

SAVE THE DATE

APPROCCI INTERDISCIPLINARI IN REUMATOLOGIA

2ª edizione

MANIFESTAZIONI CARDIOVASCOLARI
E METABOLICHE IN REUMATOLOGIA



TORINO, 4-5 aprile 2014

SEGRETERIA SCIENTIFICA
Struttura Complessa di Reumatologia
A.O. Città della Salute e della Scienza di Torino
Corso Bramante 88, Torino
reumatologia@cittadellasalute.to.it

PROVIDER ECM E SEGRETERIA ORGANIZZATIVA


HealthData Consulting s.r.l.
Via Morghen 27, Torino
Tel +39 0110267950 - Fax +39 0110267954
Email: segreteria@hdccons.it



ARTERITE GIGANTOCELLULARE

Clara Lisa Peroni

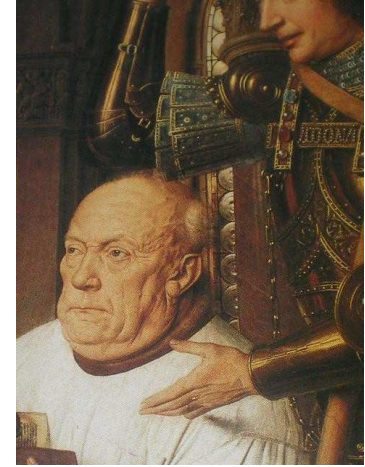
S.C.
Reumatologia
AO
Città della Salute
e della Scienza
di Torino



**Azienda Ospedaliera
Città della Salute e
della Scienza di Torino**

DEFINIZIONE

Chapel Hill Consensus Conference



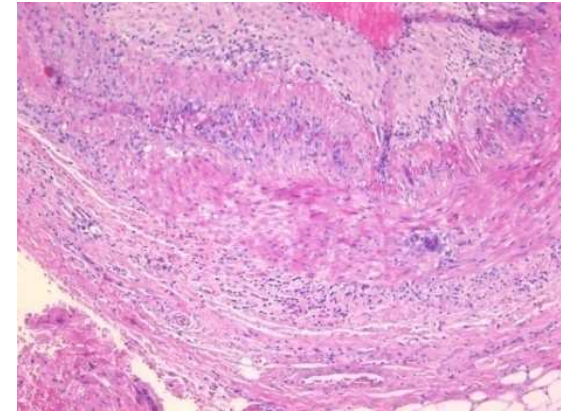
Arterite granulomatosa dell'aorta e dei suoi rami principali, con predilezione per i rami extracranici dell'arteria carotide e frequente interessamento dell'arteria temporale, che si manifesta prevalentemente in soggetti di età maggiore di 50 anni e frequentemente si associa a polimialgia reumatica.



Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, et al. Nomenclature of systemic vasculitides: the proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994;37:187-192.

DEFINIZIONE

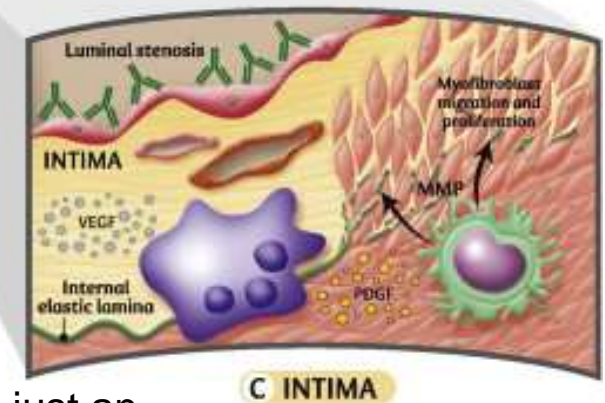
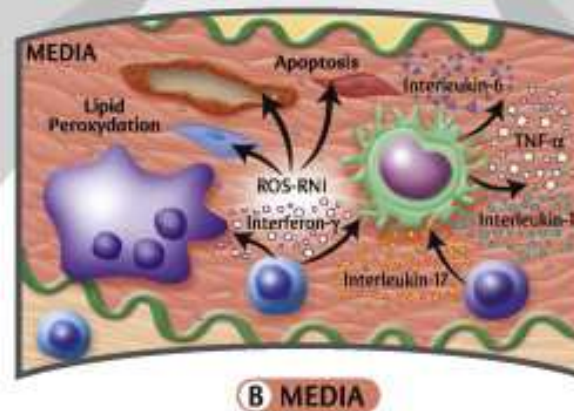
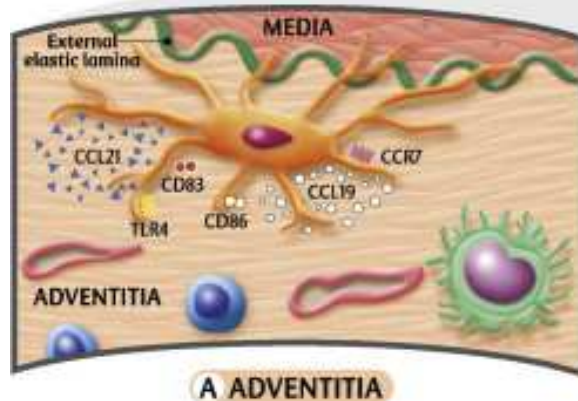
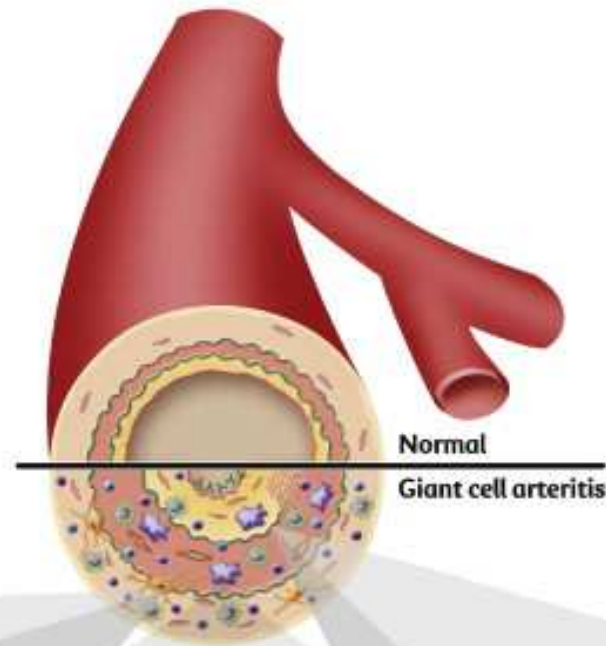
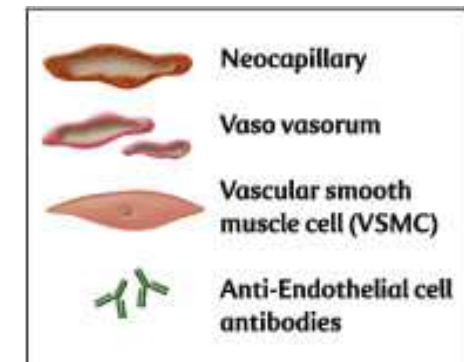
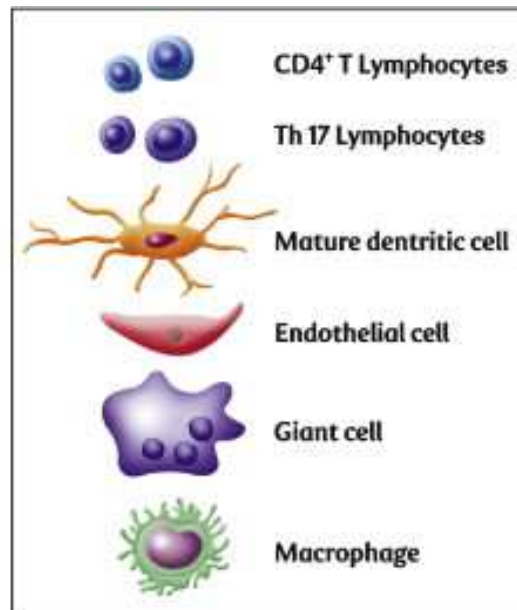
Chapel Hill Consensus Conference



