



MALATTIERARELIGURIA

MALATTIE RARE E RARISSIME SCHEDA Emergenza-Urgenza

Camellino D.¹, Bianchi G.¹
¹S.C. Reumatologia, Ospedale "La Colletta" ASL3 Liguria



Versione del 10.04.2020

SCHEDA ARTERITE A CELLULE GIGANTI

(arterite temporale/arterite di Horton)

Vasculite dei grandi vasi che interessa soprattutto le arterie che originano dall'arco aortico e, in particolare, dai rami extracranici delle arterie carotidiche



In Emergenza Urgenza contattare



A disposizione PS Liguri

gerolamo.bianchi@asl3.liguria.it; dario.camellino@asl3.liguria.it

Legenda:

Nel **box verde** indicazioni sulla valutazione del quadro clinico

Nel **box azzurro** indicazioni sul trattamento della patologia o delle sue manifestazioni

Nel **box arancio** sono riportate le insidie legate alla patologia

Disturbi visivi

In tutti i pazienti di età ≥ 50 anni, che presentino insorgenza improvvisa di:

- **Visione offuscata**
- **Scotoma centrale o deficit parziale del campo visivo**
- **Amaurosis fugax**
- **Diplopia**

deve essere presa in considerazione la presenza di ARTERITE A CELLULE GIGANTI (ACG).

Manifestazioni **concomitanti** che possono aumentare la probabilità che tali disturbi siano la conseguenza dell'ACG:

- Rialzo degli indici di flogosi (=VES e PCR)
- Presenza di **cefalea**, soprattutto nella zona temporale
- Presenza di alterazioni obiettive delle **arterie temporali** (indurimento, dolorabilità)
- **Claudicatio** masticatoria
- Presenza di dolore ai cingoli scapolare e pelvico (polimialgia reumatica)



MALATTIERARELIGURIA

MALATTIE RARE E RARISSIME SCHEDA Emergenza-Urgenza

Camellino D.¹, Bianchi G.¹
¹S.C. Reumatologia, Ospedale "La Colletta" ASL3 Liguria



Versione del 10.04.2020

Procedure diagnostiche in urgenza

(se non disponibili, il trattamento deve essere comunque iniziato)

- Esami ematochimici: indici di flogosi (=VES e PCR), emocromo, funzionalità epatica e renale, glicemia, ionogramma
- Valutazione oftalmologica (con eventuali: esame del fundus, del campo visivo e fluorangiografia)
- Valutazione neurologica (con eventuale neuroimaging per individuare presenza di ischemia vertebro-basilare o per escludere altre cause)
- Eventuale ecografia delle arterie temporali, carotidi, vertebrali e ascellari per rilevare la presenza di: "halo sign", stenosi, occlusione, impossibilità alla compressione delle arterie temporali (l'esame deve essere eseguito da personale esperto)

Trattamento in urgenza delle manifestazioni visive

- Metilprednisolone 500-1000 mg e.v. al giorno, fino a 3 giorni consecutivi

Insidie

- 1 paziente su 5 con perdita del visus secondaria a ACG non ha altre manifestazioni sistemiche
- La normalità della valutazione oftalmologica o del fundus NON esclude la presenza di ACG
- Devono essere escluse concomitanti patologie infettive o neoplastiche
- Oltre la metà dei pazienti può sviluppare **cecità bilaterale** e irreversibile se non trattati tempestivamente



MALATTIERARELIGURIA

MALATTIE RARE E RARISSIME SCHEDA Emergenza-Urgenza

Camellino D.¹, Bianchi G.¹

¹S.C. Reumatologia, Ospedale "La Colletta" ASL3 Liguria



Versione del 10.04.2020

Arterite a cellule giganti (ACG)

L'ACG è la vasculite più comune negli adulti, con un'incidenza annuale di 1/3.000-1/25.000 adulti di età superiore ai 50 anni. È più frequente nelle popolazioni del Nord Europa. L'età media alla diagnosi è compresa tra 70 e 75 anni. La malattia è due volte più frequente nelle femmine rispetto ai maschi.

I sintomi di esordio dell'ACG non sono facilmente distinguibili, in quanto spesso si manifesta con sintomi generici, che interessano il cranio (cefalea, claudicazione mandibolare, fragilità del cuoio capelluto, perdita della vista) e, in circa il 50% dei casi, con una polimialgia reumatica.

I sintomi oculari, correlati alla neuropatia ottica ischemica, sono presenti nel 20-30% dei pazienti e possono evolvere rapidamente verso la cecità monoculare irreversibile.

