

■ SULL' ARTERITE TEMPORALE

Lelio R. Zorzin, Silvana Francipane

L'Arterite Temporale (AT) o arterite gigante cellulare è una vasculite granulomatosa che coinvolge le arterie di medio e grosso calibro, con predilezione per quelle extracraniche del capo e del collo, ma con possibile coinvolgimento anche dell'aorta e sue principali diramazioni (1, 2, 3).

Nel 1960 Paulley e Hughes (4) sostenevano la tesi della condizione prodromica della Polimialgia Reumatica (PMR) nei confronti della AT, al contrario di altri Autori (5) che segnalavano la completa autonomia delle due condizioni morbose, nonostante che i sintomi muscoloscheletrici di entrambe le affezioni potrebbero essere correlati ad una vasculite e una patogenesi immunoflogistica (6).

La AT avrebbe in comune con la PMR una suscettibilità genetica testimoniata in entrambe le affezioni dalla presenza dell'antigene HLA-DR4 (5, 7).

La AT è prevalente nel sesso femminile (3/1) con una insorgenza in età avanzata (50-60 anni); è segnalata una sua incidenza annuale nel nostro paese dell'8,8/100.000 abitanti ultracinquantenni e nel Nord Europa e Nord USA del 6,7/100.000 (5).

Clinicamente la AT è caratterizzata da segni legati alla sede del coinvolgimento vascolare: sono visibili e palpabili con una particolare configurazione le arterie temporali, che si presentano tortuose, di consistenza aumentata e prive di pulsatilità (Fig. 1); possono coesistere cefalea occipitale o emicrania e una particolare reazione dolorosa del cuoio capelluto quanto si spazzolano i capelli.

L'arterite può causare lesioni ischemiche del nervo ottico con perdita totale o parziale del visus, lesioni ischemiche della retina, infarto coroidale; la cecità, irreversibile se non trattata precocemente, può limitarsi anche a una parte del campo visivo, ma può coinvolgere anche l'altro occhio (Fig. 2 - pagina successiva).

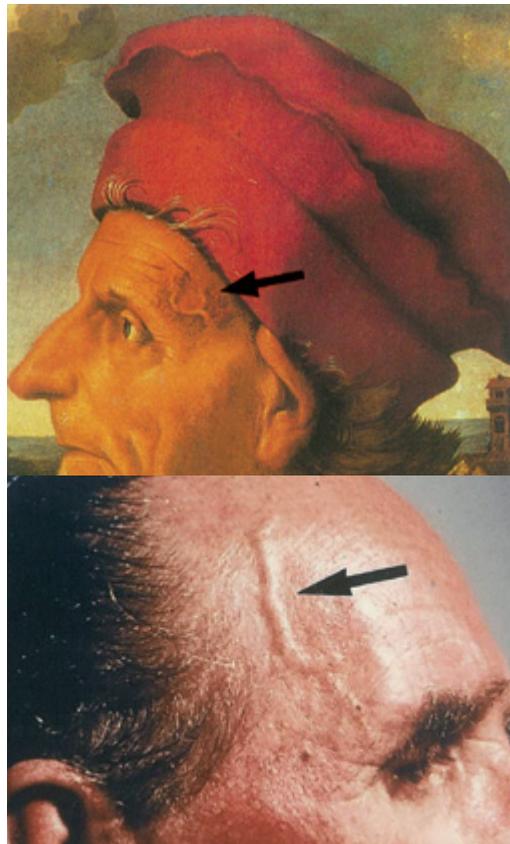
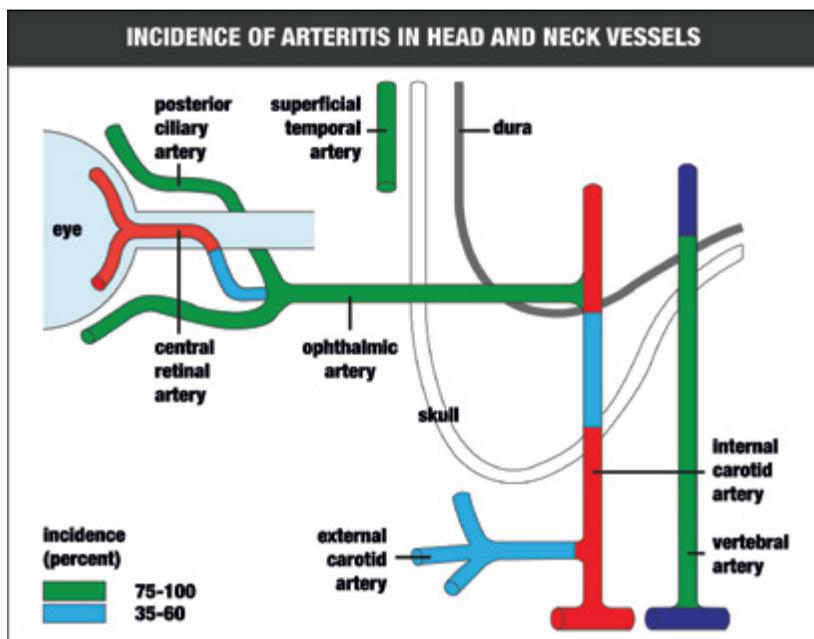