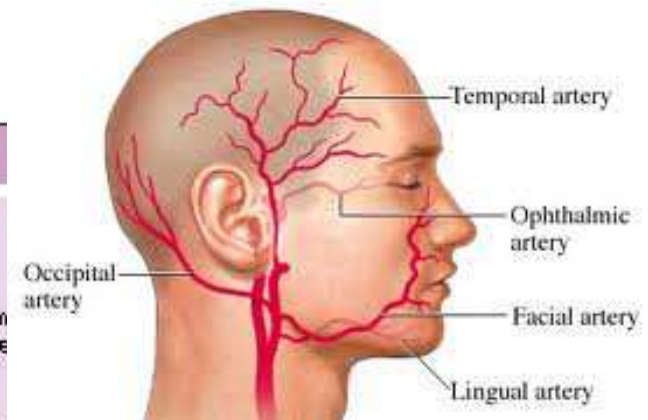
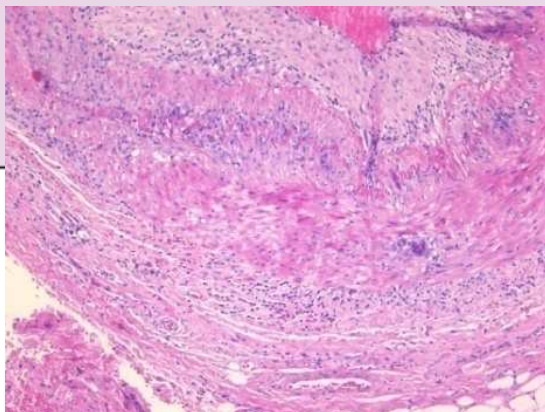
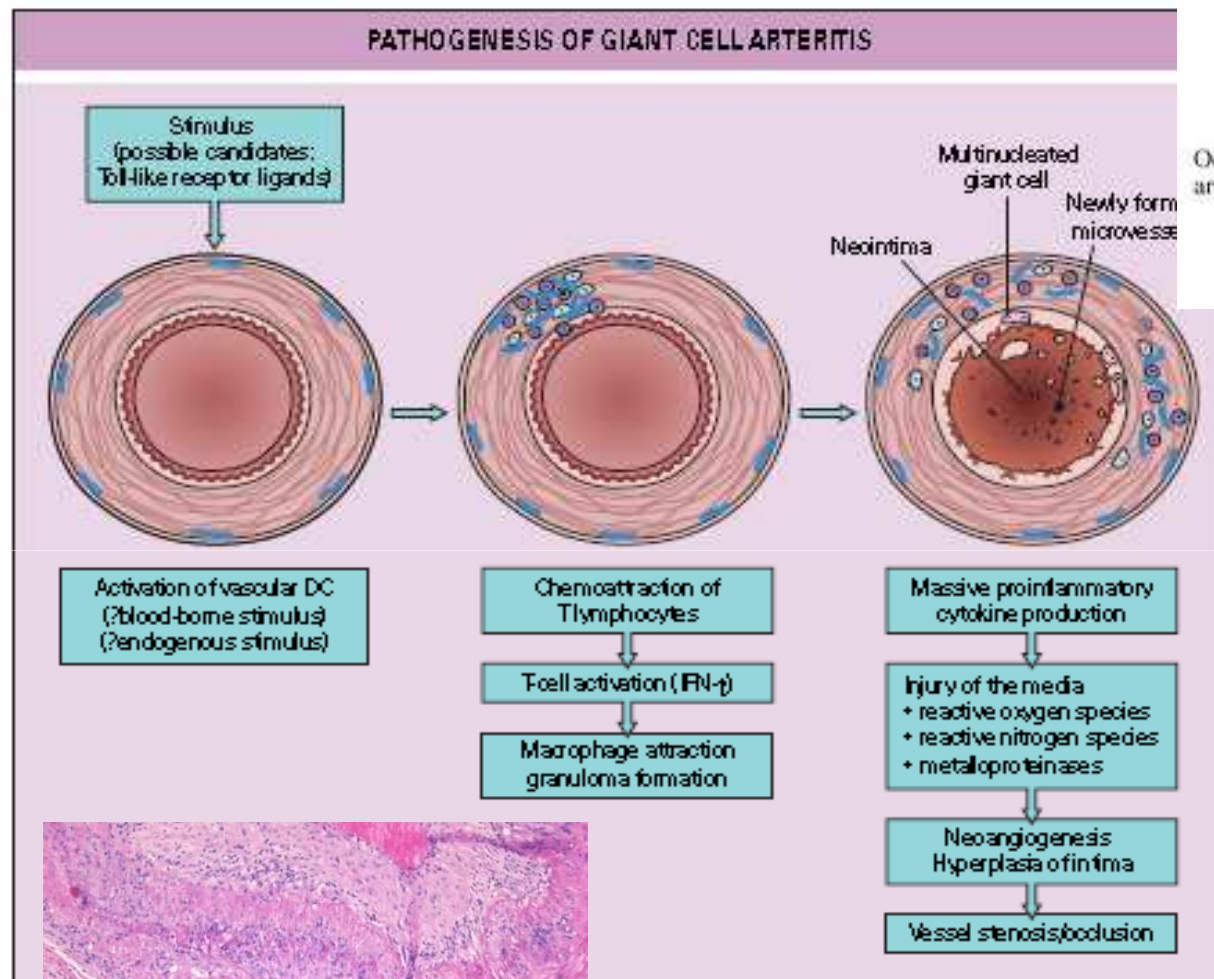
Arterite granulomatosa dell'aorta e dei suoi rami principali, con predilezione per i rami extracranici dell'arteria carotide e frequente interessamento dell'arteria temporale, che si manifesta prevalentemente in soggetti di età maggiore di 50 anni e frequentemente si associa a polimialgia reumatica.



Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, et al. Nomenclature of systemic vasculitides: the proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994;37:187-192.



Kim-Heang LR et al, Pathogenesis of giant cell arteritis: More than just an inflammatory condition?. Autoimmunity Reviews; 2010;9:635 645



I rami
intracranici della
carotide
presentano
minor tessuto
elastico nella
media e
nell'avventizia

DEFINIZIONE

Chapel Hill Consensus Conference

Arterite **granulomatosa** dell'aorta e dei suoi rami principali, con predilezione per i rami extracranici dell'arteria carotide e frequente interessamento dell'arteria temporale, che si manifesta prevalentemente in soggetti di età maggiore di 50 anni e frequentemente si associa a polimialgia reumatica.



Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, et al. Nomenclature of systemic vasculitides: the proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994;37:187-192.

CRITERI CLASSIFICATIVI ACR 1990

1. **Età** di inizio di malattia maggiore di 50 anni.
2. **Cefalea** di nuova insorgenza.
3. **Anormalità dell'arteria temporale** (dolore alla palpazione, ridotta pulsatilità, presenza di nodularità lungo il decorso).
4. **VES** >50 mm/1° ora
5. **Biopsia** dell'arteria temporale positiva
(presenza di infiltrato infiammatorio con prevalenza di mononucleati, con o senza cellule giganti multinucleate).

