

COLLANA DI MEDICINA PRATICA: IL LINGUAGGIO DELLA PELLE

---

# FISIOPATOLOGIA CORRELATA CUTE-ORGANI INTERNI

Parte prima

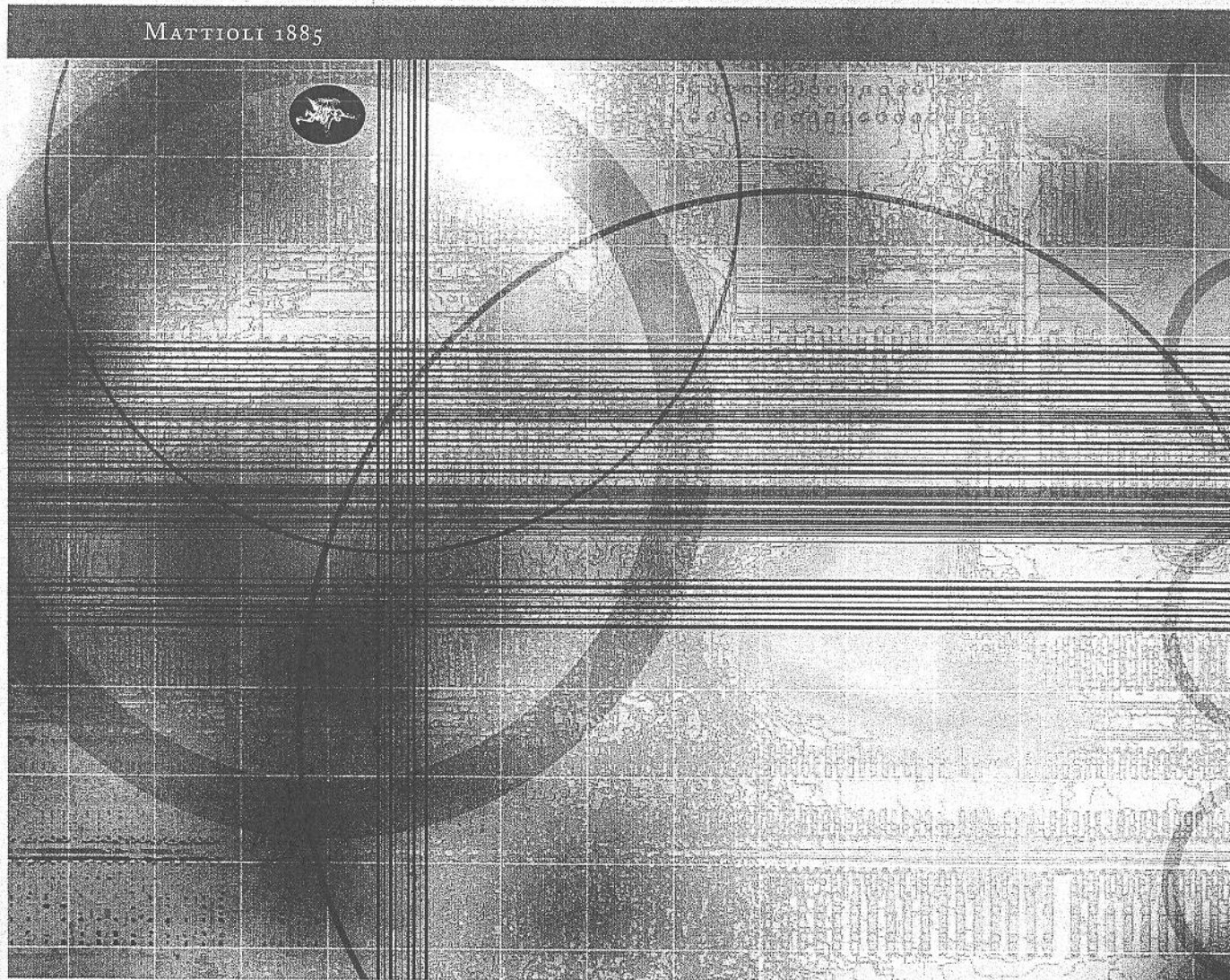
A cura di:

Torello Lotti, Giuseppe Palminteri, Raffaele Scerrato

---

TRATTATI

MATTIOLI 1885



## LA CUTE NELLA PATOLOGIA VASCOLARE SU BASE FUNZIONALE

CAPITOLO 3

M.G. VERSO, G. PALMINTERI, M. BOSCO, D. PICCIOTTO

Le manifestazioni cutanee legate a turbe funzionali vascolari si inseriscono nel contesto delle vasculodermie che possono essere determinate da anomalie dell'emodinamica circolatoria, da turbe vasculo-ematiche e da alterata morfogenesi vascolare.

Nel primo gruppo si vogliono identificare le seguenti sindromi.

### Livedo

La livedo è una sindrome determinata da fenomeni di angioneurosi condizionata da ipersensibilità costituzionale dei microvasi. Compare nelle variazioni di temperatura ambientale e soprattutto nelle stagioni fredde. Può presentarsi come livedo a frigore, livedo calorica, livedo racemosa.

La marmorizzazione della *cutis marmorata* da freddo lascia osservare nella pelle una rete ininterrotta di strie esili di colore rosso-bluastro limitanti zone anemiche in corrispondenza del tronco e degli arti. Scompare di solito dopo alcuni minuti di esposizione in ambiente convenientemente riscaldato. La stessa immagine, per analoga reazione, si può avere invece per il calore: livedo calorica.

Si verifica in seguito ad esposizione prolungata a sorgenti di calore. Talvolta in corrispondenza della rete iperemica si ha come esito lo sviluppo di una iperpigmentazione.

La livedo racemosa, data da arborizzazione delle strie a limiti sfumati, rosso-bluastri, è più facilmente provocata dal freddo, ma non scompare con l'esposizione al caldo ed è prevalentemente irreversibile.

È dovuta ad una anomalia dei più fini vasi arteriosi e venosi; comunque ne è discusso l'aspetto etiopatogenetico. Si riscontra talora nella panarterite nodosa (Fig. 1) e nelle policitemie.



Figura 1

Livedo racemosa. In soggetto con panarterite nodosa-artrite reumatoide (Palminteri)

### Acrorigosi

L'acrorigosi di Comèl, affezione a carattere costituzionale familiare più frequente in donne giovani, si manifesta con una condizione di ipotermia per caduta brusca della temperatura, ben delimitata e persistente, fino a 3-4,5°C. Interessa le sedi acroposte con bilateralità del sintomo sebbene questo non sia perfettamente simmetrico. Sono colpite le estremità, le ginocchia, i gomiti, il naso, le orecchie. La cute si presenta di aspetto normale, talvolta con lieve turgore. Si possono associare note angioneurotiche.

### Melorigosi

La melorigosi è una anomalia termica descritta dal Comèl per la quale in determinati soggetti gli arti presentano glo-



balmente temperature abnormemente basse nelle variazioni del quadro termico cutaneo.

### Acrocianosi

È una vasculodermia considerata come anomalia costituzionale determinata da iperemia da stasi nelle sedi acroposte. Colpisce soggetti ipersensibili al freddo e peggiora nella stagione invernale, anche con temperature non eccessivamente basse, migliorando nella stagione estiva. La malattia, piuttosto frequente, prevale nel sesso femminile e si manifesta solitamente nella pubertà, tendendo alla regressione nel quarto decennio di vita. Le zone colpite sono di colore rosso-bluastrò, fredde, spesso iperidrosiche, tumide, eccezionalmente dolenti.

Un dato caratteristico è costituito dall'abbassamento di temperatura della cute interessata a valori pari a quelli ambientali.

