

Corso di Aggiornamento ECM

PATOLOGIE T2 E VASCULITI ANCA ASSOCIATE: IL VALORE DELL'APPROCCIO MULTIDISCIPLINARE PER LA DIAGNOSI PRECOCE E L'IDENTIFICAZIONE DEL TRATTAMENTO APPROPRIATO

17 giugno 2026

Best Western Premier Hotel Royal Santina
Roma (RM)

Razionale Scientifico

La Granulomatosi Eosinofila con Poliangioite (EGPA), è una rara vasculite dei piccoli vasi caratterizzata da triade tipica: asma, eosinofilia marcata e interessamento multiorgano di tipo granulomatoso o vasculitico. L'incidenza stimata è di 0,5–4,2 casi per milione/anno, con una prevalenza globale di 10–14 casi per milione; uomini e donne sono colpiti in modo simile e l'età media alla diagnosi è intorno ai 50 anni.

La gestione dell'EGPA è complessa: la diagnosi è spesso tardiva e richiede un approccio integrato e multidisciplinare. Le linee guida attualmente utilizzate derivano da quelle sulle vasculiti ANCA-associate, non completamente specifiche per l'EGPA. Negli ultimi anni sono però emerse raccomandazioni interdisciplinari basate sull'evidenza, grazie ai progressi nella comprensione della patogenesi, dei sotto-fenotipi clinici e delle nuove opzioni terapeutiche.

Le vasculiti ANCA-associate includono la Microscopica Poliangiite (MPA) ossia vasculite necrotizzante dei piccoli vasi, spesso associata ad ANCA-MPO. Colpisce soprattutto reni e polmoni; e la Granulomatosi con Poliangioite (GPA), ossia vasculite granulomatosa necrotizzante che coinvolge vie aeree superiori e inferiori e reni; frequentemente associata ad ANCA-PR3. È tipica la triade: sinusite cronica.

Tutte e tre le forme (EGPA, MPA, GPA) possono esordire con sintomi respiratori aspecifici, motivo per cui i pazienti accedono inizialmente allo pneumologo. Tuttavia, la natura multiorgano di queste patologie rende spesso necessarie valutazioni da parte di reumatologi, otorinolaringoiatri (in particolare per poliposi nasale e sinusopatie), nefrologi e altri specialisti.

L'incontro formativo intende favorire il confronto tra specialisti (pneumologi, immunologi, reumatologi, otorinolaringoiatri, nefrologi); migliorare la capacità di riconoscimento precoce delle vasculiti ANCA-associate; condividere percorsi diagnostico-terapeutici multidisciplinari adattabili alle diverse realtà cliniche, facilitando l'invio rapido ai centri esperti, e contribuire a prevenire la progressione di malattia e il danno d'organo.

Lo scopo principale è aggiornare sulle nuove linee guida e ottimizzare l'integrazione tra specialisti, elemento essenziale per una gestione efficace dell'EGPA, della MPA e della GPA.

Responsabili Scientifici: Dott.ssa Loreta Di Michele, Dott.ssa Alessandra Di Perna, Dott.ssa Stella Modica

I dati qui riportati sono gestiti in conformità al D. Lgs. 196/2003 e Art. 29 del regolamento 2016/679/UE sulla protezione dei dati personali (GDPR)

E.C.M. 2 Srl

Via degli Olmetti, 44, 00060 Formello - Roma Tel.: +39 06/299987

P. IVA n. 12439851002- www.ecm2srl.it - E-mail: info@ecm2srl.it

Programma Scientifico

- 08.30 **Apertura segreteria e registrazione partecipanti**
- 09.00 **Introduzione al corso e obiettivi formativi**
Relatore: Loreta Di Michele, Stella Modica, Alessandra Di Perna

SESSIONE I – PATOLOGIE T2

Moderatore: Loreta Di Michele

- 09.15 **Ruolo dell'Il-5 in Asma, CRSwNP ed EGPA**
Relatore: Angelo Coppola
- 09.30 **EGPA: RW Evidence nell'approccio con terapia biologica anti Il-5**
Relatore: Amelia Rigon
- 09.45 **CRSwNP: RW Evidence nell'approccio con terapia biologica anti Il-5**
Relatore: Carlo Cavaliere
- 10.00 **Asma grave eosinofilo: RW evidence nell'approccio con terapia biologica anti Il-5**
Relatore: Giorgetta Gencarelli
- 10.15 **Discussione multidisciplinare di due casi clinici segnalati dai partecipanti**
Discussant: Francesca De Filippis, Elena Cavalletti, Antonella Loperfido, Antonio Moffa, Amelia Rigon, Andrea Picchianti Diamanti, Alessandra Di Perna
- 11.00 **Coffee Break**