Figura 1. La arterite gigante-cellulare ieri e oggi: in alto ritratto di Francesco Gambetti (1505) di Piero di Cosimo (1462-1521); sotto Arterite di Horton in un soggetto ultracinquantenne.

Si può verificare anche dolore alla masticazione, dovuto a una "claudicatio" dei muscoli masticatori, associata alla perdita del gusto (5). La AT può coinvolgere anche vasi di calibro maggiore, quali l'aorta nel 10-15% dei casi, con possibile dissecazione o rottura del vaso (8,9). Si associano, in ordine decrescente, vertigini, astenia, depressione del tono dell'umore, deficit cognitivo-mnesico, ipoacusia; viene segnalata anche la possibile coesistenza di ipotiroidismo. Al contrario di altre vasculiti la AT non coinvolge la cute e i reni (5), mentre l'impegno polmonare, per quanto raro, è sostenuto da alcuni Autori (10, 11, 12, 13).



Dal punto di vista anatomo-patologico la AT è una panarterite con formazione di un granuloma a cellule giganti in corrispondenza della lamina elastica interna, che è danneggiata; l'avventizia è abitualmente invasa da cellule infiammatorie e la tunica media è infarcita da cellule giganti polinucleate e cellule mononucleate di tipo istiocitario. L'arteria ha un lume ristretto per proliferazione dell'intima, talvolta ostruito da trombosi (Fig. 3).

La diagnosi e il monitoraggio della AT si avvale, oltre che dell'andamento della VES e PCR (14), anche del dosaggio delle cellule CD8+ suppressor/Cytotoxic (15). La diagnosi di certezza della AT si basa fondamentalmente sul risultato della biopsia e relativo esame istologico (16), ma può avvalersi anche della Risonanza Magnetica e della colorodopplerultrasonografia (17). La prognosi è di 2-4 anni di terapia. Nella tabella 1 sono riportati i criteri diagnostici della AT.

La terapia delle AT è analoga a quella della PMR ma più drastica (18): in fase di attacco si consigliano 40-60 mg/die di prednisone, mentre nel caso di compromissione del visus si deve ricorrere a una posologia di prednisone in ragione di 80-100 mg/die endovena per 15-20 giorni, oppure a boli di 1000 mg di metil-prednisolone/die per alcuni giorni.

In definitiva, il goal della terapia cortisonica è il controllo sintomatico della affezione già nel

primo mese di trattamento. Viene segnalata anche la possibile associazione del cortisone con il methotrexate, ciclofosfamide e infliximab (1). Durante la terapia con cortisone particolare attenzione deve essere rivolta ai livelli di glicemia, in quanto è possibile l'insorgenza del diabete; altre possibili complicazioni sono la cataratta e l'osteoporosi, che può comportare il rischio di fratture vertebrali in relazione alla durata del trattamento steroideo (1,5). ■

Figura 2. Incidenza della Arterite gigante-cellulare a carico dei vasi del capo e collo (da J. H. Klippel e P. A. Dieppe: *Practical Rheumatology*. Ed. Mosby-1995).

portare il rischio di fratture vertebrali in relazione alla durata del trattamento steroideo (1,5). ■

