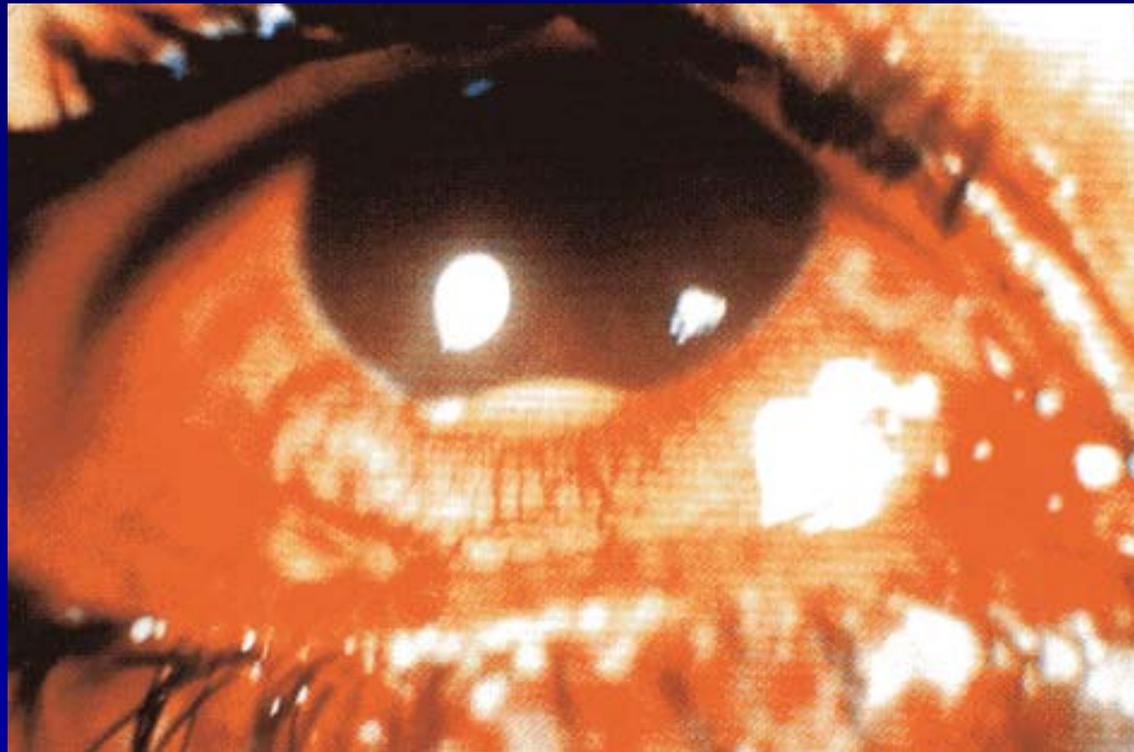
## Eritema nodoso in Behcet



## Mal. Di Behcet: pseudofollicolite



## Mal. Di Behcet: uveite con ipopion



# Malattia di Behcet

## possibili manifestazioni cliniche

- Tromboflebiti ricorrenti
- Vasculite di arterie di medio e grande calibro
- Manifestazioni intestinali tipo IBD
- Meningoencefalite
- Encefalopatia (lesioni nel brainstem)
- Artrite periferica
- Sacroileite
- Epididimite