

ANOMALIE CONGENITE VASCOLARI, VASCULITI, PATOLOGIE DELLE VENE

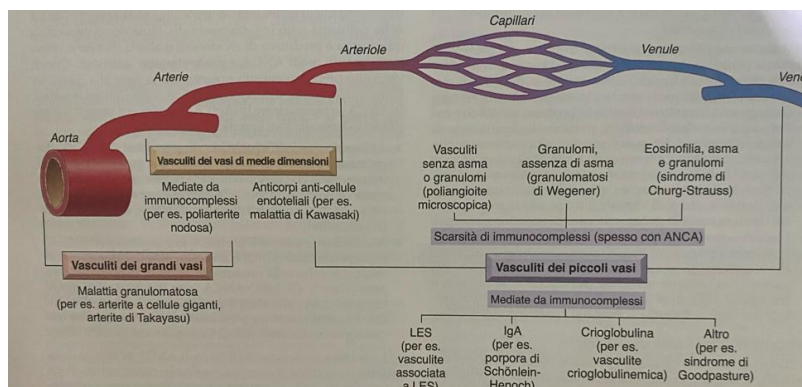
Prof. Alberto Polimeni – 10/11/2023- Autori: Annamaria Manieri, Rosamaria Dimasi- Revisionatori: Chiara Fortino

ANOMALIE CONGENITE VASCOLARI

Non sono così rare come si può pensare, si possono avere:

- **Aneurismi congeniti**: i vasi cerebrali sono quelli maggiormente colpiti, come l'aneurisma dell'aorta, che soprattutto in età avanzata ma anche in età precoce a causa di un insulto pressorio elevato, quale ad esempio può essere l'ipertensione arteriosa, può andare incontro a rottura.
- **Fistole arterovenose**: sono anomalie molto diffuse, rappresentano comunicazioni non fisiologiche tra arterie e vene che bypassano i capillari; possono essere acquisite da rottura di aneurismi o voluto, quando si effettua un'emodialisi. Le fistole arterovenose fanno parte della procedura che si effettua nei pazienti che devono effettuare la dialisi per insufficienza renale cronica. Quelle di grandi dimensioni possono essere di rilevanza clinica in quanto determinano una deviazione del sangue dal circuito arterioso a quello venoso, causando un aumento del ritorno ematico al cuore (immaginando di avere un'arteria e una vena adiacenti, oltre ad essere adiacenti in alcuni casi comunicano fra loro e si ha una fistole, la parete di un'arteria si va ad unire alla parete di una vena, si crea un tramite e il sangue arterioso, per pressione maggiore, va a finire nel sangue venoso; si avrà quindi nella vena un sangue misto che va ad aumentare il ritorno venoso al cuore e si crea un sovraccarico di ritorno ematico al cuore). I pazienti con insufficienza renale vanno in dialisi, terapia sostitutiva che depura il rene e sostanzialmente il sangue; si confeziona a livello radiale volutamente una fistola chirurgica per poter effettuare questo tipo di depurazione.
- **Displasia fibromuscolare**: ispessimento focale delle pareti delle arterie di grande o medio calibro. Si caratterizza per iperplasia e fibrosi di intima e media che determina stenosi luminale (è lo stesso processo che avviene nella restenosi, in questo caso non c'è stato un insulto dovuto a uno stent ma semplicemente le cellule della tonaca media vanno incontro a iperplasia, cioè a un aumento della divisione cellulare associato in questo caso alla fibrosi sia delle cellule della tonaca intima che della media; questo causa quindi aumento dello spessore dell'arteria generando una riduzione del lume vascolare quindi una stenosi luminale). Colpisce soprattutto giovani donne.

VASCULITI



La desinenza -iti indica flogosi. Le vasculiti sono un'inflammazione della parete dei vasi. Si manifestano con segni e sintomi di natura sistemica poiché essendo un'inflammazione dei vasi, questi ultimi si ritrovano ovunque; quindi, vi è una disseminazione sistemica; sono sintomi aspecifici e sistemici quali febbre, malessere, mialgie e artralgie. Vengono classificate in

base al tipo di vaso coinvolto secondo la classificazione di **Chapel Hill**.

