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

Vasculite Sistemica Primaria Giovanile Rara

Versione 2016

5. ARTERITE DI TAKAYASU

5.1 Che cos'è?

L'arterite di Takayasu (AT) colpisce principalmente le grandi arterie, in particolare l'aorta e le sue diramazioni e le principali diramazioni arteriose dei polmoni. A volte si utilizzano i termini vasculite "granulomatosa" o delle "grandi cellule", facendo riferimento alla principale caratteristica microscopica delle piccole lesioni nodulari che si formano intorno a un tipo particolare di grandi cellule ("cellule giganti") nelle pareti dell'arteria. In alcuni testi non specialistici viene detta anche "malattia senza pulsazioni" in quanto in alcuni casi le pulsazioni alle estremità possono essere assenti o disuguali.

5.2 È diffusa?

In tutto il mondo l'AT è considerata relativamente frequente a causa della sua maggiore manifestazione nella popolazione non bianca (principalmente asiatica). È molto rara negli europei. Le femmine (di solito durante l'adolescenza) sono colpite più frequentemente dei maschi.

5.3 Quali sono i sintomi principali?

I primi sintomi della malattia includono febbre, perdita di appetito, perdita di peso, dolore muscolare e alle articolazioni, mal di testa e sudorazione notturna. I marcatori dell'infiammazione sono aumentati. Man mano che l'infiammazione dell'arteria persiste, diventano evidenti i segni di un minore afflusso di sangue. Un aumento della pressione

arteriosa (ipertensione) è un sintomo iniziale molto frequente nella malattia dell'infanzia a causa dell'interessamento delle arterie addominali che influiscono sull'afflusso di sangue ai reni. La perdita di pulsazioni negli arti, la differenza di pressione del sangue negli arti, soffi auscultati con lo stetoscopio in corrispondenza delle arterie ristrette e dolore acuto alle estremità (zoppia) sono segnali comuni. Mal di testa, diversi sintomi neurologici e agli occhi possono essere la conseguenza di un afflusso di sangue al cervello non equilibrato.

5.4 Come viene diagnosticata?

L'esame ecografico con il metodo Doppler (per la valutazione del flusso di sangue) è utile come screening o follow-up per rilevare l'interessamento dei principali tronchi arteriosi vicini al cuore, sebbene questo metodo spesso non riesca a individuare l'interessamento delle arterie più periferiche.
La risonanza magnetica della struttura dei vasi sanguigni e del flusso di sangue (angiografia a RM, ARM) è il metodo più adeguato per visualizzare le grandi arterie come l'aorta e le sue principali diramazioni. Per vedere i vasi sanguigni più piccoli, è possibile utilizzare la radiografia convenzionale, in cui i vasi sanguigni vengono visualizzati tramite liquido di contrasto (iniettato direttamente nel flusso sanguigno). Questo metodo è noto come angiografia convenzionale. Può essere usata anche la tomografia computerizzata (angiografia TC). La medicina nucleare offre un esame detto PET (tomografia a emissione di positroni). Un radioisotopo viene iniettato nella vena e registrato da uno scanner. L'accumulo del radioisotopo in siti attivamente infiammati indica la portata dell'interessamento delle pareti arteriose.

5.5 Qual è il trattamento?

I corticosteroidi rimangono il pilastro del trattamento per l'AT nei bambini. La modalità di somministrazione, la dose e la durata del trattamento sono personalizzati su base individuale in seguito a un'attenta valutazione della portata e gravità della malattia. Altri agenti che reprimono le funzioni del sistema immunitario sono spesso usati all'inizio de decorso della malattia per ridurre il bisogno di corticosteroidi. I farmaci usati frequentemente includono azatioprina, metotrexato o micofenolato mofetile. In caso di malattia grave, viene

usata prima la ciclofosfamide per controllare la malattia (la cosiddetta terapia di induzione). Nei casi di malattia grave che non risponde al trattamento, a volte vengono usati altri farmaci compresi gli agenti biologici (come gli inibitori del TNF o il tocilizumab) ma la loro efficacia nell'AT dell'infanzia non è stata ufficialmente studiata.
Trattamenti aggiuntivi usati su base individuale includono farmaci che dilatano i vasi sanguigni (vasodilatori), agenti che abbassano la pressione del sangue, farmaci contro la formazione di coaguli (aspirina o anticoagulanti) e antidolorifici (farmaci antinfiammatori non steroidei, FANS).