

APPROCCI INTERDISCIPLINARI IN REUMATOLOGIA
6^a Edizione
GERIATRIA E MALATTIE REUMATICHE



Giovanni Minisola

Fondazione Azienda Ospedaliera San Camillo-Forlanini

ROMA



Torino, 13 ottobre 2018

VIII CONGRESSO INTERNAZIONALE DI MEDICINA INTERNA (Buenos Aires, 1964)

Con il termine di sindromi paraneoplastiche si indicano le manifestazioni cliniche di vario tipo e quelle anche esclusivamente laboratoristiche correlate alla presenza di una neoplasia, ma non imputabili a fenomeni diretti ostruttivi, distruttivi o irritativi locali dipendenti dalla neoplasia primitiva o dalle sue metastasi. Tali manifestazioni non fanno comunque parte del quadro tipico della neoplasia alla quale sono associate, configurano una condizione clinica autonoma, ancorché concomitante, e scompaiono con il trattamento risolutore (farmacologico e/o radiologico e/o chirurgico) della neoplasia correlata.

Sindromi autonome

(TIPO A) (Alterazioni funzionali a distanza o sindromi apparentemente autonome correlate ad una neoplasia)

Prevalentemente muscolari:

Dermatomiosite e Polimiosite paraneoplastiche

Altre sindromi miopatiche

Prevalentemente osteo-articolari:

Osteoartropatia ipertrofica-Disacromelie

Poliartrite correlata a carcinoma (CP)

Altre poliartriti

Iperuricemia e gotta secondaria

Amiloidosi

Macroglobulinemie-Crioglobulinemie

Connettivitiche

Sindrome simillupica e Malattia da immunocomplessi

Vasculiti paraneoplastiche

Panniculiti, S. di Weber-Christian

Poliartrite steatonecrotica

Sindromi simpatico distrofiche riflesse

Reticoloistiocitosi multicentrica

Ipercalcemia

Sindromi immunologicamente condizionate

(TIPO B) (Disordini tessutali o alterazioni della omeostasi immunologica, come fattori di possibile condizionamento di malattie neoplastiche)

1) Polmone sclerodermico

2) Lupus discoide fisso

3) Stati preleucemici

4) Deficit immunologici, congeniti o indotti; complicanze terapeutiche

5) Malattie virali (HIV)

6) Connettiviti

7) Sindrome di Sjögren

11.2. Sindromi correlate a neoplasie e paraneoplastiche

11.2.1. Osteoartropatia ipertrofizzante

11.2.2. Poliartrite cronica

11.2.3. Policondrite

11.2.4. Poliartrite steatonecrotica

11.2.5. Dermatopolimiositi

11.2.6. Sindromi sclerodermiche

11.2.7. Fascite calmare

11.2.8. Vasculiti

11.2.9. Altre*

11.2.9. Polimialgia
Sindrome da antifosfolipidi
Miosite nodulare
Miopatia necrotizzante
Eritema nodoso
Sindrome di Sjögren
Sindromi neuroalgodistrofiche

lizzata nei pressi dell'articolazione interessata, al cui interno, in 1/3 dei casi, è possibile rilevare piccole e diffuse calcificazioni puntiformi; reazioni periostali o erosioni ossee sono raramente riscontrabili.

Una scintigrafia ossea può essere utile per determinare l'estensione della neoplasia a carico dell'osso adiacente, per individuare lesioni ossee occulte e per valutare il grado di vascolarizzazione della lesione e dei tessuti circostanti.

L'angiografia può essere utile per evidenziare eventuale coinvolgimento dei linfonodi regionali.

La TAC può essere di ausilio per valutare l'estensione della massa e identificare zone calcate o ossificate.

Tuttavia la RMN appare attualmente la prima scelta per caratterizzare nella massa completa i tumori dei tessuti molli: in questa tecnica consente di delimitare la lesione nelle strutture circostanti, compresi vasi e osso, oltre a consentire una stadiazione in base all'estensione intra o extracompartimentale e all'identificazione della zona reattiva.

Ad ogni modo l'esame biotico è l'unico che consente una diagnosi definitiva, poiché la tecnica di imaging può fornire dati diagnostici soluti; la biopsia può essere eseguita a cielo aperto, intraoperatoria, o mediante agobiopsia, in tutti i casi.

Terapia

Il trattamento di elezione è la terapia chirurgica associata a radioterapia e/o chemioterapia dopo l'intervento per ottenere un aumento della sopravvivenza e una diminuzione delle recidive.

SARCOMA A CELLULE CHIARE DEI TENDINI E DELLE APONEUROSIS

È una patologia più frequente nelle giovani donne; si localizza prevalentemente alla caviglia o al piede e si manifesta come una massa indolente adesa a tendini o fasce. L'esame istologico dimostra cellule chiare rotonde o fusiformi, con nuclei vescicolari; all'interno delle cellule si rinviene melanina ed una proteina neuroectodermica definita S-100.