Le vasculiti possono interessare tutti i tipi di vasi, i meccanismi principalmente responsabili di tali patologie sono l'infiammazione immuno-mediata, l'invasione diretta della parete vascolare da parte di agenti infettivi (la parete vascolare è permeabile), trauma meccanico, tossine o radiazioni.

ARTERITE A CELLULE GIGANTI O ARTERITE TEMPORALE

Essendo le vasculiti molto simili tra di loro dal punto di vista clinico, è importante, fare una diagnosi differenziale; dunque, capire qual è più frequente nell'anziano o nel giovane e valutare i reperti accessori.

Colpisce soprattutto soggetti anziani. È presente un'inflammatione cronica, granulomatosa dei vasi e spesso colpisce le arterie temporali.

PATOGENESI: è di origine immunitaria mediata dalle cellule T contro un antigene sconosciuto. I segmenti colpiti sviluppano un ispessimento intimale nodulare che riduce il diametro del lume. L'inflammatione granulomatosa della media determina una frammentazione della lamina elastica. Spesso sono presenti anche cellule giganti multinucleate. Le lesioni non sono distribuite in modo continuo lungo il vaso e possono essere intervallate da segmenti normali.

SINTOMI: sono aspecifici; si ha febbre, astenia, perdita di peso, cefalea. Nel 50% possono essere presenti sintomi oculari (coinvolgimento dell'arteria oftalmica). La diagnosi di certezza si basa sull'esame istologico (un risultato negativo non esclude però la patologia, poiché non è semplice da diagnosticare).

ARTERITE DI TAKAYASU

È una vasculite granulomatosa delle medie e grandi arterie. Colpisce soprattutto soggetti giovani (<50 anni).

PATOGENESI: sconosciuta, si sospettano meccanismi immunitari.

SEDE PIÙ COLPITA: arco aortico e suoi rami principali. Nella metà dei casi è colpita l'arteria polmonare, e in alcuni casi anche le arterie coronarie e renali. È presente un ispessimento irregolare della parete dei vasi, con iperplasia intimale, che può determinare stenosi significative.

ISTOLOGIA: si ha presenza di un infiltrato mononucleato avventiziale, soprattutto intorno ai vasa vasorum. Sono presenti anche cellule giganti e necrosi a chiazze della tonaca media. Con il progredire della malattia, si verifica una cicatrizzazione collagena, con infiltrati infiammatori cronici, in tutti e tre gli strati della parete vascolare.

SINTOMI: sono aspecifici, dunque aiutano poco nella diagnosi differenziale. Essi sono astenia, calo ponderale, febbre, disturbi oculari, marcato indebolimento dei polsi delle estremità superiori (malattia senza polso), emorragie retiniche e cecità totale, deficit neurologici, ipertensione polmonare, infarto miocardico.

In alcuni pazienti vi è una progressione rapida, mentre in altri, dopo 1-2 anni, si raggiunge uno stato di quiescenza che consente una sopravvivenza a lungo termine (sebbene possano essere presenti deficit neurologici).

POLIARTERITE NODOSA

È una vasculite sistemica delle arterie muscolari di piccolo e medio calibro, colpisce in modo caratteristico i vasi renali e viscerali risparmiando quelli polmonari. Nel 30% è possibile trovare un'associazione con l'HBV, suggerendo una possibile eziologia da immunocomplessi.

PATOGENESI: la causa resta sconosciuta nella maggioranza dei casi.

ISTOLOGIA: infiammazione segmentale necrotizzante e trasmurale delle arterie di piccolo e medio calibro. Nella fase acuta è presente un'inflammatione trasmurale della parete arteriosa con infiltrato composto da neutrofili, eosinofili, cellule mononucleate, spesso con necrosi fibrinoide.

