

LE VASCULITI

Cosa s'intende per Vasculite?

Vasculite è un termine generico che indica uno stato infiammatorio dei vasi sanguigni. E' utilizzato per descrivere una famiglia di circa 20 malattie rare, caratterizzate dal restringimento, dall'indebolimento o dalla cicatrizzazione dei vasi sanguigni, una condizione che può contribuire a ridurre il passaggio del sangue e secondariamente, danneggiare organi e tessuti.

La Vasculite può interessare qualsiasi vaso sanguigno, incluse arterie, vene e capillari. I sintomi possono variare da persona a persona e dipendono dagli organi e tessuti interessati. Alcune forme di vasculite sono più leggere e si risolvono spontaneamente, mentre altre possono coinvolgere organi vitali (vasculite sistemica) e possono richiedere interventi medici specializzati e prolungati nel tempo. Una diagnosi precoce e l'inizio di una terapia specifica è estremamente importante al fine di evitare complicazioni potenzialmente letali.

I pazienti affetti da vasculite possono vivere periodi di benessere (remissione della malattia) e di ricadute; per questo sono consigliate visite regolari dal medico specialista anche al fine di garantire una buona qualità della vita e prevenire potenziali problemi futuri.

Quali sono le cause?

Le cause non sono ancora del tutto chiare, queste patologie sono classificate come malattie autoimmuni e si verificano quando le difese del nostro organismo attaccano per errore tessuti e organi sani. I ricercatori ritengono che una combinazione di fattori possa scatenare il processo infiammatorio: infezioni, farmaci, fattori genetici o ambientali, reazioni allergiche o altre patologie potrebbero essere una potenziale causa, ma ancora tutto ciò non è noto.

Chi può essere affetto da Vasculite?

La vasculite può interessare persone di qualsiasi età, sesso o razza, sebbene alcune forme possono essere più comuni in determinate età o gruppi etnici. La vasculite, di solito, ma non sempre, interessa uomini e donne in numeri uguali.

Tipologie di Vasculiti

I diversi tipi di vasculite sono classificati in base alla dimensione e al tipo di vasi sanguigni interessati. Il medico specialista diagnosticherà la forma di vasculite specifica e avvierà il trattamento più appropriato.

LE VASCULITI

Le forme di Vasculiti più comuni (classificate in base alla dimensione del vaso sanguigno)

Grandi Vasi	<ul style="list-style-type: none"> • Aortite • Arterite a cellule giganti • Polimialgia reumatica • Arterite di Takayasu
Medi Vasi	<ul style="list-style-type: none"> • Malattia di Kawasaki • Poliarterite nodosa
Piccoli Vasi	<ul style="list-style-type: none"> • Malattia da Anticorpi Anti-GBM • Crioglobulinemia • Vasculite cutanea dei piccoli vasi (precedentemente chiamata da ipersensibilità) • Vasculite da IgA (Porpora di Henoch-Schönlein) • Orticaria vasculitica ipocomplementemica
Piccoli e Medi Vasi	<ul style="list-style-type: none"> • Angioite del Sistema nervoso centrale • Poliangoite Granulomatosa con Eosinofilia (Churg Strauss) • Granulomatosi con poliangoite (Granulomatosi di Wegener) • Poliangoite microscopica • Vasculite reumatoide
Arterie di varie misure	<ul style="list-style-type: none"> • Sindrome di Behçet • Sindrome di Cogan

Quali sono I sintomi?

I sintomi della Vasculite variano da paziente a paziente e dipendono dal tipo di vasculite e dagli organi e tessuti interessati. I sintomi possono comprendere:

- Fatica, debolezza
- Febbre
- Dolore ai muscoli o alle articolazioni
- Mancanza di appetito e perdita di peso
- Eruzioni e lesioni cutanee
- Dolore agli occhi o visione distorta
- Problemi cronici al naso, orecchie o seni nasali
- Mancanza di respiro
- Tosse e sangue nell'espettorato
- Dolori addominali

LE VASCULITI

- Severi mal di testa
- Problemi al sistema nervoso periferico
- Sangue nelle urine (urine scure), e conseguenti problemi renali (Nota: un paziente con problemi renali spesso è asintomatico, per questo sono consigliati controlli periodici in caso di sospetto coinvolgimento renale)

Complicazioni

La vasculite può comportare complicanze, anche gravi, specialmente se non diagnosticata e trattata. A seconda del tipo e della gravità della vasculite, le complicanze possono includere danneggiamento d'organo, coaguli, aneurismi, problemi cardiaci, problemi alla vista e neuropatie. Nell'eventualità della presenza di questi sintomi, contattate il vostro medico.

Come si esegue la diagnosi di vasculite?

La diagnosi di vasculite spesso è difficoltosa poiché i sintomi caratteristici possono essere simili ad altre patologie. Il vostro medico compilerà un'anamnesi accurata e dettagliata, corredata da esami specifici. A seconda del sospetto diagnostico, il medico potrà richiedere esami di laboratorio (esami del sangue e delle urine), studi radiologici (RX o RM), test della funzione respiratoria o biopsie, quando indicate.