CRITERI CLASSIFICATIVI ACR 1990

1. **Età** di inizio di malattia maggiore di 50 anni.
2. **Cefalea** di nuova insorgenza.
3. **Anormalità dell'arteria temporale** (dolore alla palpazione, ridotta pulsazione, nodi arteriali, aneurisma lungo il decorso).
4. **VES** >50 mm/h.
5. **Biopsia** di arteria temporale positiva (presenza di infiltrato infiammatorio con prevalenza di mononucleari, con o senza cellule giganti multinucleate).

Un paziente è classificato come affetto da CGA se almeno 3 dei 5 criteri sono presenti.
Sensibilità 93,5%. Specificità 91,2%.

- I criteri ACR 1990 sono utili per la diagnosi?
 - È giusto parlare di Arterite temporale?
 - La terapia steroidea ad alte dosi mette al riparo da ulteriori manifestazioni vasculitiche?
 - Nei pazienti con GCA c'è un rischio cardiovascolare aumentato?
 - La diagnosi
 - La terapia
 - Il problema delle riacutizzazioni



- I criteri ACR 1990 sono utili per la diagnosi?
 - È giusto parlare di Arterite temporale?
 - La terapia steroidea ad alte dosi mette al riparo da ulteriori manifestazioni vasculitiche?
 - Nei pazienti con GCA c'è un rischio cardiovascolare aumentato?
 - La diagnosi
 - La terapia
 - Il problema delle riacutizzazioni



Storia di Marinella

- Donna di 64 anni
- Familiarità per morte improvvisa (padre e fratello)
- Ipertensione arteriosa
- Ipercolesterolemia in terapia con statina
- Struma tiroideo normofunzionante



Storia di Marinella

- La sua storia inizia nell'aprile 2013 febbricola, artromialgie prevalentemente ai cingoli, progressivo calo ponderale e tosse stizzosa. Trattamento antibiotico inefficace.
- Breve trattamento steroideo efficace ma con ripresa alla sospensione.
- Numerosi accertamenti (negativi) tranne **VES 120** e **GGT 180 U/L**.



Storia di Marinella

- Nel luglio 2013 dolore e sensazione di facile affaticamento alle braccia.
- Progressivamente il dolore diveniva sempre più intenso prevalente ai movimenti ed compariva sensazione di arto “ freddo “ soprattutto a destra.



Storia di Marinella

- Ad una visita cardiologica di controllo per la nota ipertensione arteriosa, riscontro di pallore, ipotermia arto superiore destro e iposfigmia radiale a destra
- Viene indirizzata in PS.



Storia di Marinella

- **Ecodoppler arti superiori (Ott 2013):**
 - Stenosi bilaterale della succlavia e a valle della clavicola
 - A DX lunga stenosi serrata con riduzione del calibro “a manicotto” dell’ascellare ed il tratto prossimale dell’omeroale con importante caduta del flusso a valle
 - A Sn accelerazione di flusso ma non stenosi critiche
 - Nessuna alterazione a carico delle ulnari e radiali bilateralmente



“Quadro suggestivo per arterite”

Storia di Marinella

- **Ecodoppler TSA**

Presenza di diffusi ispessimenti intimali ed ateromi fibrosi lungo gli assi carotidei in assenza di stenosi.

Flusso lungo le carotidi regolare.

Vertebrale sn dominante; a dx vertebrale di calibro ridotto con flusso ortogrado

Succlavie nel tratto prossimale con calibro e flusso regolare.



Storia di Marinella

- **VES 96**
- **PCR 44,8** (vn<3)
- Emocromo nella norma
- Funzionalità epatica e renale nella norma
- CPK nn
- PT, PTT nella norma
- **Fibrinogeno 752**



Storia di Marinella

- Ricoverata in Medicina inizia ad eseguire accertamenti ma soprattutto inizia SUBITO terapia steroidea con 1 mg pro Kg die di Prednisone.



Storia di Marinella

PET:

- Fissazione del radiofarmaco a livello dell'aorta toracica, addominale e bilateralmente delle arterie succlavia, iliaca e femorale.

ANGIO-RMN INTRACRANICA:

- Strutture vascolari esaminate pervie; si segnala arteria vertebrale destra molto sottile; non altre malformazioni vascolari.

Storia di Marinella

Dopo alcuni giorni di terapia steroidea....

- Rapido miglioramento soggettivo
 - Riduzione degli indici di flogosi



DEFINIZIONE

Chapel Hill Consensus Conference

Arterite granulomatosa dell'aorta e dei suoi rami principali, con predilezione per i rami extracranici dell'arteria carotide e frequente interessamento dell'arteria temporale, che si manifesta prevalentemente in soggetti di età maggiore di 50 anni e frequentemente si associa a polimialgia reumatica.



Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, et al. Nomenclature of systemic vasculitides: the proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994;37:187-192.

Storia di Marinella

CHE COSA NON HA MARINELLA?

- Cefalea
- Impegno della temporale superficiale o comunque dei rami della Carotide

CHE COSA HA MARINELLA?

- Arterite di rami dell'aorta toracica
- Sintomi sistemici
- VES e PCR elevate
- Ha più di 50 anni

CRITERI CLASSIFICATIVI ACR 1990

1. **Età** di inizio di malattia maggiore di 50 anni.
2. **Cefalea** di nuova insorgenza.
3. **Anormalità dell'arteria temporale** (dolore alla palpazione, ridotta pulsatilità, presenza di nodularità lungo il decorso).
4. **VES** >50 mm/1° ora
5. **Biopsia** dell'arteria temporale positiva
(presenza di infiltrato infiammatorio con prevalenza di mononucleati, con o senza cellule giganti multinucleate).

CRITERI CLASSIFICATIVI ACR 1990

1. **Età** di inizio di malattia maggiore di 50 anni.
2. **Cefalea** di nuova insorgenza.
3. **Anormalità dell'arteria temporale** (dolore alla palpazione, ridotta pulsazione, nodi arteriali, aneurisma, o irregolarità lungo il decorso).
4. **VES** >50 mm/h.
5. **Biopsia** di arteria temporale positiva (presenza di infiltrato infiammatorio con prevalenza di mononucleari, con o senza cellule giganti multinucleate).

Un paziente è classificato come affetto da CGA se almeno 3 dei 5 criteri sono presenti.
Sensibilità 93,5%. Specificità 91,2%.

CRITERI CLASSIFICATIVI ACR 1990

- SONO CRITERI CLASSIFICATIVI !
- **NON** SONO CRITERI DI DIAGNOSI
- TALVOLTA AIUTANO AD INDIRIZZARE LA DIAGNOSI
- SCOPO FONDAMENTALE DEI CRITERI CLASSIFICATIVI E' DIFFERENZIARE LA GCA DALLE ALTRE VASCULITI



CRITERI CLASSIFICATIVI ACR 1990



The diagnosis and classification of giant cell arteritis

Gideon Neshet^{a,b,c,*}



*“MEETING CLASSIFICATION CRITERIA IS
NOT EQUIVALENT TO MAKING THE
DIAGNOSIS IN INDIVIDUAL PATIENTS”*



- I criteri ACR 1990 sono utili per la diagnosi?
 - È giusto parlare di Arterite temporale?
 - La terapia steroidea ad alte dosi mette al riparo da ulteriori manifestazioni vasculitiche?
 - Nei pazienti con GCA c'è un rischio cardiovascolare aumentato?
 - La diagnosi
 - La terapia
 - Il problema delle riacutizzazioni

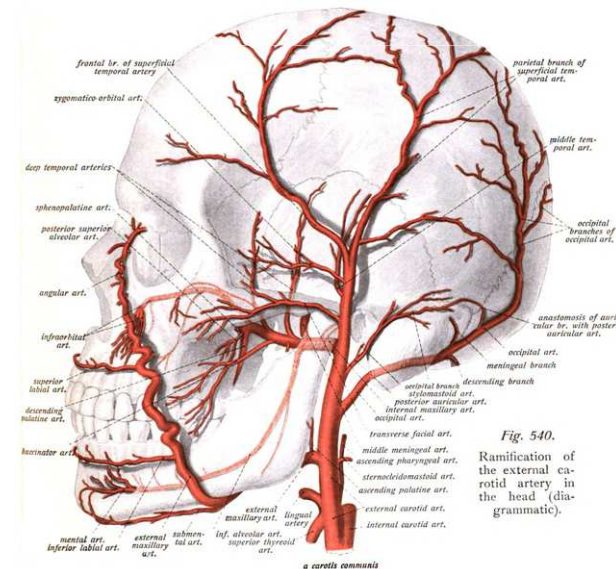


Arterite “temporale” ?