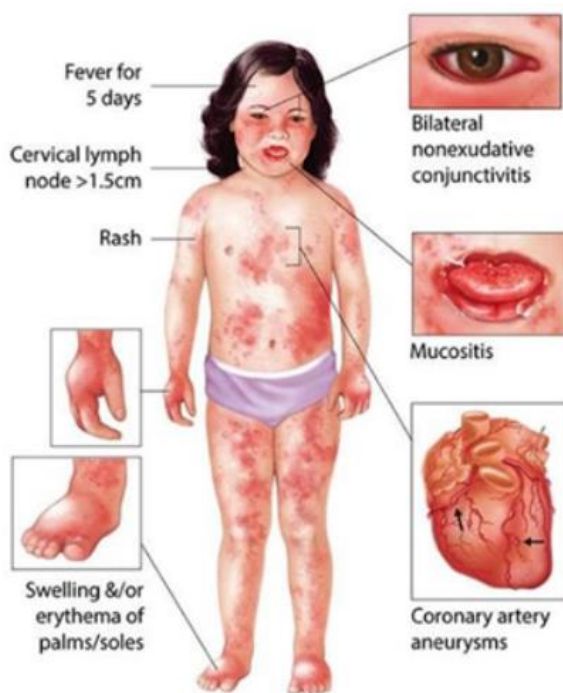
E' possibile che si formino dei trombi intraluminali. Il processo infiammatorio indebolisce le pareti arteriose favorendo la formazione di aneurismi (o anche rottura vascolare).

Ricorda: la complicanza degli aneurismi è la rottura, più sono grandi e più vi è la possibilità che vadano incontro a rottura, motivo per il quale è importante mantenere bassa la pressione arteriosa di questi pazienti. Nel caso in cui l'aneurisma superi determinate dimensioni bisogna intervenire altrimenti si può andare incontro a dissezione o a rottura (nel 90% dei casi per la rottura di un aneurisma si muore).

Successivamente alla fase acuta l'infiltrato infiammatorio viene sostituito da ispessimento fibroso della parete del vaso. Una caratteristica della patologia è la presenza di tutti gli stadi di attività nei diversi distretti vascolari (o nello stesso vaso).

CLINICA: colpisce soprattutto giovani adulti. Può presentare un andamento intermittente con lunghi periodi di remissione. I sintomi sono svariati, spesso si presenta con febbre e calo ponderale, ipertensione (per coinvolgimento renale), dolore addominale, dolore muscolare, neurite periferica. La più frequente causa di morte è quella secondaria ad interessamento renale.

MALATTIA DI KAWASAKI



È una malattia sistemica caratterizzata da un'inflammatione dei vasi di grande, medio e piccolo calibro. Ha una particolare predilezione per le arterie coronarie favorendo la formazione di aneurismi che possono andare incontro a rottura o trombosi. Altre manifestazioni sono le mucositi, la congiuntivite, edema di natura infiammatoria dei piedi e delle mani, rash cutaneo, linfonodi ingrossati a livello cervicale. Colpisce soprattutto bambini e lattanti.

IPOTESI PATOGENETICA: reazione ritardata da ipersensibilità delle cellule T a un antigene (ancora non ben definito) che provoca la produzione di citochine e l'attivazione dei macrofagi e delle cellule B. Questa reazione porta alla formazione di autoanticorpi diretti contro le cellule endoteliali e le cellule muscolari lisce. L'ipotesi oggi più accreditata è che diversi agenti infettivi (soprattutto virali) possano innescare la malattia in soggetti geneticamente predisposti.

ISTOLOGIA: necrosi ed infiammazione massiva che interessa tutto lo spessore della parete vasale. Come per le altre vasculiti è possibile che il processo di guarigione causi un ispessimento intinale ostruente.

CLINICA: febbre, eritema congiuntivale o orale, edema delle mani e dei piedi, eritema palmo-plantare, rash cutaneo con desquamazione e ingrossamento dei linfonodi cervicali. Il 20% circa sviluppa complicanze cardiovascolari di grado variabile (aneurismi coronarici).

POLIANGIOITE MICROSCOPICA

È una vasculite necrotizzante che colpisce le arteriole, capillari e venule. È denominata vasculite da ipersensibilità o leucocitoclastica. Tutte le lesioni tendono ad essere allo stesso stadio evolutivo. Possono essere coinvolti cute, mucose, polmone, encefalo, cuore, tratto gastrointestinale, reni e

muscoli. Molto comuni sono la glomerulonefrite necrotizzante (90% dei pazienti) e la capillarite polmonare.

