

Neuropatie delle vasculiti

C. Adam, M. Quirins

Le neuropatie delle vasculiti si presentano classicamente come una lesione sensitiva o sensorimotoria dolorosa, focale o multifocale. Sono di installazione acuta o subacuta. In circa il 30 % dei casi, soprattutto negli anziani, l'installazione può essere più insidiosa, imitando una lesione lunghezza-dipendente. L'elettro-neuromiografia evidenzia un danno assonale asimmetrico. Istologicamente, le vasculiti sono caratterizzate da un'inflammatione della parete dei vasi, a volte con una necrosi fibrinoide, causa di danni ischemici a livello del nervo. Sono, il più delle volte, sistemiche, ma possono essere limitate al sistema nervoso periferico. Sul piano eziologico, le vasculiti sistemiche sono primarie o secondarie a varie malattie (poliartrite reumatoide, infezioni virali, lupus eritematoso disseminato, emopatie maligne, ecc.). Sono state proposte diverse classificazioni, ma la classificazione internazionale di Chapel Hill rivista nel 2012 è, attualmente, quella usata più comunemente. La biopsia neuromuscolare è l'esame diagnostico di riferimento. Deve essere effettuata nell'ambito di un bilancio esauriente, che deve includere, in particolare, una ricerca di anticorpi anticitoplasma di polimorfonucleati neutrofili (ANCA). Il trattamento è basato sui corticosteroidi a dosi elevate, eventualmente associati a una terapia immunosoppressiva. L'obiettivo è quello di evitare le ricadute a lungo termine, consentendo un risparmio cortisonico. Se la prognosi è essenzialmente funzionale nelle forme limitate ai nervi, la prognosi vitale può essere più riservata nelle forme sistemiche.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Tutti i diritti riservati.

Parole chiave: Neuropatia; Vasculite; Biopsia neuromuscolare; ANCA

Struttura dell'articolo

| | |
|------------------------------------------------------------------------------------|---|
| ■ Fisiopatologia | 1 |
| Definizione | 1 |
| Anatomopatologia | 1 |
| Fisiopatologia delle vasculiti sistemiche primarie | 2 |
| Vasculiti con depositi immuni circolanti | 2 |
| Vasculiti associate agli anticorpi anticitoplasma dei polimorfonucleati neutrofili | 2 |
| ■ Eziologie | 3 |
| Vasculiti sistemiche con danni ai nervi | 3 |
| Vasculiti limitate al nervo periferico | 3 |
| ■ Diagnosi | 4 |
| Presentazione clinica | 4 |
| Esami paraclinici | 4 |
| ■ Trattamento | 5 |
| Trattamento iniziale | 5 |
| Gestione a lungo termine | 5 |

■ Fisiopatologia

Definizione

Le vasculiti corrispondono a malattie infiammatorie dei vasi arteriosi, venosi o capillari^[1]. Si distinguono le vasculiti sistemi-

che e quelle localizzate a un organo. Queste includono le vasculiti limitate al sistema nervoso periferico. Le vasculiti sistemiche sono classificate in vasculiti primarie e secondarie.

Anatomopatologia

Istologicamente, causano un'infiltrazione segmentaria e focale della parete da parte di cellule infiammatorie, come linfociti, monociti, plasmacellule, polimorfonucleati neutrofili ed eosinofili. Questi infiltrati hanno, a volte, una disposizione granulomatosa, come nella vasculite di Churg-Strauss (ultimamente denominata granulomatosi eosinofila con poliangoite) (Fig. 1), e sono spesso associati a una necrosi fibrinoide (Fig. 2). Queste lesioni determinano una stenosi o un'occlusione dei vasi, da trombosi o da proliferazione intimale, inducendo delle lesioni ischemiche dei tessuti che irrigan. Possono anche essere accompagnate da emorragie perivascolari (Fig. 3). A distanza, guariscono lasciando lesioni di ricanalizzazione (Fig. 4) e depositi di emosiderina, in caso di emorragia associata^[2].

