

Vasculiti ANCA associate

Micropoliangioite, granulomatosi con poliangioite (granulomatosi di Wegener), granulomatosi eosinofila con poliangioite (Sindrome di Churg-Strauss)

Sintesi della condotta assistenziale in emergenza malattie rare

Le vasculiti ANCA-associate sono un gruppo di malattie a patogenesi autoimmune caratterizzate dalla infiammazione e distruzione dei vasi sanguigni di piccolo e medio calibro e dalla presenza di anticorpi anti citoplasma dei neutrofili (ANCA).

Le principali manifestazioni cliniche sono rappresentate da:

- glomerulonefrite
- interessamento polmonare (infiltrati granulomatosi, noduli, cavitazioni, interstiziopatia polmonare, emorragia alveolare)
- emottisi
- interessamento vie aeree superiori (vasculite trachea e prime vie aeree, con possibilità di stenosi)
- alterazioni ORL (perforazione nasale, naso a sella, ulcere perforanti cavità orale)
- noduli sottocutanei, porpora
- mononeurite multipla
- pericardite
- congiuntivite
- vasculite intestinale (necrosi intestinale)

Sebbene non ci siano prove sufficienti per fornire raccomandazioni precise, è necessario prendere in considerazione il rischio di aggravamento della vasculite, rispetto a un potenziale rischio più elevato di evoluzione della malattia Covid. Le decisioni terapeutiche dovrebbero essere individualizzate in base alla entità e alla severità dei sintomi e in base agli organi coinvolti, considerando il rapporto rischio-beneficio dei trattamenti più rilevanti nel contesto della gravità dell'infezione e delle relative complicanze.

Manovre da non effettuare

Valutate il rischio-beneficio di manovre rianimatorie invasive in pazienti con stenosi laringe/trachea.

Interazioni con i farmaci

Non ci sono farmaci specificamente controindicati nella malattia. Considerate terapia in corso con immunosoppressori e corticosteroidi.

Comorbilità possibili

- Interstiziopatia polmonare pre-esistente
- Ipertensione arteriosa
- Diabete

Le comorbilità possono aumentare la probabilità di decorso peggiore. Monitoraggio più attento con soglia di indicazione all'ospedalizzazione più bassa, considerando i sintomi e la ossimetria periferica.

Condotta assistenziale

Malattia caratterizzata dall'infiammazione e distruzione dei vasi sanguigni di piccolo e medio calibro e dalla presenza di anticorpi anti citoplasma dei neutrofili (ANCA).

Le principali manifestazioni cliniche sono:

- glomerulonefrite
- interessamento polmonare
- emottisi
- interessamento vie aeree superiori
- alterazioni ORL
- noduli sottocutanei, porpora
- mononeurite multipla
- pericardite
- congiuntivite
- vasculite intestinale

Non esistono evidenze in letteratura ma potrebbe esistere una maggiore gravità di evoluzione della malattia Covid-19, in considerazione del rischio di aggravamento della vasculite

Manovre da non effettuare

Valutate rischio-beneficio di manovre rianimatorie invasive in pazienti con stenosi laringe/trachea

Interazioni con farmaci

Non ci sono farmaci specificamente controindicati nella malattia.

Considerate terapia in corso con immunosoppressori e corticosteroidi

Comorbilità possibili

- Interstiziopatia polmonare pre-esistente
- Ipertensione arteriosa
- Diabete