

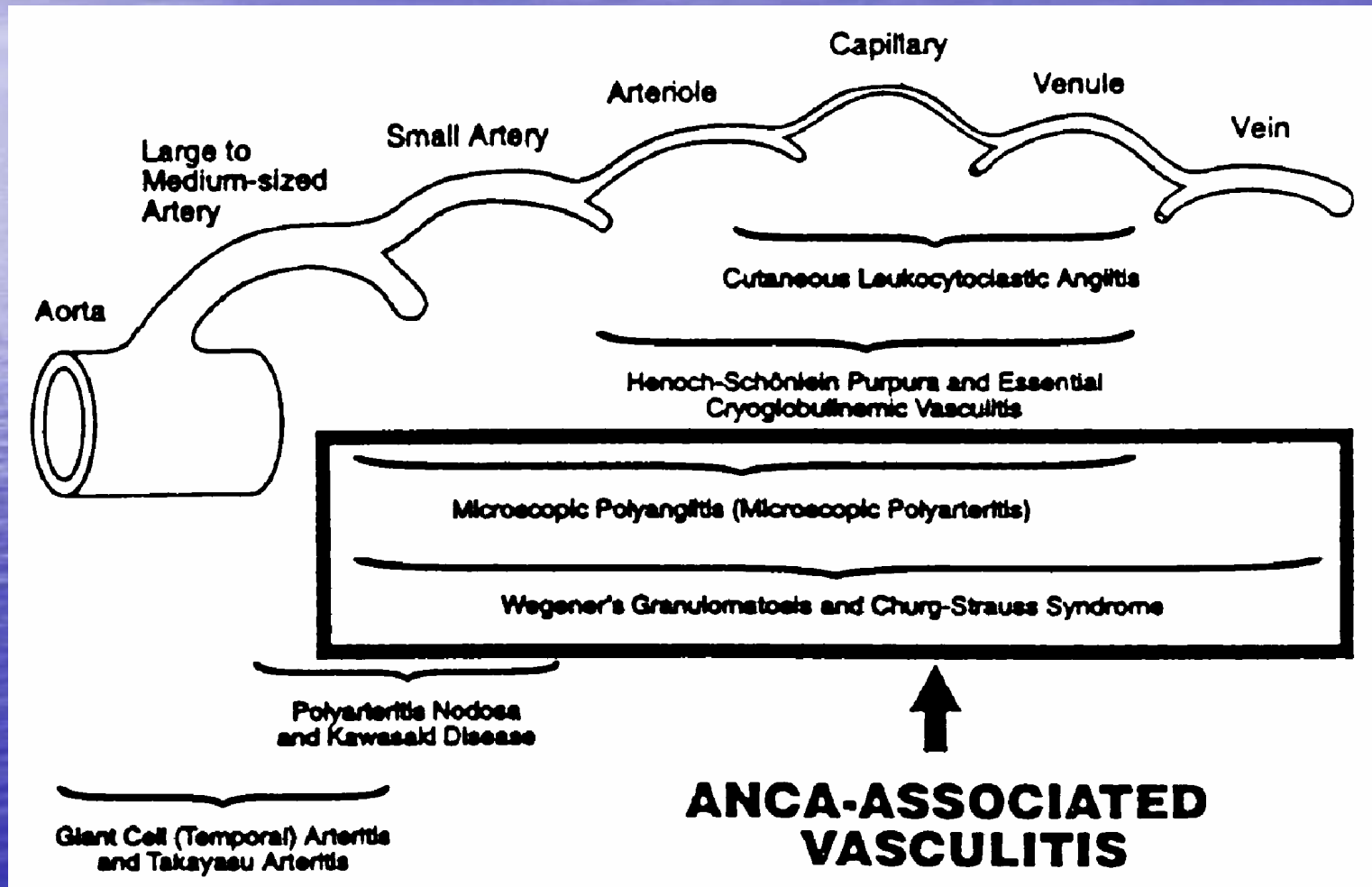
WWW.FISIOKINESITERAPIA.BIZ

VASCULITI SISTEMICHE

DEFINIZIONE

- Malattie eterogenee caratterizzate da flogosi e necrosi delle pareti dei vasi sanguigni
- Possono colpire vasi di qualunque tipo e di qualsiasi calibro: arterie, arteriole, venule e capillari
- La loro espressione clinica è essenzialmente il risultato della ischemia dei tessuti irrorati dai vasi sanguigni infiammati e di sintomi generali legati alla presenza di un processo infiammatorio sistemico