A livello del nervo, l'ischemia provoca una degenerazione assonale, approssimativamente sincrona, delle fibre nervose e una degenerazione asimmetrica da un fascio all'altro (Fig. 3), a seconda dei territori vascolari. Le grandi fibre mieliniche (> 7 µm) sono più sensibili all'ischemia. Le fibre amieliniche vengono distrutte raramente^[3].

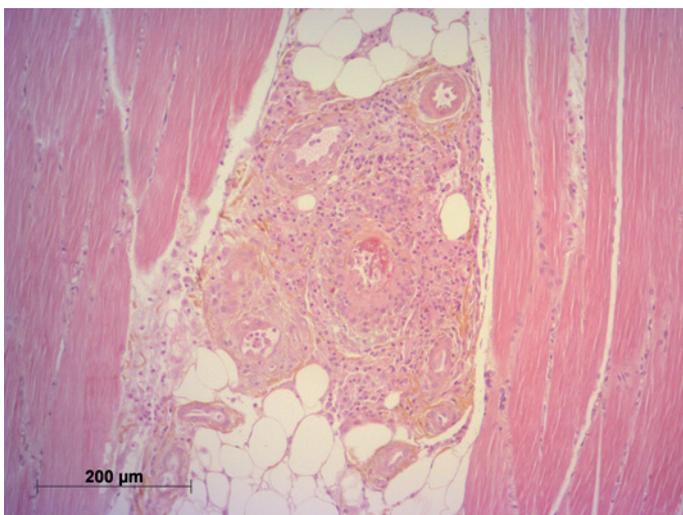


Figura 1. Sezione di muscolo in paraffina colorata con ematossilina-eritrosina-zafferano (HES), lesione di vasculite granulomatosa con trombosi.

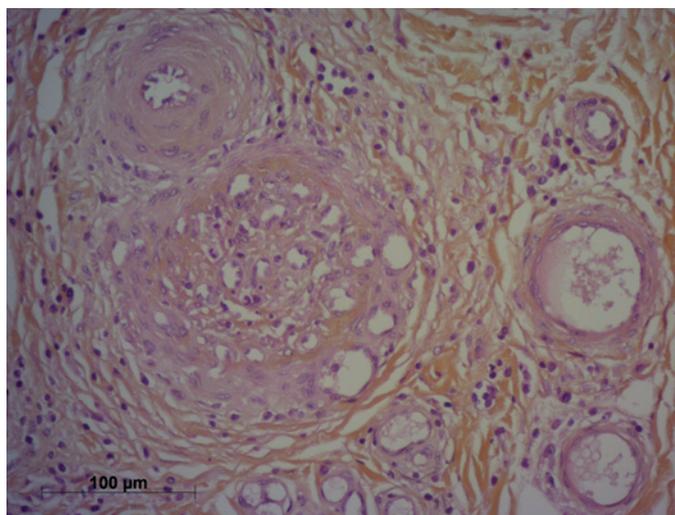


Figura 4. Sezione trasversale di nervo in paraffina colorata con ematossilina-eritrosina-zafferano (HES), lesione di ricanalizzazione.

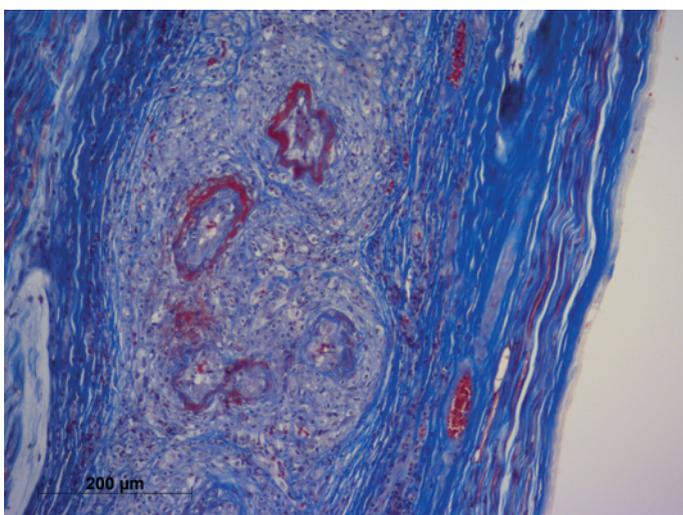


Figura 2. Sezione longitudinale del nervo in paraffina colorata con tricromica di Masson, lesione di vasculite con necrosi fibrinoide (in rosso).