PATOGENESI: In alcuni casi, la causa può essere rappresentata da una risposta anticorpale ad antigeni quali farmaci (ad esempio penicillina), microrganismi (ad esempio streptococchi), proteine eterologhe o proteine tumorali.

Questa risposta può determinare la deposizione di immunocomplessi o scatenare risposte immunitarie secondarie (sviluppo di p-ANCA, anticorpi anticitoplasma).

ISTOLOGIA: necrosi fibrinoide segmentale della media con lesioni necrotizzanti trasmurali. Le lesioni risparmiano in genere le arterie di grande e medio calibro. Non è presente infiammazione granulomatosa. In alcune aree (in genere nelle venule postcapillari) si osservano solo neutrofili che tendono a infiltrarsi e a frammentarsi, da cui ha origine il termine vasculite leucocitoclastica. Sebbene nelle lesioni cutanee precoci si possano riscontrare immunoglobuline e componenti del complemento, nella maggior parte di esse si osservano solo quantità piccole o nulle di immunoglobuline (cosiddette lesioni pauci-immunitarie).

SINTOMI: emottisi, ematuria, proteinuria, dolore o sanguinamento intestinale, dolore o debolezza muscolare e porpora palpabile della pelle.

SINDROME DI CHURG-STRAUSS

È una vasculite necrotizzante dei vasi di piccole dimensioni e classicamente associata ad asma, rinite allergica, infiltrati polmonare, ipereosinofilia periferica e granulomi necrotizzanti extravascolari. Le lesioni vascolari possono essere istologicamente quelli della PAN accompagnate da granulomi eosinofili. Gli ANCA (MPO-ANCA) sono presenti in meno della metà dei casi.

CLINICA: l'interessamento cutaneo (porpora palpabile), il sanguinamento del tratto gastrointestinale e la nefropatia (principalmente sotto forma di glomerulosclerosi focale segmentale) costituiscono le principali associazioni. Gli infiltrati miocardici di eosinofili e la citotossicità da essi provocata sono implicati nella cardiomiopatia riscontrata nella sindrome di Churg-Strauss; il coinvolgimento del cuore, riscontrabile in circa il 60% dei pazienti, è la metà delle morti dovute alla sindrome. Può accadere di avere una miocardite, infiammazione del miocardio, dovuta agli eosinofili.

GRANULOMATOSI DI WEGNER

Vasculite necrotizzante caratterizzata dalla triade:

- 1) granulomi necrotizzanti acuti delle alte o basse vie respiratorie;
- 2) vasculite necrotizzante o granulomatosa che colpisce i vasi di piccole e medie dimensioni, prevalentemente nel polmone e nelle alte vie respiratorie;
- 3) malattie renali come glomerulonefrite necrotizzante, focale e spesso a semilune;

Esistono delle forme "limitate" che sono circoscritte al tratto respiratorio e delle forme "diffuse" che possono colpire occhi, cute, cuore ma anche il rene.

PATOGENESI: possibile reazione di ipersensibilità mediata da cellule T, forse secondaria all'inalazione di agenti infettivi o altri fattori ambientali. Presenza di granulomi. Nel 95% sono presenti i PR3-ANCA.

ISTOLOGIA: lesioni vasculitiche con granulomi necrotizzanti circondati da una zona di proliferazione fibroblastica con cellule giganti e infiltrato leucocitario, che ricorda un'infezione da batteri o da miceti. Le lesioni possono andare incontro a progressiva fibrosi e organizzazione.

CLINICA: colpisce più i maschi con un'età media di circa 40 anni. Le caratteristiche classiche comprendono una polmonite persistente con infiltrati nodulari bilaterali, che spesso vanno incontro a cavitazione (95%), sinusite cronica (90%), ulcerazioni mucose del rinofaringe (75%) e sintomi renali (80%). Altre manifestazioni cliniche sono le eruzioni cutanee, dolore muscolare, coinvolgimento articolare, mono o polinevriti e febbre. Senza alcuna terapia, la malattia è in genere rapidamente fatale, con l'80% dei pazienti che muore entro un anno.