CLASSIFICAZIONE



PATOGENESI

- Vasculiti da immunità cellulo-mediata
- Vasculiti da immunocomplessi circolanti (CIC)
- Vasculiti ANCA associate

Nell'ambito della stessa forma di vasculite possono essere coinvolti meccanismi patogenetici diversi ad es nella Granulomatosi di Wegener sono coinvolti sia l'immunità cellulo-mediata (granuloma) che gli ANCA

VASCULITI ED IMMUNITA' CELLULO-MEDIATA

- Arterite a cellule giganti
- Arterite di Takayasu
- (Granulomatosi di Wegener)

VASCULITI DA IMMUNOCOMPLESSI CIRCOLANTI (C.I.C)

- Crioglobulinemia mista essenziale
- Panarterite nodosa
- Vasculiti da ipersensibilità
- Porpora di Henoch-Schonlein
- Vasculiti associate a LES, SS, AR

VASCULITI DA C.I.C : AGENTI EZIologici NOTI

- HCV (crioglobulinemia mista)
- HBV, HIV, Parvovirus (panarterite nodosa)
- farmaci (vasculite da ipersensibilità)

VASCULITI DA C.I.C

INTRODUZIONE ANTIGENE



FORMAZIONE CIC



DEPOSIZIONE C.I.C



ATTIVAZIONE COMPLEMENTO



CHEMIOTASSI PMN



LIBERAZIONE ENZIMI LISOSOMIALI



DANNO TISSUTALE

FATTORI DI PATOGENICITA' DEI C.I.C

Natura dell'ospite (predisposizione genetica)

Caratteristiche dell'antigene: dimensioni, valenza, catabolismo, proprietà fisico chimiche (carica elettrica, solubilità)

Caratteristiche dell'anticorpo: classe, avidità, valenza, capacità di fissare il complemento

Natura intrinseca degli immunocomplessi: quantità, dimensioni, rapporto antigene-anticorpo, carica elettrica, capacità di attivare il complemento

