

ATTIVAZIONE DELLA COAGULAZIONE NELLE DERMATOSI BOLLOSE AUTOIMMUNI

Angelo V. Marzano¹, Massimo Cugno², Alberto Tedeschi², Riccardo Lazzari¹, Valentina Trevisan¹, Carlo Crosti¹

¹Unità Operativa di Dermatologia, Fondazione IRCCS Ca' Granda – Ospedale Maggiore Policlinico, Dipartimento di Anestesiologia, Terapia Intensiva e Scienze Dermatologiche, Università degli Studi di Milano, Milano.

²Dipartimento di Medicina Interna, Università degli Studi di Milano, Fondazione IRCCS Ca' Granda – Ospedale Maggiore Policlinico, Milano.

Pemfigo volgare (PV) e pemfigoide bolloso (PB) sono dermatosi bollose di origine autoimmune che si differenziano principalmente per la sede di formazione delle bolle e per l'intensità del processo infiammatorio ad esse associato. Nel PV la bolla è infatti intraepidermica e consegue al danneggiamento delle giunzioni intercellulari dovuto al legame di autoanticorpi IgG con le desmogleine desmosomiali 3 e 1, mentre nel BP lo scollamento bolloso avviene a livello della giunzione dermoepidermica ed è causato da autoanticorpi diretti contro due antigeni emidesmosomiali, BP180 e BP 230. L'infiltrato infiammatorio è denso e ricco in eosinofili nel BP e scarso nel PV. È noto che l'infiammazione attiva la cascata coagulativa in diverse patologie. In questo studio abbiamo valutato l'attivazione della coagulazione a livello sia locale che sistemico nel BP e nel PV. Sono stati studiati 20 pazienti affetti da BP (10 in fase attiva e 10 in remissione), 23 pazienti con PV (13 attivi e 10 in remissione) e 10 soggetti sani. Sono stati misurati due marcatori di attivazione della coagulazione, il frammento della protrombina F1+2 e il D-dimero, con metodiche ELISA nel plasma dei pazienti e dei controlli. L'espressione del tissue factor (TF), il principale iniziatore della cascata coagulativa, è stata valutata con metodica immunocitochimica su campioni cutanei di 10 pazienti con PV, 10 pazienti con BP attivo e sulla cute sana di 10 controlli. I livelli plasmatici di F1+2 e D-dimero erano elevati nei pazienti con BP attivo ($P = 0.001$), mentre nel PV attivo i livelli di entrambi i parametri erano normali. In fase di remissione i livelli plasmatici di F1+2 e D-dimero erano normali sia nel BP che nel PV. È stata dimostrata immunoreattività cutanea per TF nel BP attivo ma non nel PV attivo né nella cute sana. Lo score di reattività del TF era più elevato nel BP attivo rispetto ai controlli sani e al PV attivo ($P = 0.0001$). Non vi erano differenze nello score di TF tra PV attivo e controlli. In conclusione, il BP si associa ad attivazione della coagulazione che invece è assente nel PV. I nostri dati forniscono una possibile spiegazione fisiopatologica dell'aumentato rischio trombotico osservato nei pazienti con BP ma non in quelli con PV.