



**15 Maggio 2025**

**Giornata Internazionale  
di sensibilizzazione sulle  
VASCULITI**

**INSTANT BOOK DEDICATO ALLE  
VASCULITI ANCA-ASSOCIATE**



# Sommario

## INTRODUZIONE 3

### **I tre pilastri delle vasculiti ANCA-associate: medicina di precisione, multidisciplinarietà e ascolto dei pazienti** 5

#### **Intervista al Dottor Roberto Padoan**

Responsabile del Centro Vasculiti dell'Unità Operativa Complessa di Reumatologia dell'Ospedale Università di Padova

### **Vasculiti ANCA-associate: la conoscenza è il primo strumento di cura** 8

#### **Intervista al Dottor Francesco Delle Monache**

Direttore dell'Unità Operativa Complessa di Medicina Interna dell'Ospedale "Giuseppe Mazzini" di Teramo

### **Vasculiti ANCA-associate: necessario colmare le disparità territoriali nell'accesso alle cure** 10

#### **Intervista a Ruben Collet**

Presidente di AIVA - Associazione Italiana Vasculiti ANCA-Associate

*Coordinamento editoriale a cura di Emanuele Conti  
Testi e interviste a cura di Giulia Virtù*



## INTRODUZIONE

Le **vasculiti ANCA-associate (AAV)** costituiscono un gruppo eterogeneo di **malattie infiammatorie rare, a coinvolgimento multiorgano**, causate da un'alterata risposta del sistema immunitario che bersaglia erroneamente i vasi sanguigni di piccolo e medio calibro. Questo anomalo processo autoimmune genera una risposta infiammatoria che danneggia le pareti vascolari fino a provocarne la necrosi, compromettendo il flusso sanguigno e il corretto funzionamento di vari organi e tessuti, tra cui reni, polmoni, vie aeree superiori, pelle, sistema nervoso periferico e centrale, occhi, cuore e apparato gastrointestinale. L'incidenza annuale di queste condizioni è di circa 20-40 pazienti per milione di persone, ma [recenti studi](#) sottolineano come il numero dei casi sia in continuo aumento.

Il **15 maggio**, in tutto il mondo, si celebra la **Giornata Internazionale di sensibilizzazione sulle vasculiti**. In occasione di questa giornata, **Osservatorio Malattie Rare, grazie al contributo non condizionante di CSL Vifor, ha realizzato questo instant book con l'obiettivo di diffondere e migliorare la conoscenza delle vasculiti ANCA-associate in Italia** e di evidenziare il ruolo dell'associazione [AIVA ODV](#), nata solo lo scorso anno ma già fortemente impegnata nel supportare i pazienti con AAV e le loro famiglie, sostenere la ricerca scientifica e promuovere la diagnosi precoce di queste malattie.

## PATOLOGIA E SINTOMI

Le vasculiti ANCA-associate devono il loro nome alla presenza, nella maggior parte dei casi, di anticorpi anti-citoplasma dei neutrofili (ANCA) diretti contro specifiche proteine dei granulociti neutrofili, un tipo di globuli bianchi. Non è ancora del tutto chiaro cosa inneschi la produzione di questi autoanticorpi: si ipotizzano fattori genetici, ambientali e infettivi.

Sulla base delle caratteristiche cliniche e sierologiche, le AAV si suddividono in **tre principali forme**: la **granulomatosi con poliangioite (GPA)**; la **poliangioite microscopica (MPA)**; la **granulomatosi eosinofila con poliangioite (EGPA)**. La EGPA può essere associata ad ANCA ma presenta caratteristiche cliniche e patogenetiche che la rendono una condizione a sé stante.

**I sintomi iniziali delle vasculiti ANCA-associate sono in genere aspecifici** (febbre, astenia, calo ponderale, ecc.), cosa che rende la diagnosi complessa e spesso ritardata. Oltre a queste vaghe manifestazioni sistemiche, **le AAV possono presentare anche segni organo-specifici**: a livello renale, possono comparire ematuria e proteinuria da glomerulonefrite necrotizzante; nel distretto polmonare, tosse emorragica o emorragia alveolare; nelle vie aeree superiori, sinusiti croniche e ulcerazioni nasali; sulla cute, porpora palpabile e lesioni necrotiche; a carico del sistema nervoso periferico, infine, può manifestarsi neuropatia sensitivo-motoria con mononeurite multiplex.