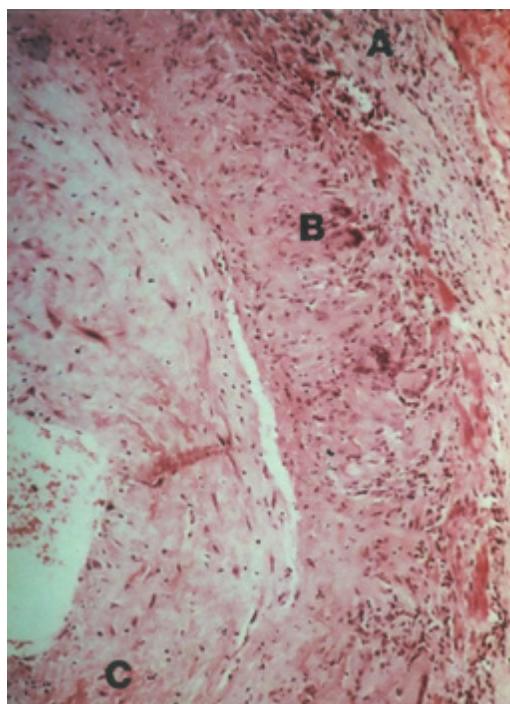


Figura 3. Biopsia di una arteria temporale (E-e x 400): infiltrazione infiammatoria in tutta la parete dell'arteria con distruzione della lamina elastica. A) cellule infiammatorie; B) cellule giganti nella parte esterna della fascia muscolare; C) intima.

TABELLA 1

CRITERI DIAGNOSTICI DELL'ARTERITE TEMPORALE (secondo ACR-1990 modificata)

- 1) età di esordio della malattia > di 50 anni;
- 2) cefalea, disturbi visivi e della masticazione;
- 3) coesistenza di una polimialgia reumatica;
- 4) alterazione della arteria temporale (visibile e/o alla biopsia);
- 5) VES > 50 mm/lh;
- 6) drammatica risposta alla terapia cortisonica.

Bibliografia

- 1) Talarico R, Stagnaro C, D'Ascanio A, Bombardieri S. Analisi retrospettiva di una coorte di 196 pazienti con arterite temporale. *Reumatismo* 2008 (60 ns/l): 176
- 2) Hyle V, Silverman B, Silman A et al. Polymyalgia rheumatica/giant cell arteritis in generale practice. *Br Med J*. 1985; 13:385-8
- 3) Espitia O, Neel A, Leux C et al. Giant cell arteritis with or without aortitis at diagnosis. A retrospective study of 22 patients with longterm follow-up. *J Rheumatol* 2012; 39 (11): 2157-62
- 4) Paulley J W, Hughes J P Giant cell arteritis or arthritis of the aged. *Br Med J*. 1960; 2:1562-7
- 5) Hazleman BL Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. In JH Klippel, PA Dieppe: *Practical Rheumatology*. 39: 385-392. Ed. Mosby 1995
- 6) Zorzini LR, Francipane S. La polimialgia reumatica, malattia degli ultracinquantenni. *Diagnostica BIOS*, 2011; 1:7-9
- 7) Sakhas LI, Loqueman N, Panayi GS et al. Immunogenetics of polymyalgia rheumatica. *Br J Rheum*. 1990;29:331-4
- 8) Espitia D, Agard C. Aortitis in giant cell arteritis and its complications. *Rev Med Int*. 2013; 34 (7): 412-20
- 9) Daumas A, Rossi P, Bernard-Guervilly F et al. Clinical, laboratory, radiological features, and outcome in 26 patients with aortic involvement amongst a case series of 63 patients with giant cell arteritis. *Rev Med Int* 2014; 35 (1): 4-15
- 10) Rodat O, Burelin F, Weber M et al. Manifestations broncho-pulmonaires de la maladie de Horton: a propos di une observation. *Rev Med Interne* 1983; 4:225-30
- 11) Karam GH, Fulmer JD Giant cell arteritis presenting as interstitial lung disease. *Chest* 1982; 82:781-4
- 12) Chassogne P, Gligorov J, Dominique S. Pulmonary artery obstruction and giant cell arteritis. *Ann Intern Med*. 1995; 126:732
- 13) Manganelli P, Pesci A, Carotti M et al. Le manifestazioni polmonari delle vasculiti sistemiche. *Reumatismo*. 1997; 49;2:117-125
- 14) Kyle V, Lawston TE, Hazleman BL. ESR and C-reactive protein in the assessment of polymyalgia rheumatica/giant cell arteritis on presentation and during follow-up. *Ann Rheum Dis*. 1989; 48:408-9
- 15) Dasgupta B, Duke O, Kyle V et al. Antibodies to intermediate filaments in polymyalgia rheumatic and giant cell arteritis: a sequential study. *Ann Rheum Dis*. 1987; 46:746-9
- 16) Nordberg E, Bengtsson BA. Epidemiology of biopsy proven giant cell arteritis. *J Intern Med*. 1990; 227:233-6
- 17) Karassa FB, Matsayas MI, Schmidtw A. et al. Meta-analysis: test performance of ultrasonography for giant-cell arteritis. *Ann Intern Med*. 2000; 142:359-69
- 18) Kyle V, Hazleman BL. Treatment of polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. I. Steroid regimes in the first 2 months. *Ann Rheum Dis*. 1989; 48:658-61