

REUMATOLOGIA

MALATTIE REUMATICHE.

Condizioni morbose che determinano disturbi a carico dell'apparato locomotore e in generale dei tessuti connettivi di tutto l'organismo. Sono oggi le patologie più diffuse nel mondo. L'80% delle patologie insorgono oltre i 60 anni, specie l'artrosi. Alla base delle patologie reumatiche ci sono molte variabili (degenerative, infiammatorie, metaboliche) e l'eziologia è spesso sconosciuta. La sintomatologia vede interessamento dell'apparato locomotore con dolore e calo della funzionalità con un decorso generalmente cronico e spesso evolve verso l'invalidità. La terapia (in quanto l'eziologia è ignota) si attiva per bloccare e attenuare i fattori patogenetici: i risultati sono buoni, ma raramente risolutivi. Quindi si parla di terapia sintomatica: FANS, più riabilitazione e talvolta chirurgia ortopedica.

In laboratorio risultano utili i seguenti parametri: emocromo, ves, pcr, urine, elettroforesi, e una serie di esami specifici sul sangue a ricerca ad esempio del complemento o di determinati anticorpi. Nella fase acuta c'è un incremento della ves, incremento notevole della pcr, incremento del C3 e C4, ricerca di anticorpi antiDna specie nei pazienti portatori di LES (sono presenti altri tipi di anticorpi), seguiti da analisi del liquido sinoviale secondo possibilità d'effettuare artrocentesi per valutarne le caratteristiche fisiche (cristalli, sostanze solubili). Inoltre rx di vario livello, TAC, RMN.

CLASSIFICAZIONE

- Artriti primarie e reumatismi infiammatori articolari.
- Canettiviti e vasculiti (malattie reumatiche sistemiche)
- Artriti da agenti infettivi.
- Artropatie da cristalli e dismetaboliche
- Artrosi (osteoartrosi)

MAIS - Malattie Auto Immuni Sistemiche –

È complessa e tutt'ora in larga parte sconosciuta da origine multifattoriale: solo la conoscenza di più fattori sarebbe in grado di indurre la perdita di tolleranza verso antigeni e attivazioni di meccanismi autoimmuni. Sono presenti fattori predisponenti come la familiarità, il sesso, o fattori ormonali (in quanto le risposte immunitarie vengono attivate da estrogeni come il testosterone) o fattori ambientali (virus, batteri, miceti, farmaci) o ancora fattori immunologici (?).

Esistono diverse tipi di ipersensibilità per cui il sistema immunitario produce danno alle cellule bersaglio. Ora con un sistema immunitario regolare le cellule bersaglio sono estranee, ma con un sistema immunitario sregolato le cellule bersaglio possono diventare il self.

- Ipersensibilità di tipo I: è lo shock anafilattico. Provocato da un antigene IgE mediato.
- Tipo II: citotossica. Sono le difese tumorali, trapianti e trasfusionali. Mediato da IgG tramite cellule NK si ha una distruzione delle cellule bersaglio.
- Tipo III: da immunocomplessi. Immunocomplessi che attivano il complemento a danneggiare parenchimi. L'esempio più frequente sono le glomerulonefriti reumatiche.
- Tipo IV: cellulosa mediata ritardata. Un antigene stimola i linfociti T a produrre citochine che determinano l'attivazione di vari segnali di infiammazione.
- ...



LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO -LES-

È una malattia cronica, immunomediata con fasi di esacerbazione e fasi di remissione. Esistono di varia forma e le più diffuse sono a carico della cute in senso cronico con eritemi diffusi perenni o a carico della cute e a volte alcuni parenchimi (sempre presenti danni ai tessuti connettivi sistemici). Il LES invece ha la caratteristica d'aver sintomi sistemici con danno ai reni, artrite, sierosità, mononeurite, cute, il tutto per formazione di immunocomplessi. Sempre presente inoltre anemia, piastrinopenia e leucopenie per effetti citotossici. Danni al SNC, trombosi endocarditi... La diagnosi quindi è difficile in quanto sono presenti svariati e numerosi sintomi, gioca un ruolo preponderante il laboratorio.

Il LES in pratica sviluppa tutta una serie di anticorpi contro le strutture del self: antiDna, antinucleari, antiFosfolipidi a sviluppare varie sindromi (ad esempio la produzione di Ab anti – fosfolipidi determina trombosi venose profonde, aborto, piastrinopenie).

La terapia del LES si basa sull'eliminazione dei fattori scatenanti (molto importante la luce) e terapia farmacologica sintomatica: per casi leggeri si usano FANS e cortisone, mentre per i casi più pesanti si usano cortisone e immunosoppressori. Importante notare che la terapia si occupa solo dei sintomi e non del laboratorio.

- Lupus "like": patologia che si manifesta come il LES, ma generalmente è meno grave. Determinato da un deficit del complemento che determina esordio precoce con rash cutanei, artrite, ulcerazioni e leucopenie.
- Lupus iatrogeno: si ha nei casi in cui si somministrano per lunghi periodi (o dose dipendente) farmaci senza nessun tipo di indicazione.

SINDROME DI SJOGREN

È una malattia cronica, autoimmune che colpisce le ghiandole esocrine (a volte anche extraghiandolari) a dare segni clinici e sierologica. Insorge intorno ai 30 – 50 anni.

Due forme:

- primaria: dove vengono colpite solo le ghiandole esocrine.
- Secondaria: si associa al LES o ad artrite reumatoide (AR).