Le acrocianosi vengono distinte in forme essenziali e forme sintomatiche. Le prime sono costituite dall'acrocianosi pura e semplice, di gran lunga prevalente, e dalle varietà determinate dall'acrocianosi cronica ipertrofica, nella quale si osservano più marcate alterazioni alle mani, e dall'eritrocianosi sopramalleolare.

L'acrocianosi cronica ipertrofica, che può seguire all'acrocianosi pura, è caratterizzata da una ipertrofia del dorso delle mani, a livello soprattutto di sottocutaneo, per tumefazione ed edema con cute pastosa ed elastica e piccole fossette alle pieghe articolari. Si associano dita a salsiccio. Nel determinismo delle acrocianosi ha importanza il ruolo di fattori costituzionali che si traducono in una torpida circolazione periferica per un disturbo funzionale a livello delle anastomosi artero-venose con fenomeni di spasmo arteriolare e atonia venulo-capillare. Stimoli favorenti e/o scatenanti sono costituiti dal freddo, dalla umidità, dalla stazione eretta e da tutte le condizioni di affaticamento cronico.

Importante ai fini diagnostici è l'obiettivazione del fenomeno del "diaframma ad iride" per la differenziazione dagli eritemi attivi: infatti dopo la compressione di tratti di cute acrocianotica, che determina un impallidimento subitaneo (ischemia indotta, Fig. 2) si ha il ripristino lento dell'eritema passivo, dalla periferia al centro della zona compressa; invece, nell'eritema attivo il colorito ricompare di colpo in tutta la sua estensione. Alla capillaroscopia si nota un aspetto piriforme e serpiginoso di numerosi capillari aperti.

Le forme sintomatiche si ritrovano nella sindrome di Raynaud, nella sclerodermia estenso-progressiva (Fig. 2) nella patologia da crioagglutinine e da ipercrioglobulinemie.



**Figura 2**  
Acrocianosi e fenomeno del diaframma ad iride per ischemia indotta (osservazione Palminteri)

La diagnosi differenziale dell'acrocianosi pura va fatta ovviamente con queste ultime (soprattutto con quella da sindrome di Raynaud), i geloni, le cianosi sintomatiche da morbo ceruleo, da vizi cardiaci e da affezioni polmonari, la eritromelalgia e la acroparestesia.

L'eritrocianosi sopramalleolare si differenzia dall'eritema indurato di Bazin per la presenza in quest'ultimo di nodosità circoscritte.

L'acrocianosi cronica ipertrofica si deve distinguere da edemi di varia natura, soprattutto trofici come osteoartropatia pneumatica ipertrofizzante, acromegalia, trofoedema di Meige.

### Sindrome del dito morto

La sindrome del dito morto fa parte di una varietà dell'acrocianosi nella quale talvolta si determina la sensazione che le dita, ad eccezione del pollice, siano come morte a causa di uno spasmo vascolare. Queste manifestazioni possono essere caratteristiche nella fase iniziale della sindrome di Raynaud.

### Sindrome di Raynaud

La sindrome di Raynaud dipendente da alterazioni vascolari da spasmo arterioso, quando si verifica episodicamente nel corteo sintomatico di determinate affezioni, va considerata solo "fenomeno"; se invece non è appannaggio di altre malattie costituisce un'entità morbosa a sé che va considerata come la malattia di Raynaud.

