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

Vasculite Sistemica Primaria Giovanile Rara

Versione 2016

6. VASCULITE ANCA-ASSOCIATA: Granulomatosi con poliangite (di Wegener, GPA) e Poliangite microscopica (MPA)

6.1 Che cos'è?

La GPA è una vasculite sistemica cronica che colpisce principalmente i piccoli vasi sanguigni e i tessuti delle vie respiratorie superiori (naso e cavità nasali), vie respiratorie inferiori (polmoni) e reni. Il termine "granulomatosi" si riferisce all'aspetto microscopico delle lesioni infiammatorie che formano piccoli noduli a stratificazione multipla all'interno e intorno ai vasi.
La MPA colpisce i vasi più piccoli. In entrambe le malattie, è presente un anticorpo detto ANCA (anticorpo citoplasmatico antineutrofile), da cui prendono il nome le malattie ANCA-associate.

6.2 È diffusa? La malattia nei bambini è diversa da quella negli adulti?

La GPA è una malattia non comune, soprattutto nell'infanzia. La frequenza reale non è nota, ma probabilmente non supera 1 nuovo paziente su 1 milione di bambini all'anno. Più del 97% dei casi segnalati si verifica nella popolazione bianca (caucasica). Entrambi i sessi sono colpiti egualmente nei bambini, mentre negli adulti gli uomini sono colpiti leggermente di più rispetto alle donne.

6.3 Quali sono i sintomi principali?

In una grande percentuale di pazienti, la malattia si presenta con congestione delle cavità nasali che non migliora con antibiotici e

decongestionanti. C’è una tendenza alla formazione di croste nel setto nasale, sanguinamenti e ulcerazioni che a volte causano una deformazione detta naso a sella.
L’infiammazione delle vie aeree sotto le corde vocali può causare un restringimento della trachea, con voce rauca e problemi respiratori. La presenza di noduli infiammatori nei polmoni risulta in sintomi della polmonite con fiato corto, tosse e dolore al petto.
L’interessamento dei reni è inizialmente presente solo in una piccola percentuale di pazienti ma diventa più frequente man mano che la malattia avanza, causando risultati alterati nelle analisi delle urine e del sangue per quanto riguarda la funzionalità renale, nonché ipertensione.
Il tessuto infiammatorio può accumularsi dietro ai bulbi oculari, spingendoli verso l’esterno (protrusione), o nell’orecchio medio, causando otite media cronica. Sintomi generici come perdita di peso, maggiore stanchezza, febbre e sudorazione notturna sono comuni, così come diverse manifestazioni muscoloscheletriche e cutanee.
Nella MPA, i reni e i polmoni sono i principali organi interessati.

6.4 Come viene diagnosticata?

I sintomi clinici delle lesioni infiammatorie nelle vie respiratorie superiori e inferiori, insieme alla malattia renale, che si manifesta in genere con la presenza di sangue e proteine nelle urine e un maggior livello nel sangue di sostanze eliminate dai reni (creatinina, urea) sono forti sospetti di GPA.
Gli esami del sangue di solito indicano un aumento dei marcatori dell’infiammazione non specifici (ESR, CRP) e dei titoli di ANCA. La diagnosi può essere supportata da una biopsia del tessuto.

6.5 Qual è il trattamento?

I corticosteroidi in combinazione con la ciclofosfamide sono il pilastro del trattamento di induzione per la GPA/MPA dell’infanzia. In base alla situazione individuale, possono essere scelti altri agenti che reprimono il sistema immunitario, come il rituximab. Quando l’attività della malattia si riduce, è tenuta sotto controllo con la "terapia di mantenimento", di solito con azatioprina, metotrexato o micofenolato mofetile.
Trattamenti aggiuntivi includono gli antibiotici (di solito il cotrimoxazolo

a lungo termine), agenti che abbassano la pressione del sangue, farmaci contro la formazione di coaguli (aspirina o anticoagulanti) e antidolorifici (farmaci antinfiammatori non steroidei, FANS).