Arterite prevalentemente craniale

Predilige i rami dell’aorta toracici e i rami extracranici della carotide

“*Panarterite*”



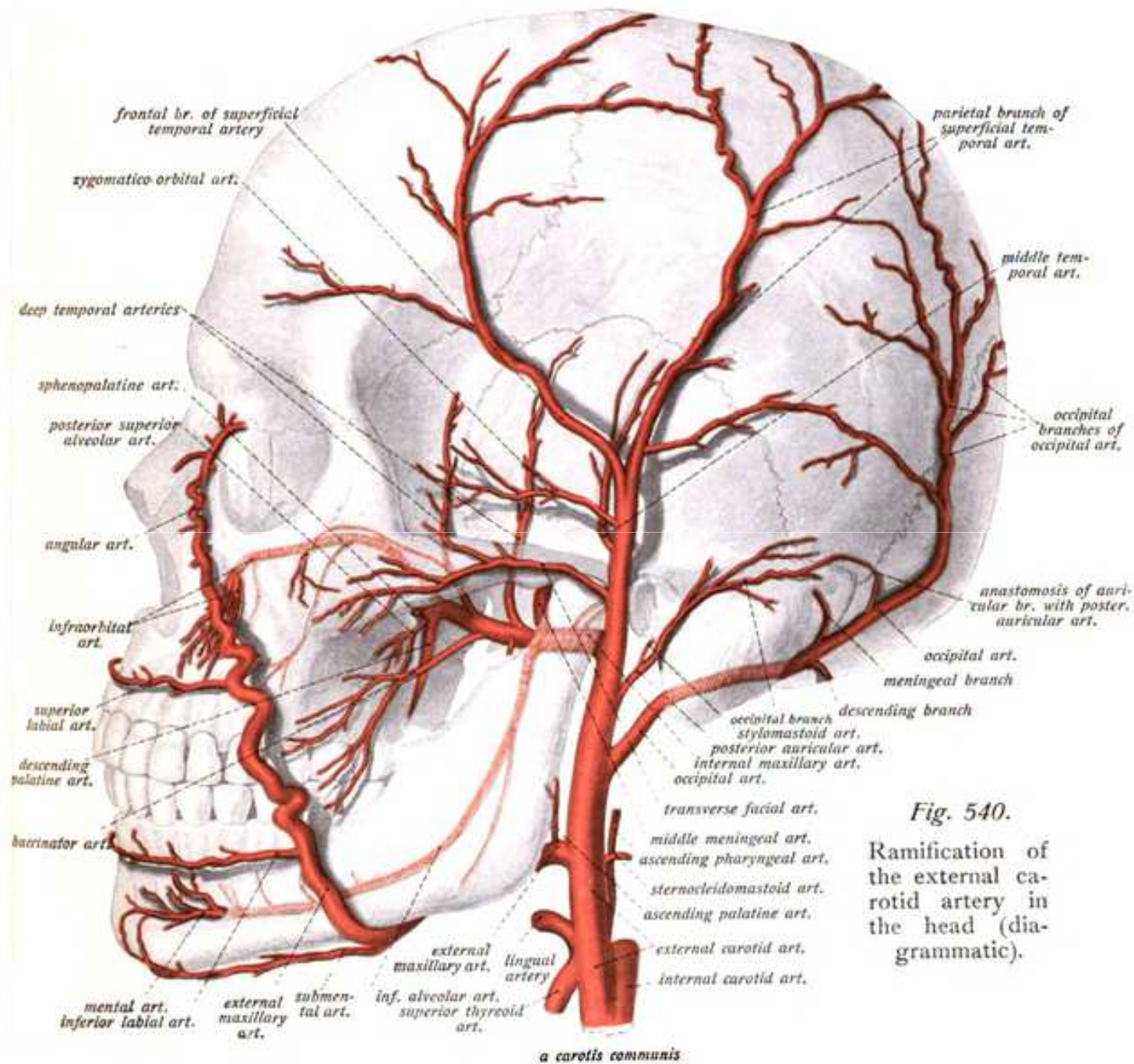


Fig. 540.

Ramification of the external carotid artery in the head (diagrammatic).



Arterite temporale ?

Arteria temporale mono-bilaterale

Arteria vertebrale

Arterie arti superiori (ascellare, succlavia e brachiale)

Aorta toracica e addominale

Arterie coronarie

Arterie mammarie

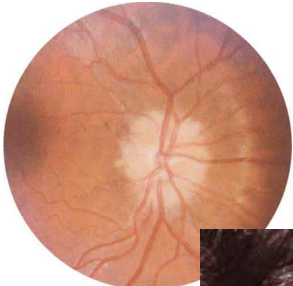


Arterie bronchiali

Arterie arti inferiori

Arterie dell'app. genitale femminile



Signs and symptoms of giant cell arteritis (GCA).

	Clinical feature	Frequency
 	Cranial arteritis	
	Headache, facial pain	70–85%
	Scalp tenderness	20–40%
	Prominent or tender temporal arteries	30–60%
	Jaw claudication	30–40%
	Eye symptoms: sudden vision loss (transient or permanent), diplopia or other ophthalmic manifestations	15–45%
	Stroke, transient ischemic attacks and other neuropsychiatric manifestations	<15%
	Vestibulo-auditory manifestations: hearing loss, tinnitus, vertigo	5–25%
	Tongue or scalp infarction	<5%
	Extracranial arteritis	
	Aortic arch syndrome, aortic-valve insufficiency, aortic aneurysm or dissection.	5–20%
	Clinically significant involvement of other arteries	5–20%
	Peripheral neuropathies	<15%
	Respiratory symptoms (cough, sore throat, hoarseness)	<15%
	Systemic symptoms	
	Fever, malaise, fatigue, anorexia, weight loss	30–60%
	PMR Bilateral aching and stiffness of the shoulder girdle, sometimes the neck and hip girdle.	20–65%

Storia di Marinella

- Dimessa con diagnosi di ***Arterite gigantocellulare***
- Viene nuovamente ricoverata dopo 20 giorni per tosse secca e dolore toracico.
- TAC torace: Scarsa opacizzazione di alcuni rami segmentari. Reperto compatibile con TEP.
- Viene aggiunta terapia con EBPM.