TROMBOANGIOITE OBLITERANTE (MORBO DI BUEGER)

È una vasculite a distribuzione segmentale ed evoluzione trombizzante, a carico delle arterie di piccolo e medio calibro, in particolare delle tibiali e delle radiali, e si estende talora alle vene e ai nervi delle estremità; la caratteristica di questa patologia è la formazione di trombi. Il morbo di Buerger è una condizione che si riscontra quasi esclusivamente nei forti fumatori e, in genere, prima dei 35 anni di età.

PATOGENESI: il fumo di sigaretta causa un danno tossico diretto delle cellule endoteliali o una risposta immune idiosincrasica.

La maggior parte dei pazienti presenta un'ipersensibilità all'iniezione intradermica di estratti del tabacco e una compromissione della vasodilatazione endotelio-dipendente in risposta alla somministrazione di acetilcolina. È possibile una predisposizione genetica ed una associazione con certi aplotipi HLA. È più diffusa in determinati gruppi etnici (israeliani, indiani del subcontinente, giapponesi).

ISTOLOGIA: infiammazione acuta e cronica, accompagnata da trombosi del lume. Il trombo contiene piccoli microascessi composti da neutrofili circondati da un processo infiammatorio granulomatoso. Il processo infiammatorio si estende alle vene e ai nervi che decorrono contigui (fenomeno raro nelle altre forme di vasculiti). Nel tempo le tre strutture vengono incapsulate all'interno di tessuto fibroso.

CLINICA: flebite nodulare superficiale, sensibilità al freddo (fenomeno di Raynaud) nelle mani e dolore al dorso del piede in seguito a esercizio fisico (claudicatio intermittens). Il dolore tende a essere intenso, anche a riposo, ed è indubbiamente associato al coinvolgimento neurale. Possono comparire ulcere croniche a carico delle dita dei piedi o delle mani a cui può seguire, nel corso del tempo, la gangrena franca, e questo è abbastanza comune. Il fenomeno di Raynaud va in contro alla gangrena. La cessazione del fumo di sigaretta, già negli stadi precoci della malattia, spesso previene le recidive.

FENOMENO DI RAYNAUD

Reazione che si scatena in seguito ad esposizione, tipicamente, a basse temperature. Si susseguono 3 fasi:

- pallore (vasocostrizione)
- cianosi
- iperemia (vasodilatazione)

Il fenomeno di Raynaud può essere primario o secondario (legato ad altre condizioni.)

- **Primario:** riflette un'esagerazione nella risposta vasomotoria, centrale e locale, al freddo e alle emozioni. Colpisce il 3-5% della popolazione generale, con una predilezione per le donne in giovane età. Nelle pareti dei vasi colpiti non si riscontrano alterazioni strutturali. Decorso generalmente benigno.
- **Secondario:** si riferisce, invece, a un'insufficienza vascolare provocata da altre entità patologiche (LES, sclerodermia, morbo di Buerger, aterosclerosi).

Il prof dice che all'esame, per quanto riguarda le vasculiti, si concentrerà sulla conoscenza dei nomi di tutte le vasculiti, interessamento dei distretti specifici per ogni vasculite, epidemiologia ed età dei pazienti, e soprattutto i settori (se grandi, piccole o medie arterie) e i vari organi target che possono essere coinvolti.

VASCULITE INFETTIVA

PATOGENESI: invasione diretta da parte di agenti infettivi, solitamente batteri o miceti, in particolare specie di *Aspergillus* e *Mucor*. L'invasione vascolare può essere parte di un'infezione tissutale localizzata (ad esempio nelle vicinanze di ascessi o polmonite batterica) o, più raramente, può essere causata da disseminazione ematogena di batteri in corso di setticemia o in seguito a embolizzazione settica a partenza da endocarditi infettive. Le infezioni vasali possono indebolire la parete vascolare e portare alla formazione di aneurismi micotici o favorire trombosi e infarti (con infarti si intende infarti vascolari).