## DIAGNOSI

La diagnosi delle vasculiti ANCA-associate richiede necessariamente un approccio multidisciplinare. La ricerca **degli ANCA** nel sangue è un elemento utile ma non dirimente: alcuni pazienti possono essere ANCA-negativi, mentre non di rado possono risultare positive a questi anticorpi anche persone che sono affette da altre malattie autoimmuni o che assumono particolari farmaci (es. antipertensivi come l'idralazina o antibiotici come la minociclina) o sostanze psicoattive (es. cocaina).

Fondamentali per la diagnosi sono le **analisi di laboratorio**, che vanno a valutare gli indici di flogosi - VES, PCR - e di funzionalità renale, e le **indagini strumentali** quali TAC, PET e risonanza magnetica, con l'eventuale aggiunta di esami di elettromiografia (in presenza



di sospetto coinvolgimento neurologico periferico), ecocardiogramma (per valutare complicanze cardiache) ed endoscopia nasale e dei seni paranasali (per lo studio delle vie aeree superiori). La conferma diagnostica arriva in genere dall'esame biptico dei tessuti coinvolti.

Il riconoscimento corretto e tempestivo delle AAV è una priorità inderogabile, soprattutto oggi che sono disponibili farmaci in grado di modificare il decorso clinico di queste malattie. In genere, per la conferma diagnostica è **indispensabile rivolgersi a centri di riferimento dove sia presente un team multidisciplinare di specialisti** in grado di identificare rapidamente la specifica malattia e di offrire al paziente una presa in carico a 360 gradi e un adeguato percorso di cura e monitoraggio a lungo termine.

## TRATTAMENTO

**Il trattamento delle AAV si articola in due fasi: induzione della remissione e mantenimento.** Nella prima fase si utilizzano corticosteroidi a dosi medio-alte associati a immunosoppressori - ciclofosfamide o rituximab - per 'spegnere' l'infiammazione. Una volta ottenuta la remissione, si passa alla terapia di mantenimento e al monitoraggio costante del paziente, volto a prevenire eventuali recidive. Oggi sono disponibili anche farmaci mirati come avacopan, un inibitore orale del recettore C5a indicato per il trattamento della GPA e della MPA. Bloccando il recettore della frazione C5a del sistema del complemento, avacopan riduce l'infiammazione vascolare e permette, nel contempo, di ridurre sensibilmente o eliminare del tutto il dosaggio dei corticosteroidi e gli effetti collaterali associati a questi farmaci.

In generale, **il trattamento delle AAV va definito in base alla specifica forma di malattia e al relativo coinvolgimento d'organo**, nonché all'età e alle eventuali comorbidità del paziente.

## I CENTRI DI RIFERIMENTO ITALIANI

Di seguito è possibile consultare **l'elenco dei centri di riferimento italiani per la diagnosi e il trattamento delle vasculiti ANCA-associate** ufficialmente accreditati dalle Regioni e indicati dal Ministero della Salute e dall'Istituto Superiore di Sanità sul portale istituzionale [malattierare.gov.it](http://malattierare.gov.it)

- i centri di riferimento per la [granulomatosi con poliangioite \(GPA\)](#)
- i centri di riferimento per la [poliangioite microscopica \(MPA\)](#)
- i centri di riferimento per la [granulomatosi eosinofila con poliangioite \(EGPA\)](#)

### Fonti:

- [Orphanet](#)
- [National Organization for Rare Disorders \(NORD\)](#)
- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis & Rheumatism* (2013)
- Redondo-Rodriguez R, Mena-Vázquez N, Cabezas-Lucena AM, Manrique-Arija S, Mucientes A, Fernández-Nebro A. Systematic Review and Metaanalysis of Worldwide Incidence and Prevalence of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody (ANCA) Associated Vasculitis. *J Clin Med* (2022)



## I tre pilastri delle vasculiti ANCA-associate: medicina di precisione, multidisciplinarietà e ascolto dei pazienti

### Intervista al Dottor Roberto Padoan

Responsabile del Centro Vasculiti dell'Unità Operativa Complessa di Reumatologia dell'Ospedale Università di Padova

**“Fino a pochi decenni fa, una diagnosi di vasculite ANCA-associata era assimilabile a una condanna:** la maggior parte dei pazienti non superava i due anni di vita dall'individuazione della patologia, con una sopravvivenza media di meno di sei mesi”, racconta il dottor Roberto Padoan, responsabile del Centro Vasculiti dell'Unità Operativa Complessa di Reumatologia dell'Ospedale Università di Padova. **“Oggi, però, grazie a una diagnosi sempre più precoce e a nuove strategie terapeutiche, queste gravi malattie sono diventate condizioni croniche gestibili”.** In questo nuovo scenario, alla sopravvivenza dei pazienti si sono affiancati nuovi obiettivi altrettanto cruciali, come ridurre gli effetti collaterali dei farmaci, preservare la qualità di vita delle persone affette da queste patologie e restituire loro il controllo del proprio quotidiano.