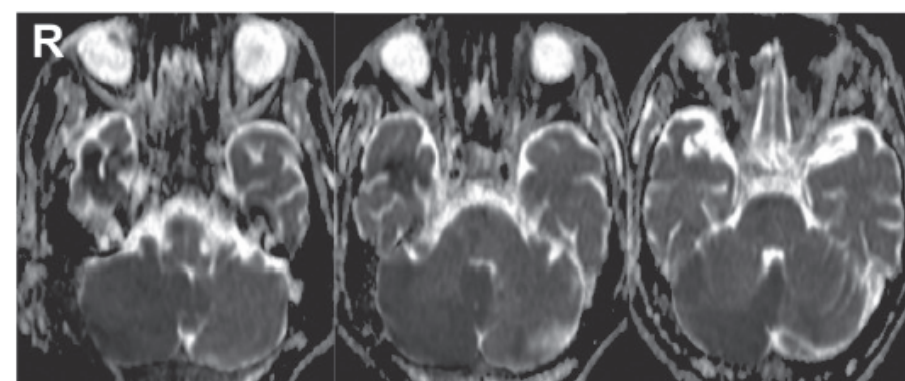
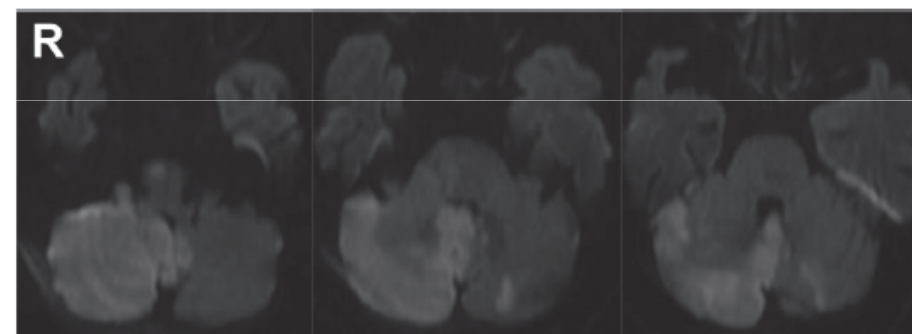
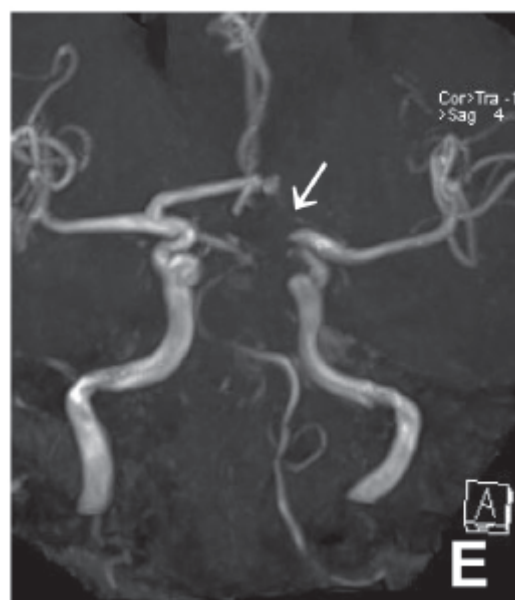


- I criteri ACR 1990 sono utili per la diagnosi?
 - È giusto parlare di Arterite temporale?
- La terapia steroidea ad alte dosi mette al riparo da ulteriori manifestazioni vasculitiche?
 - Nei pazienti con GCA c'è un rischio cardiovascolare aumentato?
 - La diagnosi
 - La terapia
 - Il problema delle riacutizzazioni



Vertebrobasilar Infarction Related to Giant Cell (Temporal) Arteritis: Case Report

Toshihiko HAISA,¹ Tokutaro TSUDA,² Kiyofumi HAGIWARA,² Takeshi KIKUCHI,³
and Kunihiro SEKI⁴



Incidence and Predictors of Large-Artery Complication (Aortic Aneurysm, Aortic Dissection, and/or Large-Artery Stenosis) in Patients With Giant Cell Arteritis

A Population-Based Study Over 50 Years

Dirk M. Nuenninghoff, Gene G. Hunder, Teresa J. H. Christianson, Robyn L. McClelland,
and Eric L. Matteson

Whereas thoracic aortic dissection appears to be an early complication in GCA, thoracic aortic aneurysm is usually detected later. This suggests that the observed increased mortality related to aortic dissection is likely mostly attributable to inadequate suppression of giant cell aortitis earlier in the course of the disease.

- I criteri ACR 1990 sono utili per la diagnosi?
 - È giusto parlare di Arterite temporale?
 - La terapia steroidea ad alte dosi mette al riparo da ulteriori manifestazioni vasculitiche?
- Nei pazienti con GCA c'è un rischio cardiovascolare aumentato?
 - La diagnosi
 - La terapia
- Il problema delle riacutizzazioni



Risk for Cardiovascular Disease Early and Late After a Diagnosis of Giant-Cell Arteritis

A Cohort Study

Gunnar Tomasson, MD; Christine Peloquin, MPH; Aladdin Mohammad, MD, PhD; Thorvardur J. Love, MD, PhD; Yuqing Zhang, DSc; Hyon K. Choi, MD, DrPH; and Peter A. Merkel, MD, MPH



The Health Improvement Network



Ann Intern Med. 2014;160:73-80.

1990 - 2010



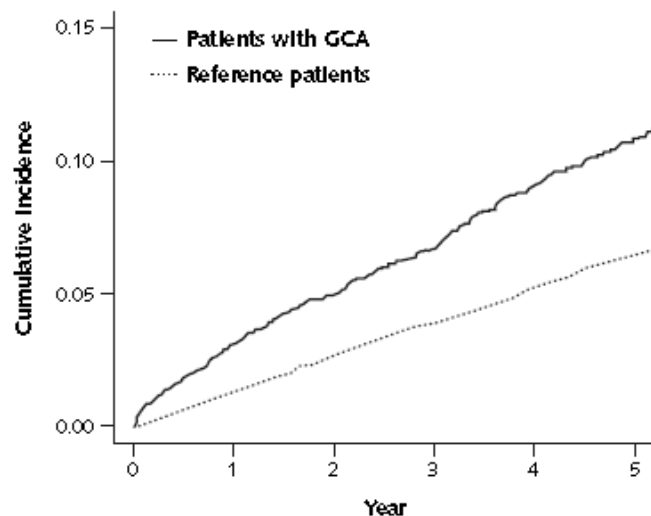
Table 1. Baseline Characteristics

Variable	Patients With GCA (<i>n</i> = 3408)	Reference Participants (<i>n</i> = 17 027)	<i>P</i> Value
Mean age (SD), <i>y</i>	73.1 (10.0)	73.1 (9.0)	–
Female, <i>n</i> (%)	2495 (73.2)	12 457 (73.2)	–
Mean BMI (SD), <i>kg/m</i> ²	26.1 (4.5)	26.1 (4.5)	0.81
Smoking, <i>n</i> (%)	–	–	<0.001
Never	1903 (55.8)	9549 (56.1)	–
Former	392 (11.5)	1848 (10.9)	–
Current	720 (21.1)	2764 (16.2)	–
Unknown	393 (11.5)	2866 (16.8)	–
Hypertension, <i>n</i> (%)	1019 (29.9)	4669 (27.4)	0.003
Diabetes mellitus, <i>n</i> (%)	264 (7.7)	1303 (7.7)	0.86
Mean total cholesterol level (SD)	–	–	0.133
<i>mmol/L</i>	6.1 (1.2)	6.0 (1.2)	–
<i>mg/dL</i>	233.9 (47.5)	232 (46.6)	–
Missing cholesterol data, <i>n</i> (%)	1783 (52.3)	10 055 (59.1)	<0.001
Medication use, <i>n</i> (%)			
Antiplatelet agents	954 (28.0)	3801 (22.3)	<0.001
β-Blockers	1052 (30.9)	4518 (26.5)	<0.001
Statins	651 (19.1)	2744 (16.1)	<0.001
Nitrates	565 (16.6)	1907 (11.2)	<0.001
Complete data, <i>n</i> (%)*	1476 (43.3)	6346 (37.3)	<0.001

BMI = body mass index; GCA = giant-cell arteritis.

* No missing data on smoking status, BMI, or total cholesterol level.