La SS presenta lesioni da anticorpi a dare lesioni tissutali con possibile trasformazione linfomatosa. L'origine è un punto di domanda: l'ipotesi parla di un richiamo verso le ghiandole esocrine (lacrimali e sudoripare) di linfociti T che in seguito vengono attivati a dare proliferazioni di linfociti B. si manifesta con: xerofthalmia, senso di corpo estraneo, difficoltà a digerire cibi solidi, anomalie del gusto, care e piorea, glossite e stomatite, tumor parotideo con febbre, orticaria, pleurite, disfagia, epatite, nefrite, disturbi psichici, mialgie, artralgie, artriti. La diagnosi si basa sulla clinica, laboratorio ed esami strumentali.

SCLERODERMIA

Malattia sistemica che interessa cute, vasi, muscoli. Incidenza di 1.9/100.000. l'eziologia è genetica a cui si associano alterazioni vascolari. Si formano linfociti T attivati, autoanticorpi, alterazioni funzionali e strutturali dell'endotelio vasale.

La sclerodermia può essere "così com'è" o essere alla base della SCLEROSI SISTEMICA. In questo caso l'origine è la stessa, ma si ha un interessamento diffuso cutaneo e viscerale sistemico. La sclerosi sistemica può essere diffusa e quindi colpirà tutti gli organi o essere limitata se l'organo di interesse è la cute. In laboratorio si vedrà incremento della VES, immunogammaglobulinemia, Ab anticentromero. La diagnosi si basa sui criteri ARA

- Criteri ARA: maggiori sono segni sclerodermici prossimali ai polsi, minori sono necrosi dei polpastrelli, fibrosi polmonare.

La terapia nella sclerosi sistemica limitata è osservativa verso gli organi vitali, mentre nella sua forma diffusa è osservativa come sopra con somministrazione di penicillina e corticosteroidi. Inoltre se la sclero è in fase attiva si aggiunge polichemioterapia.



- Fenomeno di Raynaud: evento vasospastico parossistico. Si muove su tre fasi. La prima prevede vasospasmo con ischemia e pallore cereo; la seconda fase è detta asfittica con desaturazione del Hb e cianosi; la terza fase è reattiva iperemia con rossore. Può essere primitivo nei casi sporadici in cui si osservano polsi arteriosi validi, assenti lesioni e il laboratorio è negativo. Invece può essere secondario in varie malattie arteriose, immunologiche, ematologiche. Sempre presente nella sclerodermia.
- Capillaroscopia periungueale: esame strumentale utile nella ricerca e diagnosi di Raynaud e sclerodermia più o meno sistemica.

POLIMIOSITE

Tipiche inclusioni granulari basofile nei nuclei e nei citoplasmici delle cellule muscolari a dare marcata attività inserzionale (tipo potenziale di fibrillazione) con potenziali ad alta frequenza e di forma bizzarra. Si ha debolezza muscolare prossimale simmetrica, aumento degli enzimi muscolari, rash cutaneo. Si cura con corticosteroidi, immunosoppressori e FKT.

POLIMIALGIA REUMATICA

Eziologia sconosciuta, impronta infiammatoria, malattia senile (oltre i 50), si associa all'artrite, prognosi favorevole. Patologia sensibile ai corticosteroidi. La clinica è dolore alle spalle (deltoide e rachide cervicale) o al cingolo inferiore (gluteo, inguine). Possono coesistere artralgie periferiche. Si ha anoressia, astenia, febbre, perdita di peso. In laboratorio si vedrà incremento della VES, anemia normocromica, enzimi muscolari regolari. Per la diagnosi bisogna prima escludere tutte le altre patologie in base ai sintomi e alla risposta pronta e marcata a piccole dosi di corticosteroidi. La terapia si basa su steroidi a basso dosaggio (minori uguale a 15mg) che duri però più di un anno. La prognosi è buona.

CONNETTIVITE MISTA

Si comporta come il LES, nefropatia assente o lieve. Sempre presente artralgie, artriti, edema alle mani, Raynaud, miosite, febbre, anemia. Il laboratorio mostra ANA (anticorpi antinucleari) positivo.

CONNETTIVITE INDIFFERENZIATA

Forme cliniche di malattie autoimmuni che non trovano precisa collocazione. Si possono avere decorsi stabili senza problemi o evolvere verso il LES/Sclerodermia o involvere verso il niente.

ARTRITE REUMATOIDE

Malattia infiammatoria, autoimmune, sistemica ad eziologia sconosciuta. Colpisce l'1% della popolazione specie donne. Sempre presente un anticorpo noto come FR (fattore reumatoide). Si ha in pratica una formazione di immunocomplessi a livello delle cartilagini delle articolazioni che richiama e attiva il complemento a distruggere tali cartilagini (sinovite). Con il tempo si ha una progressiva sostituzione fibrotica a da alterazione della forma dell'articolazione e incapacità funzionale. La forma più frequente sono artriti simmetriche alle piccole articolazioni specie delle mani, ma si possono estendere a tutte le articolazioni. altra caratteristica è un blocco dell'articolazione al risveglio che in giornata migliora. Possono essere presenti sintomi sistemici come calo ponderale, astenia, febbre. In laboratorio si vedrà incremento VES, PCR, C3, FR. La terapia nella fase acuta è FANS con cortisone e a volte deve continuare per anni; nelle fasi tranquille fare FKT.¹

¹ <http://infermieri.cjb.net>