## UN GRUPPO DI MALATTIE CHE COLPISCONO I VASI SANGUIGNI

Le **vasculiti ANCA-associate (AAV)** sono un gruppo di patologie rare autoimmuni, a genesi multifattoriale, **caratterizzate da infiammazione necrotizzante a carico delle strutture vascolari.** “Il processo infiammatorio necrotizzante interessa soprattutto i vasi di piccolo e medio calibro, compromettendone progressivamente l'integrità. Le conseguenze includono danni ischemici, necrosi tissutale, lesioni emorragiche e, in alcuni casi, la formazione di granulomi; le AAV **possono coinvolgere qualsiasi organo o apparato,** con manifestazioni potenzialmente pericolose per la vita”, sottolinea il dott. Padoan. “Dal punto di vista della presentazione clinica, quindi, si tratta di condizioni estremamente eterogenee”.

Le vasculiti ANCA-associate, come suggerito dal nome stesso, sono patologie tipicamente associate alla presenza di particolari autoanticorpi diretti contro il citoplasma dei neutrofili, la cui sigla è appunto ANCA (Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibodies). “Questi autoanticorpi, prodotti erroneamente dal sistema immunitario, sono diretti principalmente contro due proteine, la mieloperossidasi (MPO) e la proteinasi 3 (PR3), e sono rispettivamente noti come pANCA e cANCA”, spiega il responsabile del Centro Vasculiti di Padova.

Sulla base del fenotipo clinico e del sottotipo di ANCA, le AAV si classificano in tre forme principali: la **granulomatosi con poliangerite** (GPA, precedentemente nota come granulomatosi di Wegener e diffusa principalmente nelle regioni settentrionali europee e americane), caratterizzata dalla presenza di granulomi [aggregati di cellule infiammatorie organizzati intorno a un 'centro' di necrosi, *N.d.R.*] e dal coinvolgimento dei distretti nasosinusale, polmonare, renale e cutaneo e dei nervi periferici; la **poliangerite microscopica** (MPA, più frequente nelle popolazioni dell'Asia orientale e meridionale), con interessamento quasi esclusivamente nefro-polmonare; la **granulomatosi eosinofila con poliangerite** (EGPA, in passato chiamata sindrome di Churg-Strauss). “In quest'ultima forma, tuttavia, non sono coinvolti soltanto meccanismi autoimmuni: anche l'infiammazione di tipo 2 e il marcato aumento di eosinofili svolgono un ruolo chiave”, specifica il dott. Padoan. “Per questa ragione, ultimamente si tende a considerare l'EGPA come un'entità nosologica a sé stante”.

## UNA DIAGNOSI COMPLESSA

“Una caratteristica che accomuna tutte le forme di vasculite ANCA-associata è l'esordio subdolo e insidioso”, afferma il dott. Padoan. “Esistono casi in cui la prima manifestazione della malattia è esplosiva e drammatica, con un'alveolite emorragica [sanguinamento acuto negli alveoli polmonari, *N.d.R.*] o di un'insufficienza renale rapidamente progressiva, ma il più delle volte il danno è progressivo e i sintomi iniziali sono vaghi e aspecifici, come febbre persistente o malessere generale”.

Per questo motivo, la latenza diagnostica - ovvero il periodo che intercorre tra la prima comparsa dei sintomi e la diagnosi corretta - è spesso prolungata e costellata di ostacoli. “Non esistono marcatori specifici per le vasculiti ANCA-associate”, sottolinea il dott. Padoan. “Anche la ricerca degli anticorpi anti-citoplasma dei neutrofili, seppure utile, non è dirimente e va eseguita solo in un contesto di elevata probabilità, cioè quando i sintomi del paziente già suggeriscono che si possa trattare di una forma di vasculite. Il rischio, altrimenti, è quello di incappare in falsi positivi che renderebbero il quadro ancora più complicato”.