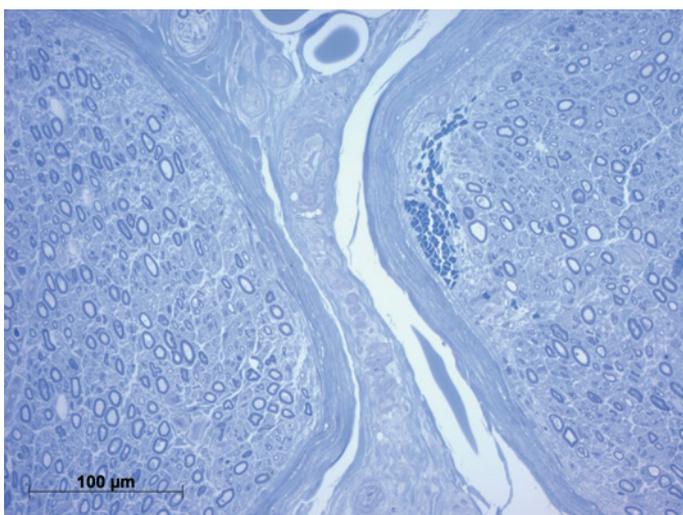


Figura 3. Sezione trasversale semi-fine del nervo, perdita assonale asimmetrica tra due fascicoli, emorragia endoneurale e lesione di vasculite in una piccola arteria epineurale.

Fisiopatologia delle vasculiti sistemiche primarie

I meccanismi fisiopatologici delle vasculiti primarie differiscono a seconda dell'eziologia. Possiamo identificare tre gruppi di vasculiti sistemiche^[4]:

- le vasculiti con depositi endoteliali dei complessi immuni circolanti;
- le vasculiti associate ad anticorpi anticitoplasma di polimorfociti neutrofili (ANCA);
- le vasculiti secondarie ad altri meccanismi non identificati, possibilmente reologici.

Vasculiti con depositi immuni circolanti

La periarterite nodosa (PAN) associata all'infezione da virus dell'epatite B (HBV)^[5] e le vasculiti associate alle crioglobulinemie^[6] sono parte delle vasculiti associate ai depositi di complessi immuni circolanti. Durante l'infezione da HBV, i complessi immuni circolanti sono costituiti dall'antigene HBe e dagli anticorpi anti-HBe. Vengono, poi, depositati sulle pareti vascolari e causano l'attivazione del complemento che innesca la risposta infiammatoria. Durante la vasculite crioglobulinemica associata all'infezione da virus dell'epatite C (HCV)^[7], si formano dei complessi in modo simile tra gli antigeni virali e gli anticorpi, che vengono depositati nella parete dei vasi. Si osservano meccanismi simili nelle vasculiti associate alla poliartrite reumatoide e nelle vasculiti da immunoglobuline A (IgA) (precedentemente denominate porpora di Henoch-Schönlein).

Vasculiti associate agli anticorpi anticitoplasma dei polimorfociti neutrofili

Le vasculiti associate agli ANCA corrispondono alla microangiopatia microscopica, alla granulomatosi con poliangioite (malattia di Wegener) e alla granulomatosi eosinofila con poliangioite (vasculite di Churg-Strauss).

Esistono due tipi di ANCA^[8]:

- gli anticorpi antimieloperossidasi (MPO), chiamati anche p-ANCA a causa del loro marcaggio perinucleare all'immunofluorescenza;
- gli anticorpi antiproteinasi 3 (PR3), noti anche come c-ANCA a causa della loro positività citoplasmatica diffusa all'immunofluorescenza.

Gli anticorpi anti-MPO sono associati alla poliangioite microscopica e alla granulomatosi eosinofila con poliangioite. Gli

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3049298>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3049298>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)