Ridotta efficienza del sistema macrofagico

Fattori tissutali

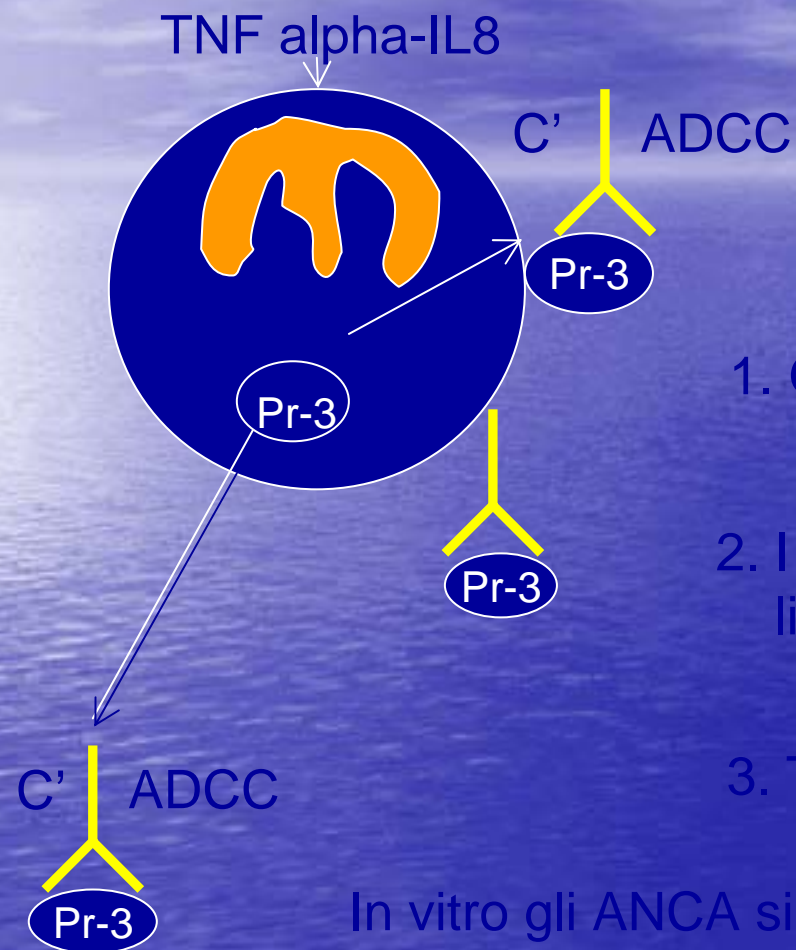
ANCA: CARATTERIZZAZIONE ANTIGENICA

C-ANCA	P-ANCA
PR-3 CAP 57	MPO Elastai Lattoferrina Catepsina G Lisozima Proteina BPI α -enolasi

Sono noti degli ANCA 'atipici' (aANCA) con pattern alla IF né perinucleare, né citoplasmatico. Si ritrovano nelle IBD, nella colangite sclerosante primitiva e nell'AR.

ANCA :ASSOCIAZIONI CLINICHE

	c-ANCA (PR3)	p-ANCA (MPO)
WG	>90%	10%
GNRP	30%	70%
MPA	50%	50%
CSS	10%	70%
PAN	10%	20%



Pr-3 and Pr-3-ANCA: interazioni

1. Gli ANCA attivano i PMN
2. I PMN liberano proteasi, enzimi lisosomiali, radicali dell'ossigeno
3. Tali effettori danneggiano l'endotelio

In vitro gli ANCA si legano alla Pr-3 adesa sull'endotelio



EC

ARTERITE TEMPORALE

- Arterite segmentale che colpisce tipicamente l'arteria temporale
- E' strettamente associata alla polimialgia reumatica
- Si manifesta in soggetti >50 aa
- **MANIFESTAZIONI CLINICHE E DIAGNOSI**
 - Esordio graduale, raramente acuto con sintomi influenzali
 - Malessere, astenia, febbre, perdita di peso, polimialgia reumatica
 - Cefalea temporale, claudicatio mandibolare, perdita della vista
 - La perdita della vista (15%) è improvvisa e secondaria a ischemia retinica per interessamento dell'arteria oftalmica
 - Ispessimento, dolore e arrossamento del cordone temporale
 - Marcato aumento di VES e fibrinogeno
 - La biopsia dell'arteria temporale è utile ma può non essere dirimente (segmentale)

ARTERITE DI TAKAYASU

- Vasculite dell'aorta e dei suoi rami
- Frequente nelle giovani donne di razza asiatica (M:F =1:9)
- Raramente esordisce dopo i 40 anni
- **MANIFESTAZIONI CLINICHE**
 - claudicatio agli arti superiori e inferiori
 - differenza di pressione sistolica tra i due lati > 10 mm Hg
 - claudicatio mesenterica
 - riduzione asimmetrica dei polsi periferici, soffi vascolari
 - Ipertensione nefrovascolare da stenosi delle arterie renali
 - angina pectoris da interessamento coronarico
 - sintomi neurologici da interessamento carotideo
 - Elevazione indici di flogosi
 - Arteriografia: restringimenti, occlusioni, aneurismi dell'aorta e dei suoi rami

SINDROME DI BEHCET

- Vasculite sistemica dei vasi di medio e piccolo calibro
- Elevata incidenza in Turchia, Iran, Giappone
- Associazione HLA B51
- **MANIFESTAZIONI CLINICHE**
 - Aftosi orale e genitale ricorrente (>3 episodi /anno)
 - Uveite cronica recidivante che conduce a cecità nel 10% dei casi
 - Lesioni cutanee: eritema nodoso, lesioni acneiformi, lesioni papulari
 - Patergy test: eritema di 2-4 mm che si sviluppa dopo 24-48 ore dalla bucatura della cute con un ago
 - Oligoartrite non deformante e non erosiva
 - SNC (5%): irritazione meningea, lesioni cerebrali focali
 - Tromboflebiti (25%), TVP
 - Ulcere mucose ileo e colon