In associazione al ruolo del freddo nella patogenesi della sindrome vanno considerati i meccanismi etiopatogenetici quali l'iperreattività vasale da ipersimpaticotonia e da

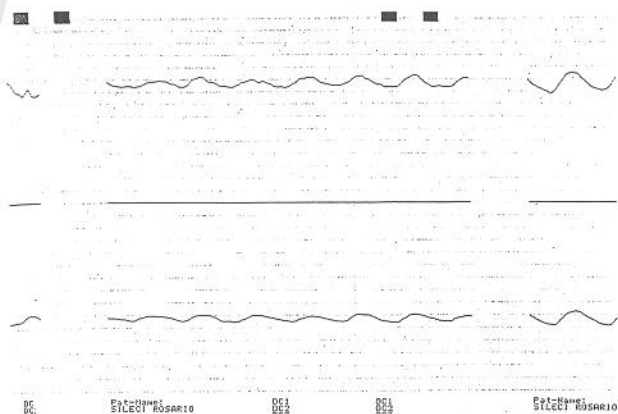


Figura 3

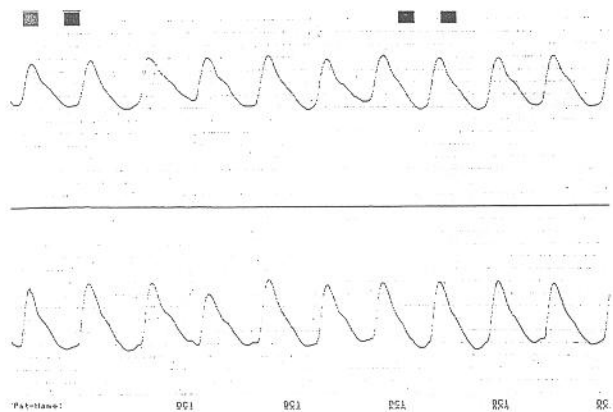


Figura 4

incremento della noradrenalina e le turbe della viscosità ematica, della fibrinolisi e della aggregazione piastrinica. La sindrome di Raynaud colpisce più frequentemente gli arti superiori e si verifica più spesso nelle giovani donne. Si presenta sotto forma di acrocianosi con accessi dolorosi violenti. Vi è spasmo funzionale delle arterie digitali (Figg. 3, 4) spesso temporaneo delle dita. La malattia comprende diverse fasi: sincopale con pallore, asfittica con cianosi e successiva iperemia reattiva, a volte una fase ulcerativa cangrenosa.

Nelle forme sintomatiche la cura va rivolta alla malattia di base, mentre nella malattia vera e propria la terapia medica si attua mediante vasodilatatori, novocainizzazione dell'arteria, correzione delle turbe endocrine.

La terapia chirurgica si attua mediante simpaticectomia periarteriosa o gangliectomia.

L'acrocianosi, la sindrome del dito morto, l'acroasfissia, la malattia di Raynaud possono essere considerate tutte tap-

pe o manifestazioni parziali di una nevrosi vasomotoria generale, che si estrinseca anche in altri distretti dell'organismo. Tra di esse, l'acrocianosi si può considerare come uno stato non evolutivo o in un certo senso abortivo ma duraturo; la sindrome del dito morto, l'acroasfissia e gli spasmi dolorosi, manifestatisi episodicamente e che si risolvono lasciando solo una colorazione bruno-rosso residua, sono da considerare manifestazioni temporanee e passeggera. Dopo qualche anno però può svilupparsi una vera malattia di Raynaud.

### Dermatite livedoide

L'affezione è data da fenomeni infartoidi che provocano ischemia, locale temporanea o persistente dovuta ad occlusione occasionale a patogenesi varia di una arteria. La sindrome è rappresentata dalla comparsa di tumefazione biancastra-ischemica, picchiettata di strisce o elementi di colore rosso livido o bluastro seguita da macchie purpuriche; la lesione è accompagnata da violento dolore.

Insorge soprattutto in seguito ad iniezioni intramuscolari di medicamenti vari (bismutici, etc.). Col blocco circolatorio si può localmente passare ad una tumefazione dura, dolorosa, con un aumento della temperatura al termotatto fino ad avere la gangrena. Si può avere una sintomatologia generale con febbre, tachicardia, dispnea.