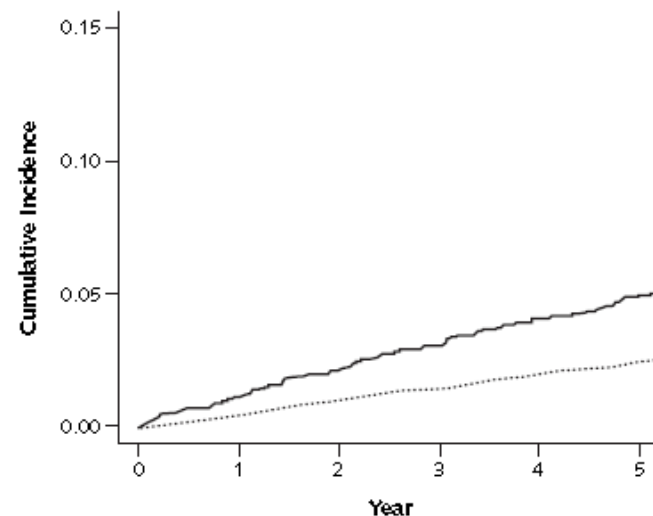
A. Cardiovascular Disease



At risk, *n*

Patients with GCA	3408	2821	2352	1997	1670	1385
Reference patients	17 027	14 588	12 358	10 442	8772	7373

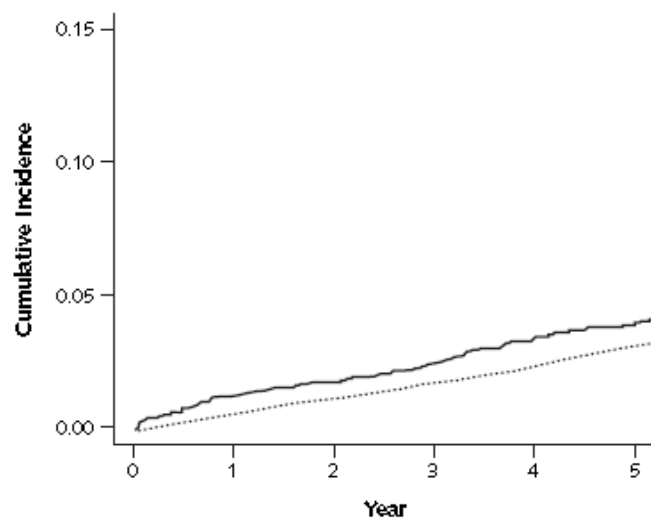
B. Myocardial Infarction



At risk, *n*

Patients with GCA	3408	2821	2352	1997	1670	1385
Reference patients	17 027	14 588	12 358	10 442	8772	7373

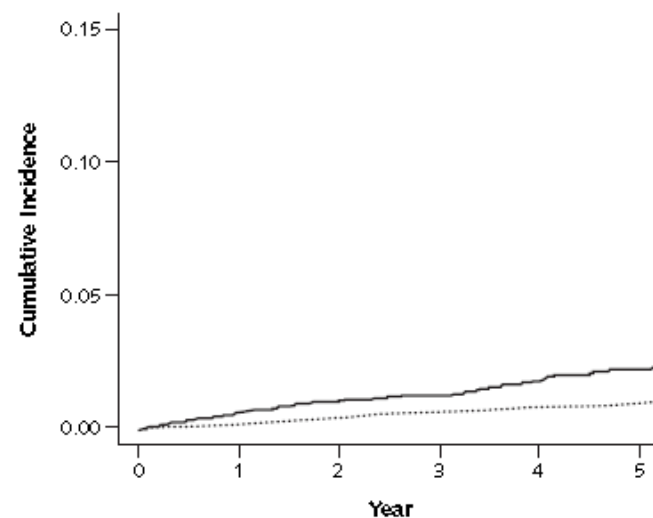
C. Cerebrovascular Accident



At risk, *n*

Patients with GCA	3408	2821	2352	1997	1670	1385
Reference patients	17 027	14 588	12 358	10 442	8772	7373

D. Peripheral Vascular Disease



At risk, *n*

Patients with GCA	3408	2821	2352	1997	1670	1385
Reference patients	17 027	14 588	12 358	10 442	8772	7373

- I criteri ACR 1990 sono utili per la diagnosi?
 - È giusto parlare di Arterite temporale?
 - La terapia steroidea ad alte dosi mette al riparo da ulteriori manifestazioni vasculitiche?
 - Nei pazienti con GCA c'è un rischio cardiovascolare aumentato?
- La diagnosi
 - La terapia
- Il problema delle riacutizzazioni



COME E COSA PERMETTE LA DIAGNOSI

- CLINICA
- LABORATORIO
- IMAGING
- BIOPSIA



Signs and symptoms of giant cell arteritis (GCA).

	Clinical feature	Frequency
Cranial arteritis	Headache, facial pain	70–85%
	Scalp tenderness	20–40%
	Prominent or tender temporal arteries	30–60%
	Jaw claudication	30–40%
	Eye symptoms: sudden vision loss (transient or permanent), diplopia or other ophthalmic manifestations	15–45%
	Stroke, transient ischemic attacks and other neuropsychiatric manifestations	<15%
	Vestibulo-auditory manifestations: hearing loss, tinnitus, vertigo	5–25%
	Tongue or scalp infarction	<5%
	Aortic arch syndrome, aortic-valve insufficiency, aortic aneurysm or dissection.	5–20%
	Clinically significant involvement of other arteries	5–20%
Extracranial arteritis	Peripheral neuropathies	<15%
	Respiratory symptoms (cough, sore throat, hoarseness)	<15%
	Systemic symptoms	30–60%
PMR	Fever, malaise, fatigue, anorexia, weight loss	30–60%
	Bilateral aching and stiffness of the shoulder girdle, sometimes the neck and hip girdle.	20–65%



COME E COSA PERMETTE LA DIAGNOSI

Abnormalities in laboratory tests in giant cell arteritis.

Test		Frequency
Acute phase reactants	Elevated erythrocyte sedimentation rate (ESR)	90–95%
	ESR \geq 100 mm/h	30–60%
	Elevated ESR <i>and/or</i> elevated C-reactive protein (CRP)	>95%
Blood count	Anemia	35–65%
	Thrombocytosis	30–60%
	Leukocytosis	10–30%
Liver function tests	Elevated alkaline phosphatase	30–60%
	Low albumin	10–30%
Autoantibodies	Anticardiolipin	30–60%
	Anti-ferritin	92%

Altre indagini che aiutano nella diagnosi di GCA

- Ecodoppler dell'arteria temporale superficiale
- RMN con mezzo di contrasto
- Angiografia dell'aorta e dei suoi rami collaterali
- PET



COME E COSA PERMETTE LA DIAGNOSI



The diagnosis and classification of giant cell arteritis

Gideon Neshet^{a,b,c,*}

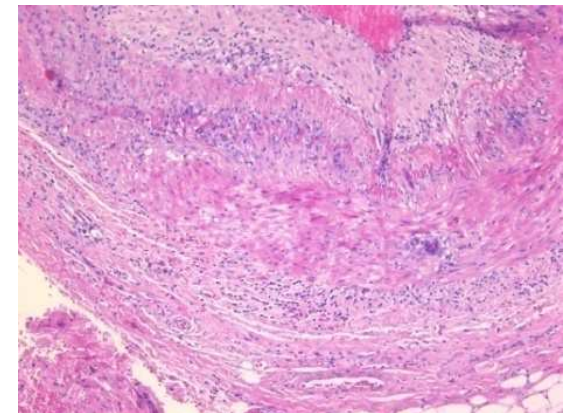


“The only test that confirms the diagnosis of GCA is a temporal artery biopsy, showing vasculitis with mononuclear cell infiltrates, often with giant cells”.



BIOPSIA

- La biopsia dell'arteria temporale è quindi raccomandata per la DIAGNOSI di GCA.
- DEVE essere eseguita anche nel sospetto di GCA
- NON DEVE rimandare la terapia.



EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis

Table 5 The seven recommendations for the management of large vessel vasculitis with the level of evidence for each statement and the median strength of recommendation as per EULAR operating procedures

Statement	Level of evidence	Median final vote
We recommend a thorough clinical and imaging assessment of the arterial tree when a diagnosis of Takayasu arteritis is suspected	3	C
■ A temporal artery biopsy should be performed whenever a diagnosis of giant cell arteritis is suspected, but this should not delay the treatment; a contralateral biopsy is not routinely indicated	3	C
■ We recommend early initiation of high-dose glucocorticoid therapy for induction of remission in large vessel vasculitis	3	C
We recommend that an immunosuppressive agent should be considered for use in large vessel vasculitis as adjunctive therapy	1A for GCA 3 for TAK	B for GCA C for TAK
Monitoring of therapy for large vessel vasculitis should be clinical and supported by measurement of inflammatory markers	3	C
We recommend the use of low-dose aspirin in all patients with giant cell arteritis	3	C
Reconstructive surgery for Takayasu arteritis should be performed in the quiescent phase of disease and should be undertaken at expert centres	3	C

EULAR, European League Against Rheumatism; GCA, giant cell arteritis; TAK, Takayasu arteritis.

BIOPSIA

- 5 mm di tessuto vascolare potrebbero già essere sufficienti per la diagnosi istologica ma la lunghezza ottimale sarebbe di almeno 20 mm

Breuer GS et Al. Effect of biopsy length on the rate of positive temporal artery biopsies. Clin Exp Rheumatol 2009;27(Suppl. 52):S10-3.

- La biopsia di entrambe le arterie migliora i risultati

Breuer GS, Neshet G, Neshet R. Rate of discordant findings in bilateral temporal artery biopsy to diagnose giant cell arteritis. J Rheumatol 2009;36:794-6.



BIOPSIA

- La biopsia è negativa nel 10-30 % dei casi

González-Gay MA et Al. Biopsy-negative giant cell arteritis: clinical spectrum and predictive factors for positive temporal artery biopsy. Semin Arthritis Rheum 2001;30: 249-56.

Breuer GS et Al. Negative temporal artery biopsies: eventual diagnoses and features of patients with biopsy-negative giant cell arteritis compared to patients without arteritis. Clin Exp Rheumatol 2008;26:1103-6.

- Il trattamento steroideo non inficia la biopsia anche dopo 4 settimane

Narvaez J, et al. Influence of previous corticosteroid therapy on temporal artery biopsy yield in giant cell arteritis. Semin Arthritis Rheum 2007;37:13-9



BIOPSIA

- Alcuni sintomi in specie quelli che sono indicativi dell'impegno dei rami della carotide esterna oltre che la VES elevata sono predittivi di biopsia positiva.



Smetana GW et al, Does this patient have temporal arteritis? JAMA 2002;287:92-101.

- I criteri ACR 1990 sono utili per la diagnosi?
 - È giusto parlare di Arterite temporale?
 - La terapia steroidea ad alte dosi mette al riparo da ulteriori manifestazioni vasculitiche?
 - Nei pazienti con GCA c'è un rischio cardiovascolare aumentato?
 - La diagnosi
 - **La terapia**
 - Il problema delle riacutizzazioni



TERAPIA

- TRATTAMENTO DI SCELTA I GLUCOCORTICOIDI
- E' CRUCIALE CHE IL TRATTAMENTO SIA IMMEDIATO
- IL SOSPETTO E' GIA' SUFFICIENTE PER INIZIARE IL TRATTAMENTO.
- DEVE ESSERE PROLUNGATO



RHEUMATOLOGY

Guidelines

doi:10.1093/rheumatology/keq039b



BSR and BHPR Guidelines for the management of giant cell arteritis

Bhaskar Dasgupta¹, Frances A. Borg¹, Nada Hassan¹, Leslie Alexander¹, Kevin Barraclough², Brian Bourke³, Joan Fulcher⁴, Jane Hollywood¹, Andrew Hutchings⁵, Pat James⁴, Valerie Kyle⁶, Jennifer Nott⁷, Michael Power⁸ and Ash Samanta⁹ on behalf of the BSR and BHPR Standards, Guidelines and Audit Working Group





BSR and BHPR Guidelines for the management of giant cell arteritis

Bhaskar Dasgupta¹, Frances A. Borg¹, Nada Hassan¹, Leslie Alexander¹, Kevin Barracough², Brian Bourke³, Joan Fulcher⁴, Jane Hollywood¹, Andrew Hutchings⁵, Pat James⁴, Valerie Kyle⁶, Jennifer Nott⁷, Michael Power⁸ and Ash Samanta⁹ on behalf of the BSR and BHPR Standards, Guidelines and Audit Working Group

Uncomplicated GCA (No jaw or tongue claudication or visual symptoms):

- Prednisolone 40–60 mg (not <0.75 mg/kg) daily until resolution of symptoms and laboratory abnormalities [26, 27].

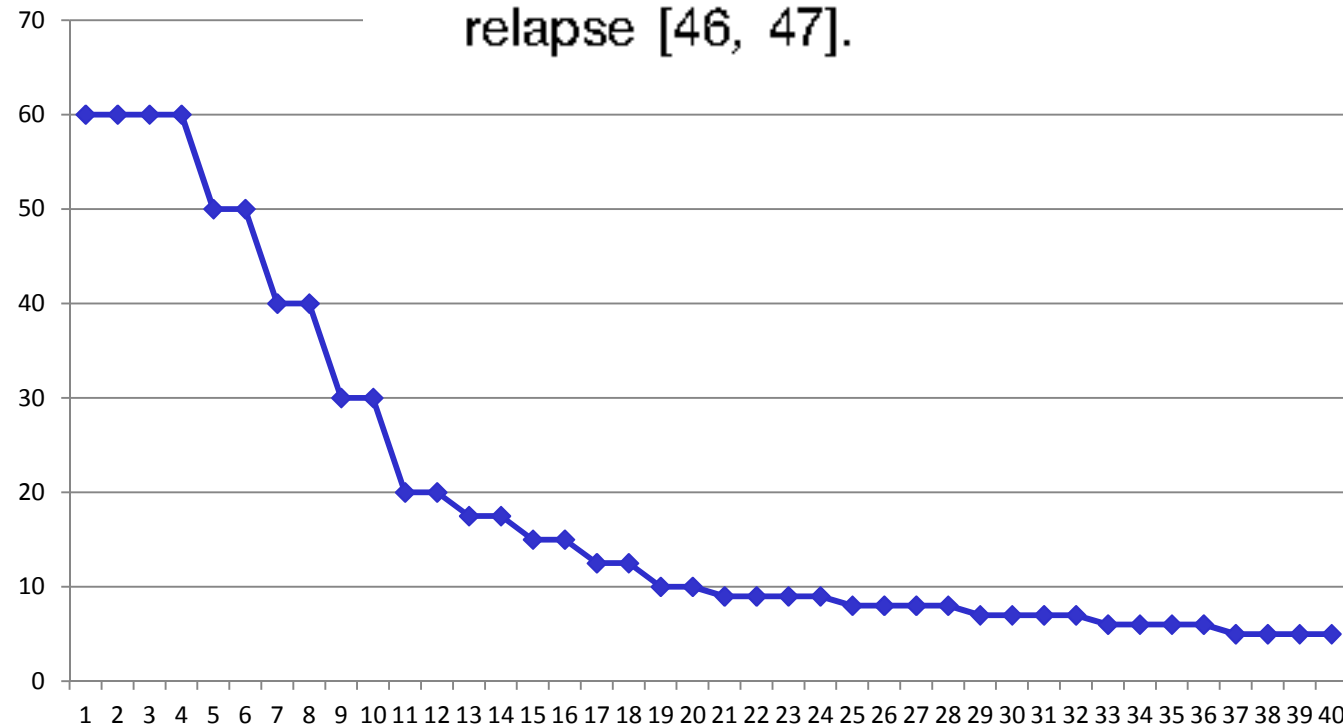
Complicated GCA:

- Evolving visual loss or history of amaurosis fugax: i.v. methylprednisolone 500 mg to 1 g daily for 3 days [28, 29].
- Established vision loss—at least 60 mg prednisolone daily [30, 31].



