

IL PUNTO

Parla la dr.ssa Elisabetta Greco, immunologa, ricercatore universitario presso la UOC di Reumatologia del Policlinico Tor Vergata

Quel disordine del sistema immunitario così difficile da individuare e da gestire

La sindrome da anticorpi antifosfolipidi è una malattia autoimmune sistemica, caratterizzata clinicamente da episodi di trombosi (formazione di coaguli all'interno dei vasi sanguigni), aborti ripetuti (perdita del feto) e riduzione del numero di piastrine nel sangue. Colpisce prevalentemente giovani adulti (soprattutto donne) fra i 20 ed i 40 anni, ma può presentarsi a tutte le età. I pazienti già diagnosticati vanno accompagnati nella gestione della malattia in tutte le fasi della vita, dal planning della gravidanza alla gestione dell'evento acuto, alla gestione dei fattori di rischio e alla prevenzione di complicazioni

Di Giulio Terzi

Ci sono malattie complicate, difficili da raccontare, difficili da gestire. Come la sindrome da anticorpi antifosfolipidi, una patologia autoimmune in carico al Centro di Riferimento per le Malattie Reumatologiche ed Immunologiche Rare del Policlinico Tor Vergata di Roma. Il fatto che non se ne parli, che non se ne discuta sui media non significa che non siano impegnative, invasive, invalidanti. La sindrome da anticorpi antifosfolipidi, nota anche come sindrome di Hughes, è un disordine del sistema immunitario caratterizzato clinicamente da episodi di trombosi (formazione di coaguli all'interno dei vasi sanguigni), aborti ripetuti (perdita del feto) e riduzione del numero di piastrine nel sangue. Ne parliamo con la dr.ssa Elisabetta Greco, immunologa, ricercatore universitario presso la UOC di Reumatologia del Policlinico Tor Vergata.

Partiamo dai numeri. Ci spieghi in sintesi queste patologie, quanto sono diffuse e che tipo di utenza investono. Che tipo di pazienti legati a questo contesto clinico avete in carico nel vostro centro?

La sindrome da anticorpi antifosfolipidi è una malattia autoimmune sistemica, caratterizzata clinicamente dalla presenza di trombosi arteriose e/o venose, da patologia ostetrica materno-fetale (preeclampsia o eclampsia, aborti ricorrenti, ritardo nella crescita fetale, nascita pretermine), in associazione alla presenza nel sangue di anticorpi antifosfolipidi (anticorpi anti-cardiolipina, anticorpi anti-β₂glicoproteina I e lupus anticoagulant). Il quadro clinico cambia a seconda del distretto interessato dall'evento trombotico, potendo "limitarsi" ad una trombosi venosa profonda dell'arto inferiore o interessare ad esempio il sistema nervoso centrale con quadri di TIA (attacco ischemico transitorio), ictus, disturbi del visus, cefalea o il sistema cardiovascolare con angina o infarto del miocardio; tutto l'apparato circolatorio venoso e/o arterioso può essere virtualmente colpito dalla trombosi.

È importante ricordare che vengono distinte una forma primaria, ad oggi inserita tra le malattie rare e una forma secondaria, associata cioè ad altre patologie autoimmuni, nel 50% dei casi al lupus eritematoso sistemico (LES). Senza dubbio la forma secondaria presenta una maggiore prevalenza nella

popolazione generale e va sempre ricercata in corso di altre malattie autoimmuni. La malattia colpisce prevalentemente giovani adulti fra i 20 ed i 40 anni, ma può presentarsi a tutte le età. Le donne sono più frequentemente colpite, con una frequenza almeno tre volte superiore a quella dei maschi e questo naturalmente da conto della importanza di rilevare precocemente la presenza degli anticorpi



Dott.ssa
Elisabetta
Greco

riscontrato la positività per gli anticorpi antifosfolipidi, in assenza di un evento clinico.

Facciamo un punto della situazione. Nel quadro generale delle patologie afferenti alla vostra UOC quanto pesa la malattia della quale stiamo parlando? Sul piano operativo come procedete, che prospettive presenta il futuro a questo proposito?