MALATTIA DI KAWASAKI

- **Sindrome febbrile acuta che si manifesta nei bimbi <5 aa**
- **MANIFESTAZIONI CLINICHE**
 - febbre >5 giorni
 - Congiuntivite bilaterale
 - Mucosite orale con labbra secche e arrossate
 - Linfadenopatia laterocervicale
 - Esantema polimorfo del tronco
 - Arrossamento dei palmi delle mani e delle piante dei piedi
 - la coronarite rappresenta la complicanza più grave

POLIARTERITE NODOSA E MICROPOLIARTERITE

- Vasculite delle arterie viscerali di medio calibro (PAN) e dei vasi di piccolo calibro (Mpol)
- MANIFESTAZIONI CLINICHE
 - Nella Mpol: Glomerulonefrite e capillarite polmonare
 - Nella PAN: sintomi costituzionali, artromialgie, neuropatia periferica impegno cutaneo (porpora, ulcere, livaedo), impegno intestinale (dolore addominale, infarti intestinali, anomalie della funzione epatica, aneurismi arteriosi multipli alternati a restringimenti delle mesenteriche), impegno cardiaco (coronarite)

SINDROME DI CHURG-STRAUSS

- Granulomatosi allergica caratterizzata da vasculite polmonare e dei piccoli vasi, da granulomi eosinofili extravascolari e da eosinofilia
- Si osserva in pazienti con storia di asma e allergia
- Età 40-50 anni; M>F
- **MANIFESTAZIONI CLINICHE:**
 - Asma e/o rinite allergica
 - Sintomi costituzionali
 - Cute: porpora, petecchie, ulcere
 - Torace: infiltrati polmonari fugaci
 - Neuropatia periferica
 - Scompenso cardiaco
 - Vasculite addominale
 - Raro impegno renale
 - Ipereosinofilia periferica e tissutale

GRANULOMATOSI DI WEGENER

- Vasculite granulomatosa necrotizzante che tipicamente colpisce il rene e le vie respiratorie superiori e inferiori
- Possono esistere forme limitate
- M>F
- ANCA-PR3 >0 (80% dei casi)
- **MANIFESTAZIONI CLINICHE**
 - Sintomi costituzionali
 - Prime vie respiratorie: rinite cronica e sinusite, rinorrea purulenta, ulcerazioni della mucosa nasale e orale, perforazione del setto
 - Basse vie respiratorie: lesioni nodulari tendenti alla cavitazione asintomatiche o meno (dolore toracico, dispnea, emoftoe, emottisi)
 - Rene: Glomerulonefrite pauci-immune
 - Neuropatia periferica
 - Cute: porpora, noduli, ulcere
 - Uveite, episclerite

PORPORA DI SCHONLEIN HENOCH

- Vasculite dell'infanzia, generalmente successiva a infezione delle vie respiratorie e tendente ad autolimitarsi
- E' caratterizzata da depositi vascolari di immunocomplessi di IgA
- **MANIFESTAZIONI CLINICHE**
 - Rash purpurico ai glutei e arti inferiori
 - artrite grosse articolazioni
 - vasculite addominale: dolore, diarrea ematica
 - impegno renale: ematuria micro o macroscopica, proteinuria
 - neuropatia periferica

VASCULITE DA IPERSENSIBILITA'

- Vasculite cutanea leucocitoclastica (= presenza di neutrofili e frammenti nucleari dovuti a carioressi) che coinvolge le venule postcapillari del derma
- Spesso di origine iatrogena (da farmaci)
- **MANIFESTAZIONI CLINICHE:**
 - Esordio acuto
 - Porpora palpabile, talvolta ulcere cutanee
 - Artralgie
 - Incremento degli indici di flogosi