### Eritromelalgia e vasculodermie viciniore

L'eritromelalgia è caratterizzata da accessi dolorosi in seguito a disturbi vasomotori degli arti e specialmente ai piedi. La colorazione che si osserva è in un primo momento rosso-chiara, va poi spostandosi verso il rosso porpora fino ad un colorito rosso cianotico, che con la compressione scompare solo temporaneamente, ma si accompagna alla elevazione della temperatura locale. L'accesso può attenuarsi o dileguare sotto adrenalina. Talvolta, per la sede, può rassomigliare a una acrodermatite atrofica, ma in quest'ultimo caso l'acrocianosi o il cianema delle mani e dei piedi non scompare sotto adrenalina ed è costantemente presente una atrofia cutanea che invece manca nell'eritromelalgia.

Nei casi gravi di eritromelalgia si possono avere eruzioni eritemato-papulose, pustole, petecchie o ecchimosi, defluviu capillorum; lesioni degli organi interni, spasmi vasali, turbe gastroenteriche, pollachiuria, dolori accessionali, talora paralisi, poliglobulia. La prognosi è in genere favorevole, tranne nel caso di una forma sintomatica policitemica.

Fra le vasculodermie da alterazioni vasculo-ematiche vanno incluse le trombopatie da porpore. In relazione ad una delle possibili ipotesi etiologiche, fra queste si può anno-

verare la endoangioite obliterante (v. il linguaggio della pelle nelle immunovasculiti).

Un cenno particolare merita l'angioma serpiginoso di Hutchinson che è una non comune dermatosi di aspetto quasi purpurico, ma con una maggiore analogia di immagine verso gli angiomi; può manifestarsi in ambo i sessi e in tutte le età. Primitivamente è caratterizzata da piccoli punti angiomatosi raccolti a grappolo e poi a chiazze che si estendono in superficie regredendo al centro, distribuendosi così ad andamento serpiginoso o a cerchi di color rameico o rosso e che hanno tendenza a trasformarsi in forma atrofica.

Non vi è alcun segno di porpora; è presente a volte prurito o bruciore. La sede elettiva sono le estremità inferiori e le lesioni possono essere aggravate dal freddo, ma sono colpiti anche altri distretti ad eccezione del palmo delle mani e delle piante dei piedi. Dopo alcuni anni si assiste alla regressione di tali manifestazioni, sebbene non completamente; possono persistere infatti desquamazione, lichenizzazione e talvolta atrofia.

L'etiologia è sconosciuta. L'istopatologia è contraddistinta da alternanza di atrofia e acantosi moderata, talvolta un certo grado di edema inter- e intracellulare, con focolai di necrosi colliquativa soprattutto a livello basale, teleangiectasie nello strato papillare con modica infiltrazione parvicellulare perivasale. Mancano segni di diapedesi eritrocitaria e non si riscontra deposito di emosiderina. Diagnosi differenziale va fatta con la dermatite pigmentaria progressiva di Schamberg con la purpura anularis teleangiectodes del Majocchi (è sindrome dove sono presenti piccole punte di porpora, Fig. 5), con la dermatite lichenoidale purpurica di Gougerot e Blum (Fig. 11 cap. 4).

