www.printo.it/pediatric-rheumatology/IT/intro

Vasculite Sistemica Primaria Giovanile Rara

Versione 2016

4. POLIARTERITE NODOSA

4.1 Che cos'è?

La poliartrite nodosa (PAN) è una forma di vasculite che danneggia (causando necrosi) i vasi sanguigni e che colpisce principalmente le arterie piccole e medie. Le pareti dei vasi di diverse arterie – da qui il nome poliarterite - sono colpite con una distribuzione irregolare. Le pareti infiammate delle pareti dell'arteria diventano più deboli e sotto la pressione del flusso sanguigno, si formano delle piccole dilatazioni nodulari (aneurismi) lungo l'arteria. Da qui il termine "nodosa". La poliarterite cutanea (della pelle) colpisce soprattutto la cute e a volte anche i muscoli e le articolazioni, ma non gli organi interni.

4.2 È diffusa?

La PAN è molto rara nei bambini, con un numero stimato di nuovi casi all'anno di uno per milione. Colpisce i maschi e le femmine in egual misura ed è più comune nei bambini intorno ai 9-11 anni. Nei bambini, può essere associata all'infezione da streptococco o molto meno frequentemente anche all'epatite B o C.

4.3 Quali sono i sintomi principali?

I sintomi generali (costituzionali) più comuni sono febbre prolungata, malessere, stanchezza e perdita di peso.
La varietà dei sintomi localizzati dipende dagli organi interessati. Un insufficiente afflusso di sangue al tessuto causa dolore. Quindi, il dolore in diversi punti può essere un sintomo di PAN. Nei bambini, il dolore ai

muscoli e alle articolazioni è frequente, così come il dolore addominale dovuto all'interessamento delle arterie che alimentano l'intestino. Se sono interessati i vasi che alimentano i testicoli, si può presentare anche dolore scrotale. La malattia cutanea si può presentare in varie forme, da eritemi non dolorosi di diverso aspetto (es. eritemi a chiazze detti porpora o chiazze purpuree sulla pelle dette livedo reticolare) a noduli cutanei dolorosi e perfino ulcere o gangrena (perdita completa di afflusso di sangue con danni ai siti periferici comprese le dita di mani e piedi, le orecchie o la punta del naso). L'interessamento dei reni può comportare la presenza di sangue e proteine nelle urine e/o un aumento della pressione del sangue (ipertensione). Anche il sistema nervoso può essere interessato, con diversi livelli di severità, e il bambino può avere attacchi epilettici, ictus o altre alterazioni neurologiche.
In alcuni casi gravi, la condizione può peggiorare molto rapidamente. Gli esami di laboratorio di solito mostrano segni evidenti di infiammazione nel sangue, con una conta dei globuli bianchi elevata (leucociti) e un livello basso di emoglobina (anemia).

4.4 Come viene diagnosticata?

Per considerare una diagnosi di PAN, devono essere escluse altre cause potenziali di febbre persistente nell'infanzia, come le infezioni. La diagnosi deve quindi essere supportata dalla persistenza di manifestazioni sistemiche e localizzate nonostante il trattamento antimicrobico, che di solito è somministrato ai bambini con febbre persistente. La diagnosi è confermata dalla dimostrazione di alterazioni nei vasi tramite indagini radiologiche (angiografia) o dalla presenza di infiammazione delle pareti dei vasi tramite biopsia dei tessuti.
L'angiografia è un metodo radiologico in cui i vasi sanguigni non visibili con i raggi X ordinari sono visualizzati tramite un liquido di contrasto iniettato direttamente nel flusso sanguigno. Questo metodo è noto come angiografia convenzionale. Può essere usata anche la tomografia computerizzata (angiografia TC).

4.5 Qual è il trattamento?

I corticosteroidi rimangono il pilastro del trattamento per la PAN nei bambini. La modalità di somministrazione di questi farmaci (spesso

direttamente in vena quando la malattia è molto attiva e successivamente in compresse) e la dose e durata del trattamento sono personalizzati individualmente in base a un’attenta valutazione della portata e della gravità della malattia. Quando la malattia è limitata al sistema muscoloscheletrico e cutaneo, potrebbero non essere necessari altri farmaci che reprimono le funzioni del sistema immunitario.
Tuttavia, una malattia grave e l’interessamento degli organi vitali richiede l’aggiunta fin da subito di altri farmaci, di solito ciclofosfamide, per controllare la malattia (detta terapia di induzione). Nei casi di malattia grave e malattia che non risponde al trattamento, a volte vengono usati altri farmaci compresi gli agenti biologici ma la loro efficacia nella PAN non è stata studiata formalmente.
Quando l’attività della malattia è controllata, viene avviata una terapia di mantenimento, di solito con azatioprina, metotrexato o micofenolato mofetile.
Trattamenti aggiuntivi usati su base individuale includono la penicillina (in caso di malattia post-streptococcica), farmaci che dilatano i vasi sanguigni (vasodilatori), agenti che abbassano la pressione del sangue, farmaci contro la formazione di coaguli (aspirina o anticoagulanti), antidolorifici (farmaci antinfiammatori non steroidei, FANS).