SESSIONE II – VASCOLITI ANCA ASSOCIATE GPA E MPA: STRATEGIE DIAGNOSTICO TERAPEUTICHE DALLA TEORIA ALLA PRATICA

Moderatore: Roberta Priori

- 11.20 **Diagnosi precoce nelle vasculiti ANCA associate, quando intervenire: l'importanza Dell'approccio multidisciplinare**
Relatore: Angelica Gattamelata
- 11.40 **Terapie steroid sparing: il puzzle della gestione moderna del paziente con vasculite sistemica**
Relatore: Silvia Bosello
- 12.00 **Caso Clinico 1: Dalla teoria alla pratica, il punto di vista del Nefrologo**
Relatore: Gabriele D'Urso
- 12.20 **Caso Clinico 2: Gestione ottimale del paziente con vasculite anca associata: un esempio di multidisciplinarietà**
Relatore: Gianmarco De Luca
- 12.40 **Discussione generale sui messaggi chiave per un approccio integrato alle tematiche affrontate**
Relatori: Loreta Di Michele, Stella Modica, Alessandra Di Perna

I dati qui riportati sono gestiti in conformità al D. Lgs. 196/2003 e Art. 29 del regolamento 2016/679/UE sulla protezione dei dati personali (GDPR)

E.C.M. 2 Srl

Via degli Olmetti, 44, 00060 Formello - Roma Tel.: +39 06/299987

P. IVA n. 12439851002- www.ecm2srl.it - E-mail: info@ecm2srl.it

13.30 **Questionario ECM**

14.00 **Chiusura lavori**

CASO CLINICO 1:

Paziente maschio di 30 anni, originario del Bangladesh. Vive e lavora in Italia da circa 6 mesi. Barriera linguistica importante. **Anamnesi patologica remota** Diagnosi di artrite reumatoide non meglio precisata. Nega tabagismo. *Nega allergie a farmaci, alimenti e MdC.* **Anamnesi patologica prossima** A febbraio 2025 accesso presso il nostro PS per intense **artromialgie** (in particolare ad arti inferiori e superiori) da circa un mese, astenia e significativo calo ponderale (circa 15 Kg in 6 mesi). Da circa 2-3 settimane insorgenza di tosse, associata negli ultimi 3 giorni a **iperpiressia**, con recenti episodi di **emoftoe**. All' esame obiettivo Paziente in CG discrete, vigile, orientato T/S, collaborante, apiretico, eupnoico in aria ambiente con SpO2 97%. MV aspro diffusamente con crepitii in campo medio-basale destro. EOA negativo per segni di peritonismo, modesta dolorabilità diffusa alla palpazione profonda. Assenza di segni di sovraccarico di volume centrale e periferico. Gli esami ematochimici (06-08 Febbraio 2026) documentavano: **Hb 7.4 g/dL**, GB 12.3mila/uL (N 81%), PLT 499mila/uL, **CrS 1.3 mg/dL** (eGFR stimato 63 mL/min/1.73 mq), PCR 112 mg/L, PCT negativa (0.4 ng/mL), D-Dimero >10.000 ng/mL. Protidogramma : A/G 0.8, iper- α_2 , zona gamma regolare. Immunofissazione sierica negativa. La Rx torace mostrava un'area di ipodiafania a carico del campo polmonare inferiore destro e, in misura minore, alla base sinistra, suggestiva per processo flogistico. La successiva TC Torace-Addome con mezzo di contrasto escludeva la presenza di tromboembolia polmonare. Il parenchima polmonare mostrava diffuso interessamento a "vetro smerigliato" centrolobulare bilaterale con alterazioni "ad albero in fiore" e plurimi focolai consolidativi con broncogramma aereo, maggiormente confluenti a livello della piramide basale destra. Tale quadro veniva descritto come compatibile con **alveolite emorragica**. Durante la degenza si assisteva a un progressivo peggioramento degli indici di funzione renale fino a valori di Crs di 3.9 mg/dL (02 Marzo 2026). L' esame urine confermava un sedimento attivo: **macroematuria** (emoglobina >0.75, emazie fino a 110/campo) e **proteinuria** (albumina 100 mg/dL). **Proteinuria 2.2 g /24h**. Ecografia renale: reni di dimensioni e morfologia nella norma con aspetto globoso e incremento della differenziazione cortico-midollare come per nefropatia medica acuta. Screening infettivologico: emocolture, Quantiferon-TB, sierologie per HIV, HBV, HCV, CMV, EBV, VZV, HIV, sifilide, pannelli molecolari respiratori completi; tutti negativi per infezioni in atto. Il Paziente veniva sottoposto a BAL con esito negativo per patologie infettive, tra cui: aerobi, anaerobi, PCR per batteri respiratori atipici (Chlamydophila, Mycoplasma, Legionella), Ricerca micobatteri (Microscopico e PCR per complesso MTB e atipici), Galattomannano Aspergillus su BAL, Ricerca diretta e PCR per Pneumocystis jirovecii, PCR pannello virale (inclusi SARS-CoV-2, CMV, EBV). Veniva tuttavia confermato macroscopicamente il sospetto tomografico di alveolite emorragica. Screening autoimmunitario : positività per anticorpi **cANCA >3285 CU**, pANCA <3.20 CU, ANA / ENA / anti-GBM / anti-dsDNA negativi, C3 e C4 non consumati, LAC negativo su dRVVT e aPTT. **FR positivo** 145 UI/ml. In considerazione del quadro di sindrome polmone-rene (emorragia alveolare diffusa associata a insufficienza renale acuta rapidamente progressiva e positività per cANCA), il Paziente veniva sottoposto a biopsia renale ecoguidata (19 Febbraio 2026) con diagnosi istologica di **Glomerulonefrite proliferativa diffusa extracapillare con necrosi segmentale (classe crescentica sec. Berden)**. Esame istologico su biopsia renale : L'esame microscopico su tre frustoli agobiottici di parenchima renale documenta la presenza di 69 glomeruli. Si apprezza necrosi parcellare del convoluto associata a diffusa ipercellularità extracapillare e formazione di semilune cellulari circonferenziali. L'interstizio mostra aree di fibrosi e atrofia tubulare, accompagnate da un marcato infiltrato infiammatorio linfomononucleato. I lumi tubulari presentano cilindri ialini e granulosi. Le arterie e le arteriole non esibiscono alterazioni istologiche di rilievo. L'indagine in immunofluorescenza (su 3 glomeruli) documenta intensa positività per Fibrinogeno (+++) a livello delle semilune, debole positività mesangiale per IgM (+) e C3 (+). Assenza di depositi di IgA, IgG, C1q e catene leggere. Precedentemente