Può evidenziarsi una malattia delle grandi arterie, comprese le arterie succlavie e carotidee. L'aortite toracica associata a aneurisma si evidenzia in circa il 15% dei pazienti, ma in genere rappresenta una complicazione tardiva dell'ACG.

L'eziologia dell'ACG non è nota. Alcuni studi hanno associato all'ACG fattori genetici, agenti infettivi e una anamnesi positiva per malattia cardiovascolare.

La diagnosi di ACG può essere effettuata con una biopsia dell'arteria temporale oppure si basa sull'associazione tra i segni demografici (età > 50 anni), i criteri clinici (sintomi cranici), l'elevazione dei marker infiammatori e la risposta favorevole ai glucocorticoidi.

Il criterio istologico più importante (e obbligatorio) per la diagnosi di ACG sulla biopsia dell'arteria temporale è la presenza di un infiltrato di cellule mononucleate, prevalente nella giunzione intima-media, oppure che interessa l'intera parete del vaso (panarterite).

È stata rivolta una crescente attenzione al ruolo degli studi di imaging nella valutazione dell'ACG (ad esempio, l'ultrasonografia o la risonanza magnetica delle arterie temporali, oppure la tomografia a emissione di positroni - PET), ma rimane ancora incerta la modalità con la quale questi studi debbano essere integrati nel processo diagnostico.

Nei pazienti anziani che presentano sintomi generici e marker infiammatori elevati, devono essere prese in considerazione le diagnosi di tumore o di infezione. I sintomi della polimialgia reumatica possono essere presenti in circa la metà dei pazienti con ACG.

Nel trattamento, i glucocorticoidi sono molto efficaci e hanno un'azione rapida nell'ACG, anche se spesso si associano a una sostanziale morbilità nella popolazione anziana.



MALATTIERARELIGURIA

MALATTIE RARE E RARISSIME SCHEDE Emergenza-Urgenza

Camellino D.¹, Bianchi G.¹

¹S.C. Reumatologia, Ospedale "La Colletta" ASL3 Liguria



Versione del 10.04.2020

È stato osservato che l'impiego di altri agenti immunosoppressori, come il metotrexate, permette di ridurre l'uso dei glucocorticoidi.

È stato ipotizzato che la prescrizione concomitante di una terapia antiplastrinica o anticoagulante riduca la ricorrenza degli episodi ischemici nell'ACG.

La malattia è cronica e il decorso clinico è estremamente variabile. In circa il 50% dei pazienti si verificano recidive.

La perdita della vista è la complicazione più temuta e i **sintomi visivi vanno trattati tempestivamente** con boli di glucocorticoidi somministrati per via endovenosa.

Riferimenti:

- EULAR recommendations for the use of imaging in large vessel vasculitis in clinical practice DeJaco C, et al. Ann Rheum Dis 2018;77:636–643. doi:10.1136/annrheumdis-2017-212649 BMJ
- The spectrum of giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: revisiting the concept of the disease Christian DeJaco¹, Christina Duftner², Frank Buttgerit³, Eric L. Matteson⁴ and Bhaskar Dasgupta⁵ Rheumatology Advance Access published August 1, 2016
- Chrysidis S et al. Definitions and reliability assessment of elementary ultrasound lesions in giant cell arteritis: a study from the OMERACT Large Vessel Vasculitis Ultrasound Working Group. RMD Open 2018;4:e000598.
- Mukhtyar C et al. EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. Ann Rheum Dis 2009;68:318-23.
- Vodopivec I, Rizzo JF III. Ophthalmic manifestations of giant cell arteritis. Rheumatology 2018;57:ii63-ii72.
- Weyand CM, Goronzy JJ. Giant-Cell Arteritis and Polymyalgia Rheumatica. N Engl J Med 2014;371:50-7.
- Widico CR, Newman DH. Does This Patient Have Temporal Arteritis? Ann Emerg Med. 2005;45:85-7.
- Orphanet website [[https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=IT&data_id=876&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Arterite-a-cellule-giganti&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Malattia\(e\)/%20gruppo%20di%20malattie=Arterite-a-cellule-giganti&title=Arterite%20a%20cellule%20giganti&search=Disease_Search_Simple](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=IT&data_id=876&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Arterite-a-cellule-giganti&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Malattia(e)/%20gruppo%20di%20malattie=Arterite-a-cellule-giganti&title=Arterite%20a%20cellule%20giganti&search=Disease_Search_Simple)], ultimo accesso 22/11/18.