Altrettanto utili, in caso di sospetto diagnostico, sono alcuni esami di laboratorio come gli indici di flogosi (VES e PCR) e di funzione renale, nonché indagini strumentali quali TAC del torace e del massiccio facciale, con eventuale aggiunta di elettromiografia in caso di sospetto coinvolgimento neurologico periferico, di ecocardiogramma per valutare le complicanze cardiache e di endoscopia nasale e dei seni paranasali per lo studio delle vie aeree superiori.

“Nonostante gli enormi passi avanti, soprattutto per quanto riguarda le tecniche di imaging, il **'gold standard' per la conferma diagnostica delle vasculiti ANCA-associate rimane la biopsia del tessuto colpito** (in particolare la biopsia renale o polmonare), che permette di evidenziare vasculite necrotizzante dei piccoli vasi - che coinvolge soprattutto arteriole, venule e capillari - spesso associata a leucocitoclasia (cioè frammentazione dei neutrofili con formazione di detriti nucleari), assenza o scarsa deposizione di immunocomplessi nella parete vasale (condizione che viene definita “pauci-immune”) e danno tissutale secondario”, specifica il dott. Padoan

“Qui a Padova, grazie alla stretta collaborazione con l'Unità Operativa Complessa di Nefrologia, possiamo eseguire in modo rapido e coordinato le biopsie renali indispensabili per ottenere un dato istologico utile sia a fini diagnostici che prognostici”, afferma il responsabile del Centro Vasculiti. “A questa cooperazione si affianca il prezioso intervento di pneumologi, otorinolaringoiatri, dermatologi e radiologi, pronti ad aiutarci a definire il percorso diagnostico-terapeutico più adeguato”.

## L'EVOLUZIONE DEL TRATTAMENTO

Un approccio multidisciplinare alle vasculiti ANCA-associate si rivela cruciale non solo per arrivare a una diagnosi corretta in tempi rapidi ma anche per 'personalizzare' il trattamento sulla base delle esigenze e delle caratteristiche di ciascun paziente. “In particolar modo, grazie ad un armamentario terapeutico sempre più ampio, è cruciale calibrare il percorso terapeutico scegliendo il farmaco più adatto e modulandone dose e durata, per massimizzarne così i benefici e minimizzarne gli effetti collaterali”, sottolinea il dott. Padoan.

Oggi le vasculiti ANCA-associate sono malattie gestibili ma fino ai primi anni del duemila le prospettive per i pazienti erano ben diverse: **per molto tempo l'unica arma a disposizione per indurre la remissione era rappresentata da alte dosi di glucocorticoidi associate a quantità altrettanto generose di ciclofosfamide**, potente agente alchilante con azione immunosoppressiva. Questo approccio, seppur efficace nell'immediato, alla lunga era gravato da severi effetti collaterali, come infezioni ricorrenti, infertilità e sviluppo di neoplasie. “Nonostante tutto, questa prima rivoluzione terapeutica ha comunque segnato un punto di svolta: ha allungato sensibilmente la sopravvivenza dei pazienti e ci ha fornito le basi per

‘spegnere’ l’infiammazione”, spiega il dott. Padoan. **“Con l’inizio del nuovo millennio si è poi inaugurata una seconda rivoluzione:** grazie all’introduzione del **rituximab**, anticorpo monoclonale anti-CD20 che agisce selettivamente sui linfociti B, e ad un impiego più mirato dei glucocorticoidi e della ciclofosfamide, siamo riusciti a bilanciare la necessità di controllare la malattia con la riduzione degli effetti collaterali legati alla terapia stessa”, continua il reumatologo. **“Negli ultimi anni, infine, stiamo assistendo alla terza rivoluzione, quella della medicina di precisione:** [strategie di riduzione del carico steroideo](#) studiate in trial come [PEXIVAS](#) e l’arrivo di **avacopan**, inibitore orale del recettore C5a del complemento che da giugno del 2024 è [disponibile in Italia, in regime di rimborsabilità](#), per il trattamento della GPA e della MPA, ci consentono oggi di modulare i farmaci con maggiore accuratezza, di colpire nuovi bersagli patogenetici e di garantire remissioni più profonde e durature”, dichiara il dott. Padoan.

