

Dott. Lorenzo Bettoni

Sito web: www.lorenzobettoni.it

E-mail: info@lorenzobettoni.it

La Granulomatosi di Wegener è una vasculite che colpisce tutti i vasi?

No, la Granulomatosi di Wegener colpisce le arterie di piccolo e medio calibro con lesioni vascolari necrotizzanti e granulomatose.

Colpisce prevalentemente i soggetti di sesso maschile in età compresa tra i 40 ed i 60 anni.

Viene considerata malattia rara: si stimano infatti circa 4-8 casi ogni milione di persone.

Quali sono le cause ed i meccanismi che portano alla Granulomatosi di Wegener?

Come in molte malattie immuno-reumatologiche anche l'etiopatogenesi della granulomatosi di Wegener è sconosciuta.

L'ipotesi più accreditata è comunque quella della **reazione da ipersensibilità**, nella quale fattori esterni (virus?) inducono, in pazienti geneticamente predisposti, una risposta anticorpale con successiva formazione di immunocomplessi. Tra gli anticorpi che pare giochino un ruolo cardine nella genesi della malattia vi sono gli **anticorpi anti-citoplasma dei neutrofili (ANCA)**, in particolare quelli che danno una colorazione particolare all'immunofluorescenza definiti **c-ANCA**, rivolti contro l'**antigene proteinasi-3 (PR-3)**.

Quando un medico deve sospettare una possibile Granulomatosi di Wegener?

Il sospetto clinico deve sorgere di fronte ad un paziente che presenta:

- Sintomi generali quali febbre, malessere, calo ponderale, dolori muscolari o articolari
- Rinosinusite cronica mucopurulenta o sanguinolenta (soprattutto se associata ad ulcerazioni mucose)
- Deformità a “sella” del naso da condrite nasale
- Otite media sierosa

cui seguono

- ❖ tosse, dispnea, dolore toracico, emottisi.



Quali esami possono essere alterati?

Il paziente con Granulomatosi di Wegener presenta principalmente:

- aumento degli indici di flogosi (VES, PCR)
- alterazioni del sedimento urinario (microematuria, cilindruria)
- c-ANCA positivi (sensibilità e specificità elevate per la malattia, il titolo anticorpale si correla all'attività di malattia)
- infiltrati polmonari fissi, non fugaci con tendenza all'escavazione alla Rx del torace.



Altri parametri spesso associati sono:

- anemia normocromica, normocitica
- positività del fattore reumatoide
- aumento delle IgA
- aumento dei linfociti B circolanti alla tipizzazione linfocitaria.

Ai fini diagnostici riveste particolare importanza l'esecuzione di una biopsia dei tessuti interessati.

Quali sono i farmaci utilizzati nella Granulomatosi di Wegener?

La terapia della Granulomatosi di Wegener si fonda sull'associazione di **corticosteroidi** (dosi medio-alte di Prednisone: 1 mg/Kg/die) e **ciclofosfamide** (mediamente 2 mg/Kg/die per via orale).

Nei casi di inefficacia o intolleranza possono essere utilizzati altri immunosoppressori (in particolare il **Metotressato**) o alti dosaggi di **immunoglobuline** per via e.v.