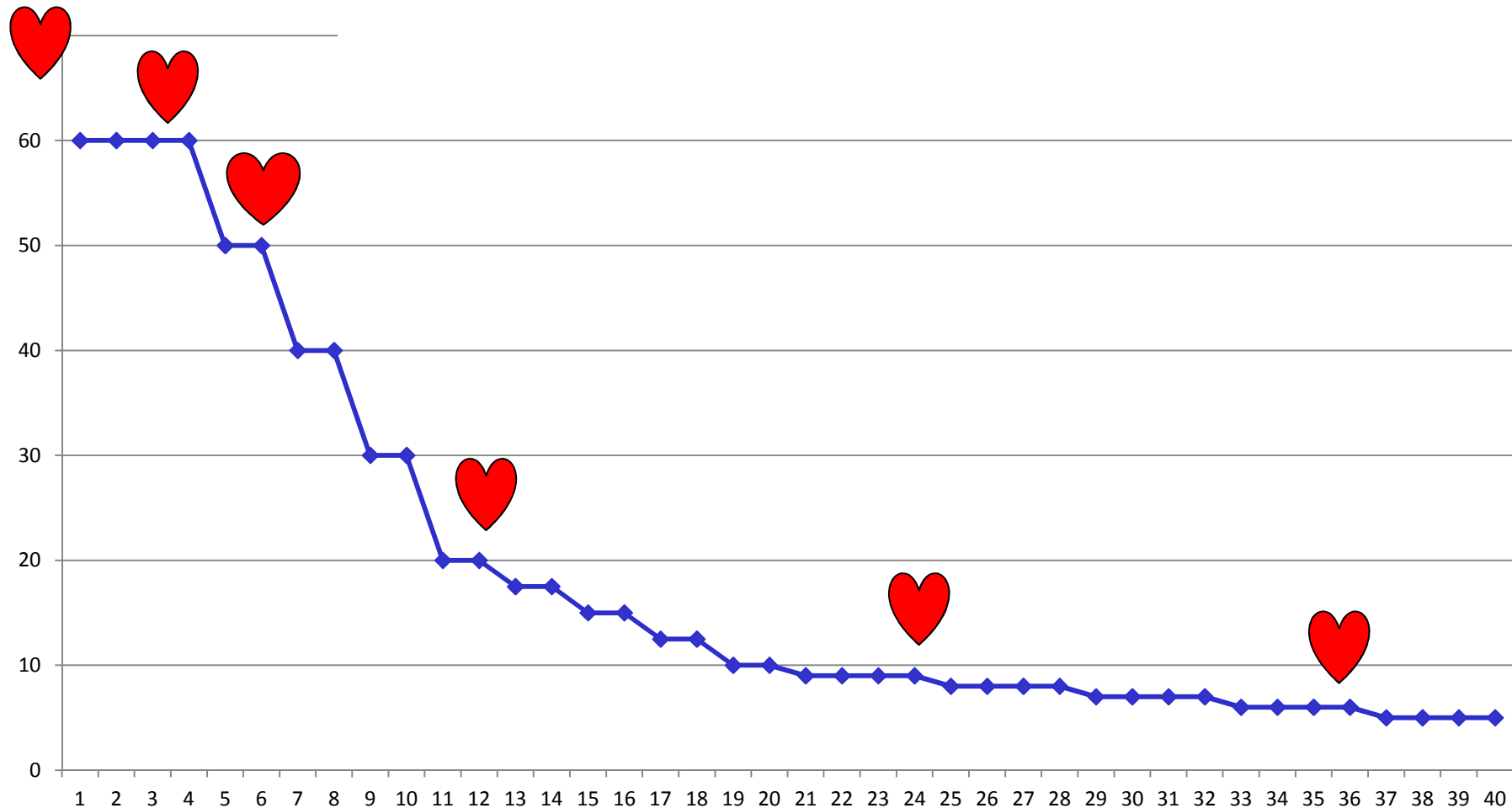
Suggested tapering regimen

- 40–60 mg prednisolone (not <0.75 mg/kg) continued for 4 weeks (until resolution of symptoms and laboratory abnormalities).
- Then dose is reduced by 10 mg every 2 weeks to 20 mg.
- Then by 2.5 mg every 2–4 weeks to 10 mg.
- Then by 1 mg every 1–2 months provided there is no relapse [46, 47].



Frequency of follow-up

We recommend the following follow-up schedule: Weeks 0, 1, 3, 6 and then Months 3, 6, 9, 12 in the first year. Extra unscheduled visits may be necessary in the event of relapse or adverse events. Later (Month 3 onwards) follow-up can be undertaken under shared care.



- I criteri ACR 1990 sono utili per la diagnosi?
 - È giusto parlare di Arterite temporale?
 - La terapia steroidea ad alte dosi mette al riparo da ulteriori manifestazioni vasculitiche?
 - Nei pazienti con GCA c'è un rischio cardiovascolare aumentato?
 - La diagnosi
 - La terapia
- Il problema delle riacutizzazioni



IL PROBLEMA DELLA RIACUTIZZAZIONE

- Febbre $>38^{\circ}\text{C}$ persistente >1 settimana
- Ricomparsa di cefalea o algie/parestesie cuoio capelluto e/o tumefazione arteria temporale superficiale
- Ricomparsa o esordio di sintomi oculari.
- Ricomparsa o esordio di dolore alla lingua e/o claudicatio masseterina.
- Ricomparsa o esordio di claudicatio delle estremità.



IL PROBLEMA DELLA RIACUTIZZAZIONE

- Comparsa di anomalie angiografiche a carico dell'aorta e dei suoi rami.
- Comparsa di incidenti cardiovascolari non attribuibili ad aritmie cardiache o aterosclerosi.
- Comparsa o ripresa di sintomi di polimialgia reumatica.
- VES e PCR sono abitualmente aumentate nella riacutizzazione
- **Tutti i pazienti in cui si sospetta una riacutizzazione devono essere trattati come all'esordio.**



CONCLUSIONI

- La GCA è la vasculite più frequente
- Può avere diverse presentazioni cliniche
- La cefalea di recente insorgenza in un paziente ultracinquantenne deve far sospettare una GCA
- Una sindrome infiammatoria non altrimenti spiegabile deve far sospettare una GCA
- I dati clinici e di laboratorio sono spesso sufficienti per porre il sospetto diagnostico



CONCLUSIONI

- La biopsia dell'arteria temporale definisce la diagnosi
- La biopsia non deve ritardare l'inizio della terapia
- La terapia steroidea deve essere impostata il più rapidamente possibile.
- I pazienti devono essere monitorizzati per il controllo delle riacutizzazioni.
- I pazienti con GCA hanno un maggior rischio CV



APPROCCI INTERDISCIPLINARI IN REUMATOLOGIA

3a Edizione

**DIAGNOSTICA PER IMMAGINI ED
APPROCCI INTERVENTISTICI IN
REUMATOLOGIA
PASSATO, PRESENTE E FUTURO**



TORINO, 17 e 18 aprile 2015



**GRAZIE E
.... ARRIVEDERCI AL PROSSIMO ANNO!**

Clara Lisa Peroni

S.C.
Reumatologia
AO
Città della Salute
e della Scienza
di Torino



**Azienda Ospedaliera
Città della Salute e
della Scienza di Torino**