Attualmente, quindi, **la gestione ottimale delle vasculiti ANCA-associate si fonda su tre pilastri imprescindibili:** la **medicina di precisione**, che permette di scegliere e modulare terapie sempre più mirate ai profili immunologici e clinici di ciascun paziente; un **approccio multidisciplinare**, che garantisce un percorso integrato tra reumatologi, nefrologi, pneumologi, immunologi e altri specialisti; il **coinvolgimento attivo dei pazienti**, il cui feedback su qualità di vita, effetti collaterali dei farmaci e bisogni quotidiani è essenziale per affinare continuamente i protocolli terapeutici e personalizzare il percorso di cura. “Solo integrando tutti questi elementi possiamo cercare di restituire alle persone affette da AAV la qualità di vita cui hanno diritto, giorno dopo giorno”, conclude il dott. Roberto Padoan.



## Vasculiti ANCA-associate: la conoscenza è il primo strumento di cura

### Intervista al Dottor Francesco Delle Monache

Direttore dell'Unità Operativa Complessa di  
Medicina Interna dell'Ospedale  
"Giuseppe Mazzini" di Teramo

**Ci sono malattie che possono arrivare in punta di piedi, non annunciandosi, non dando nell'occhio, non esplodendo in sintomi clamorosi.** Si annidano nel corpo quasi con discrezione e - mentre i pazienti cercano risposte - loro avanzano, silenziose ma inesorabili. **Le vasculiti ANCA-associate sono tra queste.** "Si tratta di gravi patologie autoimmuni che colpiscono i vasi sanguigni e possono provocare danni all'intero organismo, ma che spesso esordiscono in sordina", spiega il dott. Francesco Delle Monache, Direttore dell'Unità Operativa Complessa (UOC) di Medicina Interna dell'Ospedale "Giuseppe Mazzini" di Teramo. "Se riconosciute in tempo, possono essere trattate con efficacia, prima che gli organi coinvolti vengano irrimediabilmente compromessi".

Le vasculiti ANCA-associate (AAV) sono un gruppo eterogeneo di malattie infiammatorie rare, a patogenesi autoimmune, che colpiscono i vasi sanguigni di piccolo e medio calibro. L'infiammazione, sostenuta da un'infiltrazione di cellule immunitarie, compromette progressivamente l'integrità delle pareti vascolari, fino a provocarne la necrosi. Alla base di queste patologie vi è spesso la presenza di anticorpi anti-citoplasma dei neutrofili (ANCA), diretti principalmente contro due antigeni enzimatici, la mieloperossidasi (MPO) e la proteinasi 3 (PR3). La loro azione innesca una risposta autoimmune che, danneggiando i vasi sanguigni, può causare un danno esteso a diversi organi e tessuti, tra cui reni, polmoni, vie aeree superiori, pelle, sistema nervoso, occhi, cuore e tratto gastrointestinale. Le vasculiti ANCA-associate si distinguono in tre forme principali: la granulomatosi con poliangerite (GPA), la poliangerite microscopica (MPA) e la granulomatosi eosinofila con poliangerite (EGPA). Quest'ultima, tuttavia, per le sue caratteristiche cliniche e immunologiche peculiari, è oggi considerata un'entità patologica a sé stante.

**"Se non riconosciute e trattate tempestivamente, le vasculiti ANCA-associate possono evolvere in modo severo, causando danni irreversibili agli organi** e compromettendo significativamente la qualità di vita dei pazienti", afferma il dott. Delle Monache. **"Individuarle correttamente, tuttavia, non è così semplice:** i sintomi d'esordio sono spesso sfumati e aspecifici. I pazienti lamentano astenia, febbre persistente, calo ponderale, dolori articolari e muscolari e una generica sensazione di malessere. Quando non sono presenti segni cutanei, come porpora, ecchimosi o lesioni ulcerative, diventa difficile pensare a una vasculite. Il medico di famiglia o i colleghi del pronto soccorso tendono a formulare altre ipotesi, riconducendo i sintomi a patologie più comuni. Solo più avanti, quando il paziente arriva allo specialista, inizia l'iter giusto: si eseguono accertamenti di laboratorio più specifici, tra cui la ricerca degli ANCA, indagini di imaging avanzato (TC/angio-TC, RMN/angio-RMN, PET-CT) e, quando indicato, si procede alla biopsia tissutale per una conferma istopatologica".