I dati qui riportati sono gestiti in conformità al D. Lgs. 196/2003 e Art. 29 del regolamento 2016/679/UE sulla protezione dei dati personali (GDPR)

E.C.M. 2 Srl

Via degli Olmetti, 44, 00060 Formello - Roma Tel.: +39 06/299987

P. IVA n. 12439851002- www.ecm2srl.it - E-mail: info@ecm2srl.it

all'acquisizione del pannello autoimmunitario, nel sospetto di malattia da anticorpi anti-MBG, il Paziente veniva trattato con boli di MP 1000 mg e.v. per 3 giorni consecutivi seguiti da PEX (3 trattamenti totali). In considerazione della franca positività cANCA e della negatività degli Ab anti-GBM, si modificava lo schema terapeutico riducendo lo steroide secondo protocollo **PEXIVAS** e proseguendo la terapia di induzione con **RTX** 375 mg/m² BSA ogni 7 giorni per 4 somministrazioni, aggiungendo **avacopan** 30 mg b.i.d. al momento della dimissione. La funzione renale si stabilizzava su valori di Crs 3.5 mg/dl con sedimento urinario decisamente migliorativo, seppur non completamente spento. cANCA più che dimezzati a 1416 CU. Il Paziente veniva sottoposto a terapia antimicrobica profilattica. Dopo 2 settimane di permanenza a domicilio e controlli settimanali presso il nostro DH, al termine della terapia di induzione con RTX, si assisteva a nuovo episodio di **emoftoe** associato a **dispnea** senza compromissione dei parametri vitali né del quadro emogasanalitico. La TC Torace mostrava falda di pneumomediastino ed estesi **addensamenti parenchimali multifocali** con bronchi pervi. Gli esami ematochimici documentavano leucocitosi neutrofila con PCR e PCT negative. Crs 4.2 mg/dl. Il quadro tomografico migliorava rapidamente in circa 7 giorni dopo inserimento di doxiciclina in terapia. *cANCA di controllo ancora in corso.* Attualmente il Paziente sta proseguendo la terapia di mantenimento con avacopan e steroide in tapering.

CASO CLINICO 2:

Paziente di anni M.R. di anni 63 esordiva a Marzo 2025 con patologia renale acuta con valori di Creatinina di 3.59 mg/dl e anemia, ad esame urine chimico-fisico presentava proteinuria 100mg/dl ed emoglobinuria. Veniva dosata successivamente proteinuria 24h che risultava di 2g. Ad esami per autoimmunità: ANA 1:1280, positività per p-ANCA, anti dsDNA negativi, Complemento conservato. Alla TC torace presentava alterazioni fibrotiche di tipo Honey-Combing al polmone di sx in sede sub-pleurica con areole pseudo nodulari- consolidative. Eseguiva dunque biopsia renale ecoguidata che mostrava diagnosi compatibile con glomerulonefrite pauci-immune ANCA-relata.

La paziente veniva sottoposta a terapia con boli di Metilprednisolone 1g x3 con successivo passaggio a terapia orale e Rituximab 1g a 0 e 15 giorni a marzo con successivo mantenimento. La paziente veniva dimessa con sCr 2.9 mg/dl e riduzione della proteinuria intorno ai 500mg/24h.

Iniziava poi terapia con Avacopan a Gennaio 2026, con sospensione progressiva del Deltacortene.

Ad ultimi esami di Febbraio 2026: sCr 2.23, proteinuria di 700mg/24h, in attuale follow-up nefrologico e reumatologico e ultimo dosaggio ANCA negativo.

ACRONIMI:

IL-5: Interleuchina 5

CRSwNP: Rinosinusite cronica con poliposi nasale

EGPA: Granulomatosi eosinofila con poliangioite

GPA: granulomatosi con poliangioite

MPA: Poliangioite microscopica

ANCA: Anticorpi Neutrofili Citoplasmatici