La biopsia consiste nella rimozione chirurgica di un piccolo campione di organo o tessuto, che in seguito sarà analizzato alla ricerca di flogosi o danni d'organo. La biopsia, di solito, ha lo scopo di confermare una diagnosi, anche se non è sempre sufficiente al fine di iniziare una terapia.

Come sono trattate le Vasculiti?

La terapia si basa su diversi fattori che includono il tipo di vasculite, i sintomi, gli organi interessati, l'aggressività della malattia, i risultati delle analisi e lo stato generale di salute. E' essenziale discutere con il proprio medico le opzioni di trattamento disponibili.

Il trattamento solitamente prevede due fasi: controllare l'infiammazione e portare la malattia in remissione e in secondo luogo, controllare la malattia attraverso una terapia di mantenimento per prevenire ricadute. Le terapie più comuni comprendono:

- Corticosteroidi come il prednisone sono spesso la prima opzione di trattamento per le vasculiti e sono utilizzati al fine di ridurre l'infiammazione

LE VASCULITI

- Per le forme più aggressive sono impiegati farmaci che riducono la risposta immunitaria (immunosoppressori) come il Metotressato, l’Azatioprina, il Micofenolato e la Ciclofosfamide
- Agenti biologici come il Rituximab, Tocilizumab e Mepolizumab possono essere prescritti in caso di forme specifiche di vasculiti sistemiche. Si tratta di complesse proteine derivate da organismi viventi che inibiscono alcune parti del sistema immunitario al fine di controllare l’infiammazione.
- Nel caso di forme molto gravi, si può ricorrere alla plasmateresi (scambio di plasma), infusioni di gamma globuline, o interventi chirurgici per ripristinare il flusso sanguigno.

Effetti collaterali

Tutti i farmaci impiegati nel trattamento delle vasculiti hanno degli effetti collaterali. I più comuni sono: l’immunosoppressione, ovvero l’abbassamento delle difese che utilizza il nostro corpo per combattere le infezioni, l’osteoporosi, e altri disturbi. Il vostro medico potrebbe prescrivervi farmaci per contrastare questi effetti collaterali. La prevenzione delle infezioni è altrettanto importante. Per ridurre il rischio di infezioni, confrontatevi con il vostro medico su vaccinazioni anti-influenzali, vaccinazioni contro la polmonite ed herpes zoster.

Ricadute

Nonostante una terapia mirata, le ricadute nella vasculite sono comuni. Visite ed esami periodici sono molto importanti per rilevare eventuali problemi in tempo.

Il Vostro staff medico

Un trattamento efficace spesso richiede la collaborazione di un team di medici specialisti e altri professionisti. Oltre al medico di medicina generale, quindi, i pazienti potrebbero aver bisogno di essere visitati da: un reumatologo (muscoli, articolazioni e sistema immunitario), un dermatologo (pelle e derma), un pneumologo (polmoni), un gastroenterologo (apparato digestivo), un otorino (naso e gola), un immunologo (sistema immunitario), un nefrologo (reni), un cardiologo (cuore), un neurologo (sistema nervoso), o altri se necessario.

Convivere con la vasculite

Convivere con la vasculite, a volte, può essere molto difficile poichè la fatica, il dolore, lo stress emotivo e gli effetti collaterali dei farmaci possono influire sul benessere quotidiano, le

LE VASCULITI

relazioni, il lavoro e altri aspetti della vita di ogni giorno. Condividere la vostra esperienza con familiari e amici, entrare in un gruppo di supporto o parlare con uno psicologo può contribuire a ridurre lo stress e vivere di nuovo una vita felice.

Prognosi

Non esiste una cura specifica al momento, ma attraverso una diagnosi precoce e un trattamento mirato la maggior parte dei pazienti conduce una vita normale. Il decorso e la prognosi dipendono da diversi fattori: il tipo di vasculite, gli organi coinvolti, la gravità della malattia, il tempo di diagnosi e, soprattutto, se esistono patologie pre esistenti. La maggior parte delle forme di vasculite porta a malattie croniche che prevedono periodi di remissione e di ricadute. Gli effetti collaterali dei farmaci richiedono comunque un continuo controllo medico.

Esistono diversi studi in corso presso numerosi centri di ricerca, come il VCRC (Conorzio per la ricerca clinica sulle Vasculiti), dove si studiano le cause, i fattori di rischio e si sperimentano nuove terapie più sicure ed efficaci nell'attesa di trovare una cura definitiva.

La Vasculitis Foundation incoraggia i pazienti a partecipare a studi di ricerca, se disponibili nella propria zona, al fine di permettere ai ricercatori di comprendere meglio le vasculiti. Il VPPRN (la rete dei pazienti sulle vasculiti) permette di approfondire il tema delle vasculiti attraverso informazioni e materiali di supporto.