**"La ricerca degli ANCA riveste un ruolo cruciale, ma non sempre è sufficientemente specifica"**, sottolinea il dott. Delle Monache. "Valori positivi di questi anticorpi si possono riscontrare anche in altre malattie autoimmuni o infiammatorie; viceversa, un risultato negativo non esclude del tutto una vasculite". Gli esiti di questi test vanno quindi interpretati nel contesto clinico e laboratoristico e, se necessario, confermati istologicamente. "Quando

indicata, la biopsia renale rivela classicamente una glomerulonefrite necrotizzante, mentre nei polmoni o nelle vie aeree superiori - coinvolte soprattutto nella GPA - le sezioni tissutali mostrano la presenza di vasculite necrotizzante e di granulomi, tipici della patologia”.

Le vasculiti ANCA-associate sono dunque patologie particolarmente insidiose. **“Recentemente, in una paziente abbiamo dovuto eseguire addirittura una biopsia meningea”**, racconta il direttore dell'UOC di Medicina Interna di Teramo. “È uno dei casi più particolari che ho seguito: si tratta di un'infermiera del nostro ospedale, la cui **granulomatosi con poliangioite (GPA)**, inizialmente caratterizzata da interessamento polmonare, si è poi complicata con un raro coinvolgimento meningeo. Abbiamo dovuto eseguire la biopsia meningea per escludere la presenza di micosi: complicanza frequente nei pazienti immunocompromessi”. Fino a qualche anno fa, infatti, i pazienti con vasculiti ANCA-associate venivano trattati per lunghi periodi con corticosteroidi, con conseguenze a volte più gravi della vasculite stessa: l'uso protratto di questi farmaci determina una tossicità cumulativa e predispone a osteoporosi, iperglicemia iatrogena, miopatia steroidea e sindrome di Cushing secondaria, oltre ad aumentare il rischio di infezioni opportunistiche, ulcere e complicanze cardiovascolari da immunosoppressione cronica. “La nostra paziente presentava quasi tutti questi effetti collaterali - obesità, diabete, osteoporosi fratturativa e infezioni ricorrenti - con una qualità della vita decisamente scadente”, ricorda il dott. Delle Monache. “Oggi, invece, **da quasi un anno vive in completa remissione: grazie all'uso di un nuovo farmaco, avacopan, siamo riusciti a scalare gradualmente il cortisone fino alla sospensione**. La paziente ha perso oltre trenta chili, non ha più lesioni polmonari e la vasculite è ormai spenta. È riuscita a riprendere una vita sociale attiva e la sua quotidianità è completamente cambiata”.

Oggi, quindi, grazie alla disponibilità di nuove terapie mirate come avacopan, la diagnosi precoce è ancora più cruciale, per avviare tempestivamente il trattamento e ottimizzarne i risultati clinici. **“Di fronte a febbri persistenti, malesseri inspiegati e sintomi sfumati bisogna imparare a pensare anche all'evenienza che si tratti di una vasculite ANCA-associata”**, sottolinea il dott. Delle Monache. “Pensarci può significare salvare un rene, o addirittura una vita”.



## Vasculiti ANCA-associate: necessario colmare le disparità territoriali nell'accesso alle cure

### Intervista a Ruben Collet

Presidente di AIVA - Associazione Italiana Vasculiti ANCA-Associate

“Le nuove strategie terapeutiche permettono oggi una gestione efficace delle **vasculiti ANCA-associate**, ma rimane cruciale una presa in carico a 360 gradi dei pazienti, che nasce anche dal confronto con le sfide di ogni giorno”, dichiara **Ruben Collet, presidente di AIVA ODV, Associazione Italiana Vasculiti ANCA-Associate**. “Oggi, accanto alla necessità imprescindibile di ‘spegnere’ la malattia, emergono bisogni altrettanto urgenti: agevolare la diagnosi precoce e la presa in carico dei pazienti, garantire supporto psicologico, tutelare la continuità delle abitudini quotidiane e colmare le disparità territoriali nell’accesso ai centri di riferimento”, specifica il presidente di AIVA. “Solo così si possono costruire percorsi terapeutici capaci non solo di affrontare la patologia, ma anche di restituire dignità e serenità ai pazienti”.

