

Dott. Lorenzo Bettoni

Sito web: www.lorenzobettoni.it

E-mail: info@lorenzobettoni.it

Che cos'è la Panarterite nodosa?

La Panarterite nodosa “classica” (per differenziarla dalla forma “micro”), anche detta Poliarterite nodosa (PAN), è una vasculite necrotizzante delle arterie di medio o piccolo calibro che può coinvolgere qualsiasi organo, benché rara sia la sua localizzazione a livello polmonare.

Quali sono le cause di questa vasculite?

La Panarterite nodosa è malattia rara (incidenza annuale stimata in 5-10 casi/milione) la cui etiologia è sconosciuta nella maggior parte dei casi.

In alcuni pazienti si riconosce un'etiologia virale, principalmente da virus “B” dell'epatite (HBV), in altri casi può rappresentare una complicanza del decorso di malattie autoimmuni (artrite reumatoide, sindrome di Sjogren) o neoplastiche (mielodisplasie, hairy-cell leukemia).

Il danno ai vasi pare sia mediato da immunocomplessi e coinvolge a tutto spessore segmenti arteriosi, prevalentemente nei punti di biforcazione.

Quali sono i sintomi che caratterizzano i pazienti affetti da panarterite nodosa?

I sintomi d'esordio della malattia sono generalmente aspecifici (astenia, iperpiressia, calo ponderale, malessere generale).

Le fasi successive generate da attività della malattia determinano segni di coinvolgimento poliviscerale.

La **mononeurite multipla** è la più precoce e frequente manifestazione neurologica. Il paziente lamenta improvviso dolore e parestesie nel territorio di distribuzione di un nervo periferico, cui, in poche ore, segue un deficit sensitivo o motorio. Più nervi periferici vengono coinvolti, in maniera asimmetrica.

La **porpora palpabile**, caratterizzata da lesioni eritematose rilevate di diametro variabile da pochi mm fino ad alcuni cm, è la più frequente lesione cutanea e si localizza principalmente agli arti inferiori. Possono peraltro formarsi, in molti pazienti, zone di **necrosi e ulcerazioni cutanee**.



Mialgie o **artrite** sono presente circa nel 50% dei pazienti. Frequente è pure la comparsa di **crampi** dolorosi ai polpacci, soprattutto notturni.

Il coinvolgimento dei vasi del tratto gastrointestinale può determinare la comparsa di **dolori addominali** e **diarrea muco-sanguinolenta**.

A livello renale le lesioni vascolari possono portare ad **insufficienza renale cronica** e ad **ipertensione arteriosa** da attivazione del sistema renina-angiotensina-aldosterone.

Ricordiamo, infine, l'**orchite**, che si presenta soprattutto nelle forme associate ad infezione da HBV.

Vi sono alterazioni degli esami di laboratorio nella panarterite nodosa?

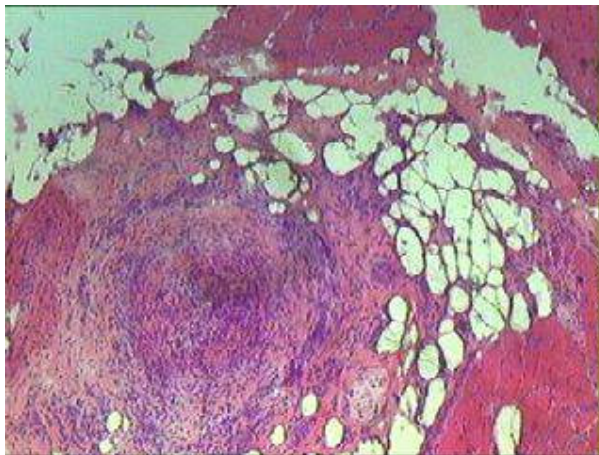
Pur mancando alterazioni laboratoristiche caratteristiche della malattia, è frequente un incremento degli indici infiammatori (VES, PCR, piastrinosi, leucocitosi neutrofila).

Nel 25% dei casi si evidenzia la positività per l'antigene di superficie dell'epatite B (HBsAg).

Presente talvolta una positività per il fattore reumatoide o le crioglobuline.

Utili ai fini diagnostici risultano inoltre:

- l'**angiografia**, che può evidenziare le caratteristiche formazioni aneurismatiche associate a segmenti stenotici
- la **biopsia** di un'arteria di piccolo o medio calibro contenente polimorfonucleati (presenza di granulociti o di infiltrato leucocitario misto nella parete arteriosa).



I criteri classificativi della panarterite nodosa sono stati stilati nel 1990 dall'American College of Rheumatology (Lightfoot RW et al. Arthritis Rheum 1990).

Che prognosi ha un paziente affetto da panarterite nodosa?

Come nella quasi totalità delle malattie, anche nel paziente affetto da poliarterite nodosa la diagnosi precoce ed il rapido inizio di una terapia adeguata incide positivamente sulla prognosi.

In uno studio condotto da Guillevin et al, è stato dimostrato che ai fini prognostici sono rilevanti il coinvolgimento gastrointestinale e renale (soprattutto se il paziente presenta proteinuria > 1 gr/24 ore e creatininemia > 1,58 mg/dl).

Quali sono le terapie utilizzate nella cura della poliarterite nodosa?

Il trattamento della PAN va differenziato a seconda che la malattia sia primaria o associata ad infezione da HBV.

- Nella forma primaria si somministrano **boli di cortisone**, seguiti da terapia per os ad alte dosi (Prednisone 1 mg/Kg/die), cui si associa **Ciclofosfamide**.
La somministrazione dell'immunosoppressore, soprattutto se per via e.v., richiede adeguata idratazione, l'impiego di un uroprotettore (Mesna) e in presenza di linfopenia una profilassi con Cotrimossazolo.
- Nella PAN associata ad HBV ai cortisonici vengono associati **antivirali** (Vidarabina, Lamivudina, Interferone $\alpha 2b$).