PATOLOGIE DELLE VENE

VENE VARICOSE

Si tratta di vene abnormemente dilatate e tortuose che si formano per aumento della pressione intraluminale e della perdita della funzionalità valvolare (quando la funzionalità valvolare viene meno c'è un ristagno di sangue che porta a dilatazione delle vene). Le vene superficiali dell'arto inferiore sono quelle più frequentemente colpite. Durante la stazione eretta la pressione venosa negli arti inferiori aumenta notevolmente (sino a 10 volte la pressione normale) e può determinare l'insorgenza di una marcata stasi venosa e la comparsa di edema a carico dei piedi, anche in soggetti con vene strutturalmente normali (edema ortostatico semplice). Il 10-20% dei maschi adulti e il 25-33% delle femmine adulte sviluppa vene varicose a carico degli arti inferiori. Il rischio è aumentato dall'obesità e la più elevata incidenza nelle donne riflette il sovraccarico venoso a carico degli arti inferiori provocato dalla gravidanza. Viene molto spesso nel polpaccio, soprattutto negli uomini. **CLINICA:** le conseguenze più disabilitanti comprendono l'edema delle estremità e le alterazioni ischemiche della cute (dermatite da stasi, ulcerazioni, lenta guarigione delle ferite e le infezioni che tendono a trasformarsi in ulcere varicose croniche).

TROMBOFLEBITE E FLEBOTROMBOSI

Molto comuni. Si manifestano con infiammazione e trombosi delle vene. La sede più colpita è quella degli arti inferiori. Altre sedi frequenti sono il plesso venoso periprostatico nel maschio e le vene pelviche nella donna, così come anche le vene di cranio e seni durali (soprattutto nel contesto di un'infezione o un'infiammazione). Nel caso della trombosi venosa profonda degli arti inferiori, la principale condizione predisponente è rappresentata dall'immobilizzazione prolungata che porta a una diminuzione del flusso ematico nelle vene (**triade di Virchow**). Ciò può verificarsi in caso di allettamento prolungato o se si mantiene la posizione seduta per lunghi periodi di tempo (ad esempio durante viaggi lunghi in auto o in aereo).

La trombosi venosa profonda, ossia una trombosi delle vene profonde, è una condizione comunissima purtroppo, che può provocare embolia polmonare. Capita anche nei giovani, soprattutto nelle donne che magari fanno utilizzo di contraccettivi orali è molto comune; è devastante perché può creare una migrazione di questo trombo dagli arti inferiori al circolo

polmonare. Sappiamo che le vene degli arti inferiori confluiscono nella vena cava inferiore la quale poi sbocca nell'atrio destro, valvola tricuspide, ventricolo destro, arteria polmonare, la quale va ad ossigenare i polmoni; perciò, se c'è un trombo nel circolo venoso inferiore, il trombo va a finire nell'arteria polmonare. Se il trombo è tanto grosso il paziente muore, se invece è piccolo va a incunearsi in alcuni rami secondari dell'arteria polmonare e va a creare un infarto polmonare. Una delle cause principali della TVP è la pillola contraccettiva (gli estroprogestinici creano uno stato di ipercoagulabilità), oppure l'allettamento. Per questo motivi i pazienti ricoverati e allettati fanno una profilassi con farmaci anticoagulanti. Un'altra causa possono essere i viaggi lunghi (dove si mantiene la posizione seduta per lungo tempo) in aggiunta a una predisposizione che può essere quella dell'utilizzo di estroprogestinici oppure un'anomalia della coagulazione.

Lo stato postoperatorio è un ulteriore fattore di rischio per la TVP. Altri fattori meccanici che rallentano il ritorno venoso e favoriscono lo sviluppo di TVP sono l'insufficienza cardiaca, la gravidanza e l'obesità.

L'ipercoagulabilità sistemica spesso predispone alla tromboflebite. Nei pazienti con tumori maligni, e in particolare con adenocarcinomi, lo stato ipercoagulativo può presentarsi sotto forma di sindrome paraneoplastica collegata all'elaborazione di fattori procoagulanti da parte delle cellule tumorali.