Per maggiori informazioni sulla ricerca, visitate: www.vasculitisfoundation.org/research

Le Vasculiti in breve

Le vasculiti sono una famiglia di circa 20 malattie rare caratterizzate dall'infiammazione dei vasi sanguigni. Ciò causa il restringimento del vaso e la diminuzione del flusso sanguigno con conseguente danno ad organi o tessuti. Le vasculiti sono classificate come malattie autoimmuni, ovvero patologie a carico del sistema immunitario che auto distrugge tessuti sani del nostro corpo. Le cause scatenanti possono includere infezioni, farmaci, fattori genetici o ambientali, reazioni allergiche, o altre patologie. La causa scatenante spesso non è nota.

Una famiglia di malattie rare

- Malattia da Anticorpi Anti-GBM
- Aortite
- Sindrome di Behçet

LE VASCULITI

- Vasculite del sistema nervoso centrale
- Sindrome di Cogan
- Crioglobulinemia
- Vasculite cutanea dei piccoli vasi (precedente chiamata da ipersensibilità)
- Poliangerite Granulomatosa con Eosinofilia (Churg Strauss)
- Arterite a cellule giganti
- Granulomatosi con poliangerite (Granulomatosi di Wegener)
- Vasculite da IgA (Porpora di Henoch-Schönlein)
- Malattia di Kawasaki
- Poliangerite microscopica
- Poliarterite nodosa
- Polimialgia reumatica
- Vasculite reumatoide
- Arterite di Takayasu
- Orticaria vasculitica ipocomplementemica

La Vasculitis Foundation

La Vasculitis Foundation (Fondazione per le Vasculiti), è la più importante associazione mondiale per le vasculiti e si occupa di vari aspetti tra i quali la diagnosi, la terapia e la cura di tutte le forme di vasculite. La Vasculitis Foundation offre diversi programmi e servizi di educazione, sensibilizzazione e ricerca.

Per saperne di più e ottenere le informazioni aggiornate sulle varie forme di vasculiti e terapie disponibili potete visitare:

www.vasculitisfoundation.org

La Vasculitis Foundation è social

- Instagram: [vasculitisfoundation](https://www.instagram.com/vasculitisfoundation)
- Twitter: [@VasculitisFound](https://twitter.com/VasculitisFound)
- VF Gruppo Facebook: www.facebook.com/groups/vasculitisfoundation

Come partecipare

- Partecipare a studi di ricerca

LE VASCULITI

- Connettersi ai nostri social
- Organizzare o partecipare a un evento
- Partecipare a una conferenza o a un simposio
- Aiutare la ricerca attraverso una donazione
- Diventare un sostenitore
- Condividere la propria storia

La nostra missione

Attraverso la forza collettiva della nostra comunità, la Fondazione supporta, ispira e sostiene i pazienti affetti da vasculite e le loro famiglie attraverso una vasta gamma di iniziative che comprendono percorsi educativi, contributi alla ricerca e supporto.

Unisciti al VPPRN!

La rete di ricerca sulle vasculiti patrocinata dai pazienti (VPPRN) mira a migliorare la cura e la salute dei pazienti affetti da vasculite, approfondendo temi che li coinvolgono direttamente, sostenendo attivamente la conoscenza medica su queste malattie. Per maggiori informazioni visitate: www.VPPRN.org

Il consorzio per la ricerca clinica sulle vasculiti (VCRC) è un gruppo integrato di centri medici universitari, organizzazioni di supporto pazienti, e risorse cliniche di ricerca finalizzate alla ricerca scientifica per diverse forme di vasculiti. Per maggiori informazioni visitate: www.rarediseasesnetwork.org/cms/vcrc

Vasculitis Foundation

PO Box 28660

Kansas City, Missouri, 64188-8660

USA

Phone: 816.436.8211

Toll-free: 800.277.9474

Fax: 816.656.3838

www.VasculitisFoundation.org

Email: vf@vasculitisfoundation.org

LE VASCULITI

La VF è profondamente grata alla dott.ssa Alexandra Villa-Forte della Cleveland Clinic per il suo contributo per la realizzazione di questa brochure che è stata patrocinata da un fondo educativo illimitato di Genentech. La Vasculitis Foundation è la sola responsabile dei contenuti.

La Vasculitis Foundation (VF) è un'organizzazione non-profit 501(c)(3) controllata da un Consiglio di Amministrazione e supportata per le questioni mediche da un Consiglio di consulenti medico scientifici.

I materiali forniti dalla VF non intendono sostituire il parere medico. La VF non incoraggia l'assunzione in autonomia di prodotti o farmaci per il trattamento della vasculite. Consigliamo di contattare il vostro medico prima di iniziare una terapia.

Traduzione a cura di Andrea Pittini.

(Aggiornato, ottobre 2018)