La prognosi è poco buona a causa delle metastasi e delle frequenti recidive. La terapia è chirurgica, con supporti radio e chemioterapici.

SARCOMA EPITELIOIDE

Si manifesta prevalentemente nel giovane adulto, con noduli a carico di tendini e fasce, a livello delle mani e dei polsi, degli avambracci o delle gambe. Il nodulo può ulcerarsi, mentre le lesioni più profonde tendono a aderire strettamente alle

Artrite mono-oligoarticolare

Osteoartropatia ipertrofizzante

Poliartrite steatonecrotica (carcinoma pancreatico)

Artropatia da carcinoide

Fascite palmare (carcinoma ovarico)

Polimiosite I Dermatomiosite

Polimialgia reumatica

Sclerosi sistemica

LES

Crioglobulinemia

Vasculiti necrotizzanti

Sindrome da antifosfolipidi

Osteoartropatia ipertrofizzante
Poliartrite steatonecrotica (carcinoma pancreatico)

Artropatia da carcinoide
Fascite palmare (carcinoma ovarico)
Polimiosite I Dermatomiosite
Polimialgia reumatica
Sclerosi sistemica
LES
Crioglobulinemia
Vasculiti necrotizzanti
Sindrome da antifosfolipidi

ARTROPATIE

Si distinguono una forma artritica, molto simile all'artrite reumatoide, e una forma più definita, l'osteoartropatia ipertrofizzante.

L'*artrite paraneoplastica* si manifesta con un esordio brusco ed improvviso, in pazienti anziani, con neoplasie delle forme mono-oligoarticolari; di

può associare a diverse altre condizioni, non sempre neoplastiche (Tabella III). Inoltre è stata descritta una forma idiopatica (pachidermoperiostosi), in cui è presente anche un ispessimento della cute del volto e del cuoio capelluto.

La patogenesi è ancora dubbia, anche se esistono alcune osservazioni che indicano come ipotetico responsabile un fattore di crescita fibroblastico, le piastrine, normalmente rimosso a

nare. Ciò potrebbe spiegare sia l'associazione con patologie polmonari o con affezioni che causano alterazione della circolazione sanguigna con shunt destro-sinistro (come cardiache o epatiche), sia le evidenze patologiche rappresentate da un danno cellulare e da una eccessiva deposizione di matrice distale potrebbe essere spiegata da un tale fattore di crescita fibroblastico prodotto da grandi trombociti anomali, non tratti a livello polmonare, i quali invece circolano sistemici raggiungendo così le articolazioni. Inoltre vi sono osservazioni relative a cellule endoteliali con rilascio di fattori per i fibroblasti. Tali ipotesi, pur molto interessanti, necessitano di ulteriori conferme.

Da un punto di vista anatomo-patologico si rileva una stratificazione di fibre collagene con ispessimento, iperplasia vascolare, ispessimento delle pareti vasali ed infiltrati linfocitari; a livello osseo il periostio risulta ispessito per l'eccesso di tessuto connettivo, sotto il quale si osserva la nuova matrice osteoide.

Il radiogramma è l'unico esame veramente utile è logico che dimostri la neoapposizione ossea, senza lesioni delle rime articolari; non è consigliabile eseguire tutte le indagini diagnostiche per individuare una patologia concomitante.

Le terapie sono utili FANS e steroidi nelle forme idiopatiche, tenendo presente che la terapia di base tende a far regredire anche la sintomatologia clinica, anche se i processi sono irreversibili.

BIBLIOGRAFIA

- Adelani M.A., Wupperman R.M., Holt G.E.: Benign synovial disorders. J Am Acad Orthop Surg. 2008 May; 16(5): 268-75.
Campanacci D.A., Matera D., Franchi A., Capanna R.: Synovial chondrosarcoma of the hip: report of two cases and literature review. Chir Organi Mov. 2008 Dec; 92(3): 139-44. Epub 2008 Dec 4.

Malattie gastrointestinali

- Colite ulcerosa
- Morbo di Crohn
- Neoplasie
- Infezioni croniche
- Poliposi intestinali

Altre patologie

- Carcinoma tiroide
- Linfomi
- Timoma

SINDROMI REUMATICHE PARANEOPLASTICHE

- Osteoartropatia ipertrofica
- Osteomalacia oncogenica
- Poliartriti
- Ipercalcemia maligna
- Acromegalia
- Sclerodermia
- Eritema nodoso migrante
- LES cutaneo
- Panniculite di Weber-Christian
- Porpora di Henoch-Schönlein
- Dermatopolimiosite
- Vasculiti
- Polimialgia
- Sindrome miasteniforme di Lambert-Eaton