Triade di Virchow

Tutto ciò che predispone a una trombosi è:

- danno endoteliale
- alterazioni del flusso (inteso come stasi venosa)
- ipercoagulabilità

Nella tromboflebite e nella flebotrombosi può esserci il **segno di Trousseau**: va a identificare una tromboflebite migrante che è un fenomeno paraneoplastico.

Le trombosi degli arti inferiori tendono a essere asintomatiche o paucisintomatiche, oppure possono essere presenti le manifestazioni locali, quali edema distale, cianosi, dilatazione delle vene superficiali, caldo, senso di tensione, arrossamento, rigonfiamento e dolore (sintomi clinici dell'infiammazione). In alcuni casi il dolore può essere evocato dalla compressione delle vene colpite e dei muscoli del polpaccio o provocando una dorsiflessione forzata del piede (**segno di Homans**).

L'embolia polmonare, come già detto precedentemente, è una seria complicanza della trombosi venosa profonda, che determina la frammentazione o il distacco dell'intero trombo venoso. In molti casi la prima manifestazione della tromboflebite è proprio l'embolia polmonare, poi si andrà ad indagare il distretto venoso inferiore attraverso l'eco-doppler, dove si vedrà il trombo parziale nella vena. La diagnosi è una diagnosi clinica all'ispezione e anamnestica, dopo di che da uno specialista si fa un eco-doppler degli arti inferiori dove si visualizza il trombo, per intero nel caso di TVP, o un trombo parziale nel caso di embolia.

SINDROME DELLA VENA CAVA SUPERIORE

Solitamente è secondaria a neoplasie che comprimono o infiltrano la vena cava superiore, quali il carcinoma broncogeno e il linfoma mediastinico. È una sindrome da compressione: quando il tumore diventa grande comprime le strutture adiacenti.

CLINICA: cianosi e una marcata dilatazione delle vene della testa, del collo e degli arti superiori. Anche i vasi polmonari possono essere compressi, generando "distress" respiratorio.

SINDROME DELLA VENA CAVA INFERIORE

Discorso analogo per la vena cava inferiore. È secondaria a neoplasie che comprimono o infiltrano la vena cava inferiore, o può essere dovuta alla propagazione cavale di una trombosi epatica, renale o delle vene degli arti inferiori.

Un'ostruzione della vena cava inferiore causa edema marcato degli arti inferiori, distensione delle vene superficiali del basso addome e, qualora fossero coinvolte le arterie renali, una proteinuria massiva.

VASI LINFATICI

LINFANGITE

Inflammatione acuta i cui agenti patogeni più frequenti sono gli streptococchi β -emolitici di gruppo A. I vasi linfatici colpiti sono dilatati e contengono un essudato di neutrofili e monociti, che solitamente diffondono attraverso la parete nel tessuto perilinfatico, determinando nei casi più gravi celluliti o ascessi focali.

CLINICA: comparsa di strie sottocutanee arrossate e dolenti (i vasi linfatici infiammati), associata a linfoadenomegalia regionale dolorosa (linfoadenite acuta). Se i batteri non rimangono all'interno dei linfonodi, il loro passaggio nella circolazione venosa può portare a batteriemia o sepsi.

LINFEDEMA

È l'edema nei vasi linfatici. Si suddivide in primario e secondario.

- primario: può manifestarsi come difetto congenito isolato o essere familiare come nella malattia di Milroy (linfedema eredo-familiare congenito), che provoca agenesia o ipoplasia linfatica; malattia rarissima.
- secondario: alla presenza di un'ostruzione che può essere dovuta a:

- tumori maligni che ostruiscono i vasi linfatici o i linfonodi di drenaggio
- interventi chirurgici associati a linfoadenectomia regionale
- fibrosi postirradiazione
- filariasi
- trombosi e cicatrizzazione post infiammatoria.

Non è altro che un aumento della pressione idrostatica nei vasi linfatici, distalmente al punto di ostruzione, determina un accumulo del fluido interstiziale.

La persistenza dell'edema determina un aumento del deposito di tessuto connettivo interstiziale, indurimento o aspetto della pelle a buccia d'arancia e ulcere dovute all'inadeguata perfusione tissutale.