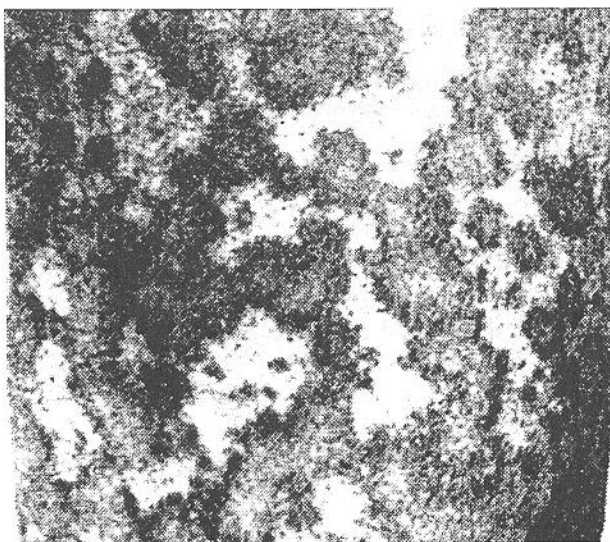


Figura 5  
Purpura vascularis teleangiectodes del Majocchi

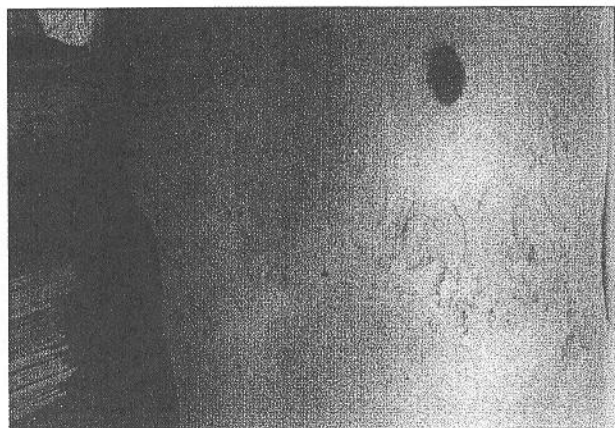


Figura 6  
Ghirlanda vascolare di Sahli



Figura 7  
Rarissima efflorescenza vasculo-dermica paraneoplastica (Dott. Di Rosa)

Una forma vasculodermica circoscritta dal significato non sempre univoco è la ghirlanda vascolare del Sahli o corona di Schweniger (v. interessamento della cute nella patologia internistica) con la caratteristica disposizione di vasi venosi tendenti a dividersi cranialmente (Figg. 6, 7).

### Varici

Per varice s'intende una flebectasia con alterazioni delle pareti venose specialmente della parte muscolare ed elastica di queste, per cui le vene divengono sclerotiche, allungate. Si distinguono una forma essenziale ed una forma sintomatica. Colpisce con grandissima frequenza la grande e piccola safena. con minor frequenza le vene esofagee (varici esofagee, spesso sintomatiche) le vene spermatiche (varicocele). Nelle varici essenziali, tra le cause predispo-



nenti vi sono: la stazione eretta, abitualmente prolungata; l'uso di legacci che ostacolano la circolazione del sangue dell'arto inferiore.

Massima importanza etiopatogenetica hanno la deficienza del tessuto venoso (costituzionale, acquisita, da turbe ormoniche) e la insufficienza delle valvole venose. Nella forma sintomatica si riscontra ostacolo al circolo refluo (occlusione del circolo venoso profondo dell'arto inferiore, ostacolo al circolo portale nelle varici esofagee e nelle emorroidi sintomatiche, compressioni da tumori nel varicocele sintomatico). Le principali complicanze sono: la tromboflebite, l'ulcera varicosa, l'eczema, l'elefantiasi, le nevralgie, il piede torto.

### Emorroidi

Le emorroidi costituiscono una condizione di flebectasia con flebosclerosi delle vene anorettali. Si distinguono in emorroidi esterne, specialmente localizzate al plesso emorroidario inferiore, ed interne a carico del plesso emorroidario superiore. Sono frequenti complicanze: la emorragia, la flebite, il prolasso, lo strozzamento e le ragadi. A volte si determinano fenomeni di proctite cronica con abbondante produzione di muco (emorroidi bianche). Possono essere un segno indicativo di gravi perturbamenti della circolazione della porta (emorroidi sintomatiche). È frequente la coesistenza nello stesso individuo di emorroidi, di varici e, nei maschi, di varicocele. Per le vasculodermie da alterazioni morfogenetiche dei microvasi arteriosi, venosi, capillari e linfatici si rimanda a genodermatologia, nel Trattato di Dermatologia e Medicina Interna, il linguaggio della pelle.