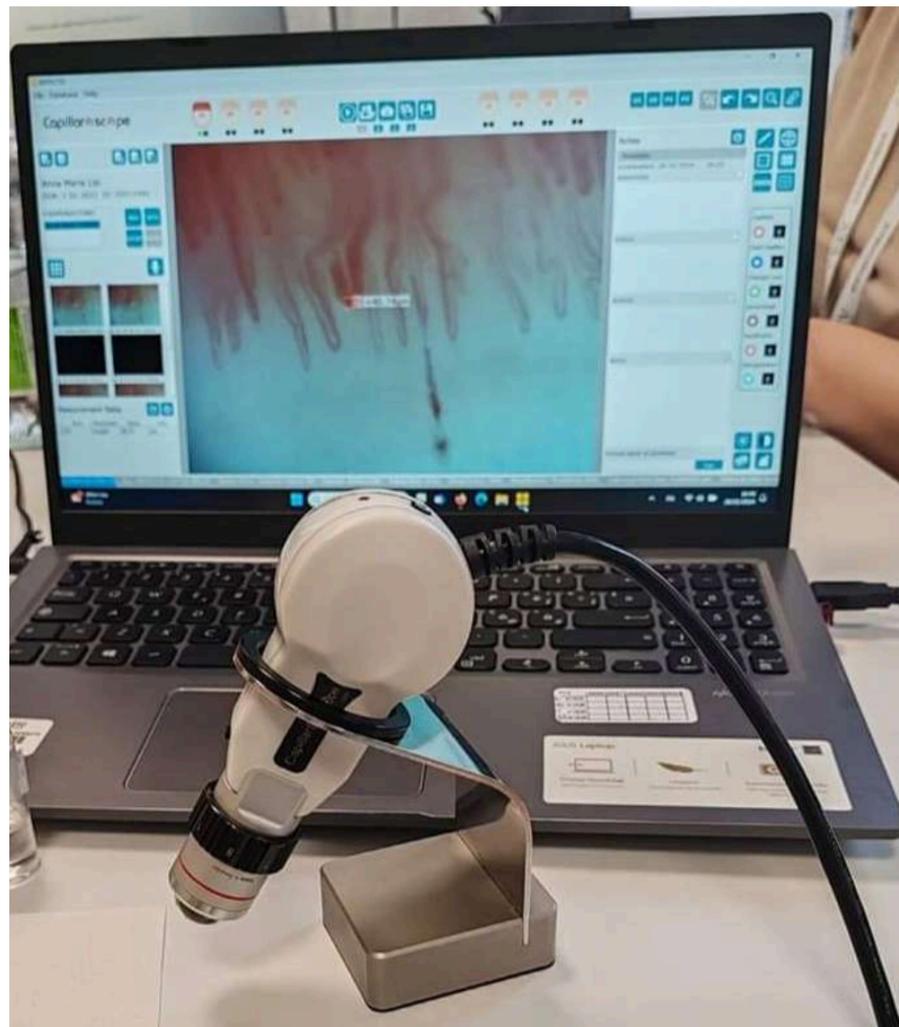
Proprio parlando di iter diagnostico – terapeutico, esso si fonda innanzi tutto sulla effettuazione di una corretta diagnosi. Il counseling con il paziente prevede poi il controllo e la gestione dei fattori di rischio cardiovascolare noti (obesità, ipertensione, fumo di

multisistemica, con potenziale coinvolgimento di ogni organo o apparato, risulta indispensabile creare una rete assistenziale attorno al paziente ed instaurare una gestione clinica multidisciplinare, con vari specialisti coinvolti, a seconda del quadro clinico del singolo paziente. Nel nostro Policlinico a tale scopo è attivo un percorso diagnostico, terapeutico e assistenziale (PDTA) che prevede la presa in carico in toto del paziente, attraverso l'esecuzione dei monitoraggi laboratoristici, l'effettuazione di visite specialistiche (ginecologica, neurologica, ematologica, oculistica, psichiatrica e di chirurgia vascolare), nonché l'esecuzione di esami strumentali quali la videocapillaroscopia, effettuata proprio nella nostra UOC.

Per quanto riguarda l'attualità e il futuro, sono stati recentemente pubblicati i nuovi criteri classificativi della malattia che permetteranno una migliore stratificazione dei pazienti, consentendo di mettere a fuoco quelli che presentano il maggior rischio di eventi clinici. Grande attenzione viene anche posta nei confronti di quella che è definita sindrome da anticorpi antifosfolipidi sieronegativa, cioè una condizione nella quale ci siano le stesse manifestazioni cliniche della sindrome vera e propria in assenza dei dati di laboratorio specifici a supporto.

Ha un senso parlare di prevenzione, di una campagna informativa, si possono anticipare queste patologie, gestirle, tenerle sotto controllo?

Senza dubbio parlare di prevenzione è estremamente importante. Identificare precocemente gli aPL-carrier, cioè i pazienti che presentino la sola positività per anticorpi antifosfolipidi in assenza di una manifestazione clinica trombotica o ostetrica, significa prevenire quadri gravi, anche potenzialmente fatali, significa "proteggere" una donna, una coppia, dal lutto della perdita del proprio bimbo. Altrettanto importante è studiare, attraverso screening appropriati, quel subset di pazienti under 50, senza fattori di rischio cardiovascolare noti, che per un infarto del miocardio o per un ictus vengono ricoverati in aree critiche di emergenza quali l'UTIC o Stroke Unit. Grande attenzione infine va rivolta ai pazienti già diagnosticati che vanno accompagnati nella gestione della malattia in tutte le fasi della vita, dal planning della gravidanza alla gestione dell'evento acuto, alla gestione dei fattori di rischio e alla prevenzione di complicazioni severe quali la sindrome da anticorpi antifosfolipidi catastrofica.



antifosfolipidi, in modo da poter instaurare il più adeguato trattamento di fronte ad un progetto di gravidanza.

I pazienti che afferiscono al nostro centro provengono dal medico di medicina generale o da altri specialisti (ad esempio ginecologo, neurologo, cardiologo), alcuni hanno già presentato un evento trombotico, mentre altri hanno

sigarette, dislipidemia), il management del trattamento farmacologico nella prevenzione e nel trattamento dell'evento trombotico, la gestione delle gravidanze in collaborazione con il ginecologo, a partire dalla fase preconcezionale fino al puerperio.

Poiché la sindrome da anticorpi antifosfolipidi è una malattia