**Fin dal primo sospetto di malattia, chi convive con una vasculite ANCA-associata si trova in balia delle incertezze:** le manifestazioni iniziali sono spesso subdole e vaghe e il percorso per ottenere una diagnosi si allunga inevitabilmente. I pazienti riferiscono sintomi aspecifici, come stanchezza, febbre persistente, perdita di peso, dolori articolari e muscolari, spesso accompagnati da un senso diffuso di malessere. Il medico di famiglia o del pronto soccorso tende quindi a pensare a patologie più comuni, e intanto il tempo passa. **“Le vasculiti ANCA-associate sono difficili da diagnosticare:** sono malattie rare e poco conosciute”, spiega Ruben Collet. “La quasi totalità delle persone che contattano la nostra associazione chiede informazioni precise su dove recarsi e a chi rivolgersi per ottenere una diagnosi”, racconta Ruben Collet. “Spesso, alle spalle, hanno un percorso tortuoso, costellato da innumerevoli visite specialistiche: un iter lungo e complesso, che peggiora il quadro clinico e aumenta il rischio di danni irreversibili”.

Soprattutto oggi, che sono disponibili farmaci in grado di modificare il decorso clinico, una diagnosi corretta e tempestiva diventa una priorità inderogabile. “Per questo motivo, **in questi primi otto mesi di vita, AIVA si è impegnata a orientare i pazienti verso i principali centri di riferimento italiani e a garantire supporto alle famiglie**”, spiega il presidente. “Convivere con una vasculite ANCA-associata, infatti, non è semplice. Significa necessariamente adeguare il proprio stile di vita alla nuova condizione e questo cambiamento genera incertezza”. **L’impatto psicologico della patologia non va sottovalutato:** il senso di precarietà, la paura di recidive, i continui monitoraggi e gli effetti collaterali dei farmaci possono scatenare ansia e depressione, non solo nel paziente, ma in tutto il suo nucleo familiare. Spesso emerge la necessità di un caregiver che supporti le attività quotidiane e aiuti il paziente a gestire i cambiamenti e a capire la malattia per poterla affrontare al meglio. Il sito web e la pagina Facebook di AIVA nascono in parte con questo scopo: condividere informazioni chiare su sintomi, diagnosi, terapie e luoghi di cura, nella speranza di accorciare ulteriormente la latenza diagnostica e consentire a queste persone un accesso tempestivo alle cure.

“Il nostro obiettivo è garantire risposte tempestive e puntuali a ogni domanda”, esplicita Ruben Collet. **“Molti pazienti non sanno dove andare e noi indichiamo loro la struttura specializzata più vicina al proprio domicilio**, anche grazie ad un apposito [motore di ricerca](#) presente sul nostro sito”. Un tema caldo, infatti, è proprio quello della mobilità interregionale:

chi convive con una vasculite ANCA-associata è spesso costretto a spostamenti anche molto onerosi, sia dal punto di vista economico che emotivo”, spiega il presidente di AIVA. I risultati di un recente studio sul peso clinico ed economico delle vasculiti ANCA-associate, presentati durante l'evento dal titolo “[Overview di sistema e prospettive terapeutiche per le Vasculiti ANCA associate, una patologia rara e invalidante](#)”, che si è tenuto a Roma il 14 maggio 2025, alla vigilia della Giornata Internazionale dedicata alle vasculiti, evidenziano oltre 36.000 ricoveri negli ultimi dieci anni e una spesa media complessiva di circa 32.285 euro per i pazienti affetti da granulomatosi con poliangioite (GPA) e di 46.023 euro per i pazienti affetti da poliangioite microscopica (MPA) nel corso dello stesso periodo di tempo. Numeri come questi rendono ancor più cruciale il ruolo delle associazioni, come AIVA, nella rappresentanza dei malati presso le istituzioni e nel fornire supporto concreto alle famiglie colpite.

“All'esordio dei sintomi anch'io mi sono dovuto spostare da Bologna a Reggio Emilia, dove è presente il Centro Vasculiti dell'Arcispedale Santa Maria Nuova”, ricorda il presidente di AIVA. “Sono solo 64 km ma l'esperienza è stata disorientante finché non sono stato accolto nel nuovo reparto, dove finalmente ho potuto ricevere l'assistenza di cui avevo bisogno. Figuriamoci come si possa sentire chi, per lo stesso motivo, si trova ad attraversare tutta l'Italia. Per il momento - conclude Ruben Collet - **l'uniformità nazionale nell'accesso a cure appropriate resta una sfida che, come associazione, siamo pronti a raccogliere**”.

# Giornata Internazionale di sensibilizzazione sulle **VASCULITI**

## INSTANT BOOK DEDICATO ALLE **VASCULITI ANCA-ASSOCIATE**

Un progetto OMAR realizzato con il contributo non condizionante di

**CSL Vifor**