### Bibliografia Cap. 2 e Cap. 3

1. Benci M, Pianigiani F, Lotti T. Eritemi. In: T. Lotti, Dermatologia Clinica, UTET, 2006, I, 95-111.
2. Palminteri G. Prurigo. In: G. Palminteri, Dermatologia e medicina interna (il linguaggio della pelle), Mattioli Editori, 1998, 1, 271-2.
3. Beretta Anguissola A, Pandolfo G. Malattie delle arterie. In: Teodori V., Trattato di Medicina Interna, 1990, 1, pag.749.

4. Capellaro E, Marconcini M. Patologia da elettricità. In: Rubino G. F., Pettinati L.: Elementi di Medicina del Lavoro. Ed. Minerva Medica, Torino 1992, 126-128.
5. Haid- Fischer F, Haid H. Malattie delle vene. Il Pensiero Scientifico Editore, Roma, 1988, pp. 127-209.
6. Invernizzi F, Visca U, Allegri D, Di Lorenzo G, Palminteri G. Cenni su connettiviti e cute. In: G. Palminteri, T. Lotti, F. Allegri, Dermatologia scienza di base per la clinica. Mattioli Editori, Fidenza, 2008, 125-133.
7. Iannj A. Malattia diabetica. In: G. Palminteri, Dermatologia e medicina interna, il linguaggio della pelle, 1998, 2, 801-08. Mattioli Editori, Fidenza.
8. Melville Williams G. Vasculopatie periferiche. In: Harvey, Johns, McKusik, Owens, Ross: Clinica Medica. Il Pensiero Scientifico Editore, Roma, 1983, pp 272-280.
9. Morris PJ. Arteriopatie. In: Weathesall D. J. E Coll., "Oxford", Trattato di Medicina Interna, EMSI Roma, Vol.IV, 1993, 17, 212.
10. Palminteri G, Brai M, Di Lorenzo G. Sclerosi sistemica progressiva. In: G. Palminteri, Dermatologia e medicina interna, il linguaggio della pelle. 1998, 2, 891-893, Mattioli Editori, Fidenza.
11. Perella G, Rubino GF. Patologia da vibrazioni. In: Rubino G. F., Pettinati L.: Elementi di Medicina del lavoro. Ed. Minerva Medica, Torino, 1992, 25-34.
12. Picciotto D, Palminteri G, Verso MG. Patologia cutanea su base vascolare. In: G. Palminteri, Dermatologia e Medicina interna, il linguaggio della pelle, 1998, 2, 689-696. Mattioli Editori, Fidenza.
13. Pintacuda S, Palminteri G, Romanelli M. Interessamento della cute nella patologia internistica. In: G. Palminteri, Dermatologia e medicina interna, 1998, 1, 135-139, Mattioli Editore.
14. Piovella C. Malattia di Raynaud, acrocianosi, eritromelalgia, livedo reticularis. In: A. Beretta Anguissola. Trattato delle malattie cardiovascolari. UTET, Torino, 1987, pp 2237-47.
15. Pira E, Maina G. Radiazioni non ionizzanti. In: Rubino G. F., Pettinati L. Elementi di Medicina del Lavoro. Ed. Minerva Medica, Torino, 1992, pp 121-126.
16. Spittel PG, Spittel A Jr. Malattie delle arterie e delle vene periferiche. In: Stein J. H. Trattato di Medicina Interna, 1994, Vol. I, p.277. Morly- Year Book Inc. St. Louis, Missouri.
17. Strano A, Novo S. Le arteriopatie obliteranti degli arti inferiori. In: A. Beretta Anguissola. Trattato delle Malattie Cardiovascolari. UTET, Torino, 1987, pp 2187-2211.
18. Benci M, Lotti T. Ulcere degli arti inferiori. In: G. Palminteri, Dermatologia e Medicina Interna, il linguaggio della pelle. Mattioli 1885, Fidenza, 1998, 2, 697- 704.