

EGPA
Affrontiamola
insieme

GSK

Il saluto della Presidente di APACS



Ogni persona affetta da EGPA ha un vissuto diverso, ma tutti i pazienti condividono momenti di storia clinica affini: il dolore provato al momento della manifestazione dei primi sintomi, la sensazione di smarrimento, la difficoltà nel trovare medici specializzati in grado di seguire in modo continuativo ogni caso.

APACS APS, Associazione Pazienti Sindrome di Churg Strauss (EGPA), è nata proprio fornire supporto a chi ne ha bisogno. Il nostro obiettivo è da sempre offrire una panoramica sulla malattia, fornire un primo ascolto e indirizzare i pazienti verso centri di riferimento o medici specializzati, agendo in tutti gli ambiti sociali e istituzionali per far sì che la malattia sia sempre più conosciuta e la diagnosi sempre più precoce.

Per questo siamo stati molto felici di essere coinvolti nella creazione della Disease Awareness Campaign GSK sull'EGPA.

La campagna social e l'e-book contengono, infatti, tutte le informazioni di base che ogni paziente dovrebbe ricevere al momento della diagnosi e risponde a molti dei quesiti che ogni giorno ci vengono posti.

Perché l'EGPA si affronta meglio, se la si affronta insieme.

Francesca R. Torracca
APACS APS
Presidente

In memoria di Carlotta Morganti Bartolozzi, socia fondatrice di APACS, amica.



Hai mai sentito parlare dell'EGPA?

L'EGPA è una malattia importante da conoscere, anche se abbastanza rara. Colpisce i vasi sanguigni, può portare la formazione di granulomi, e causa infiammazione e danni ai tessuti.

Non è una patologia contagiosa, ma l'EGPA sfugge alle regole tradizionali e talvolta è difficile da diagnosticare, mentre è importante identificarla e trattarla tempestivamente per limitarne i danni.

I medici la chiamano granulomatosi eosinofila con poliangite, perché è dovuta a cellule chiamate eosinofili che, andate fuori controllo, colpiscono i vasi sanguigni e gli organi.

È una malattia che può essere sviluppata da chiunque ad ogni età, sebbene sia ancora più rara nei bambini.

EGPA- le lettere

Con l'acronimo EGPA si identifica una rara malattia autoimmune chiamata Granulomatosi Eosinofila con Poliangiite. Queste iniziali raccontano tutte le particolarità della malattia.

Più nel dettaglio, la parola "**Granulomatosi**" sta ad indicare una caratteristica tipica della malattia, ovvero la formazione di granulomi. Questi altro non sono che aggregati di cellule infiammatorie e del sistema immunitario che si creano in modo incontrollato determinando uno stato di infiammazione cronica.



La E di "**Eosinofila**" fa riferimento agli Eosinofili, un particolare tipo di globuli bianchi che generalmente troviamo nel sangue quando vi è un processo infiammatorio in corso. Nel caso dell'EGPA gli eosinofili fanno parte delle cellule che formano gli aggregati appena descritti come "granulomatosi eosinofila" per l'appunto.

Le lettere P e A rappresentano la parola "**Poliangiite**", che significa infiammazione di diversi vasi sanguigni, di piccole e medie dimensioni e che può causare gravi danni ad organi e tessuti.



L'EGPA è una malattia rara e complessa, caratterizzata da un meccanismo autoimmunitario. Ciò significa che il sistema immunitario, che solitamente protegge l'organismo da sostanze dannose, attacca erroneamente i propri tessuti sani riconoscendoli come estranei. Nei soggetti affetti da EGPA questo meccanismo provoca l'infiammazione dei vasi sanguigni di piccole e medie dimensioni ed è causa dell'eccessiva produzione di un particolare tipo di globuli bianchi, noti come eosinofili, che si accumulano nei tessuti infiammati.



L'autoimmunità nell'EGPA è un fenomeno complesso e non ancora completamente compreso; si pensa che alla base della disfunzionalità immunitaria vi possano essere fattori genetici e ambientali. Comprendere i meccanismi specifici coinvolti nell'autoimmunità dell'EGPA è un obiettivo importante della ricerca scientifica, poiché potrebbe portare a una migliore conoscenza e gestione di questa condizione.

EGPA- le fasi

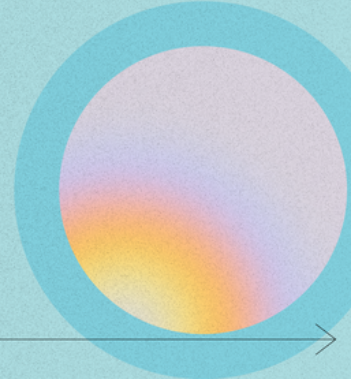
Q&A

Quali sono le tre fasi dell'EGPA?



fasi

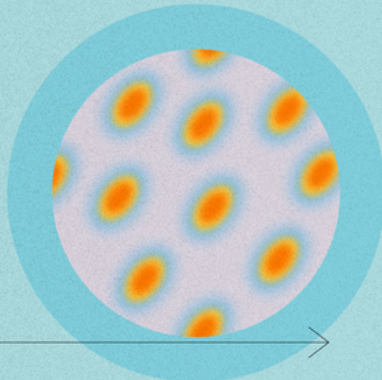
Fase prodròmica



GSK

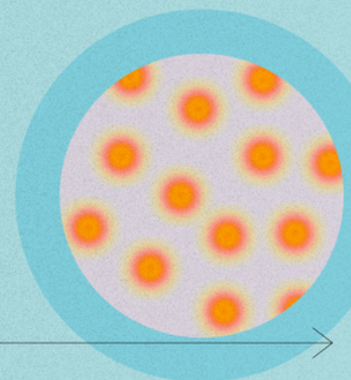
fasi

Fase eosinofila



fasi

Fase vasculitica



La Granulomatosi Eosinofila con Poliangite è caratterizzata da tre fasi distinte: la fase prodròmica, la fase eosinofila e la fase vasculitica. La manifestazione clinica di queste fasi, tuttavia, può non seguire sempre lo stesso ordine.

Durante la fase prodròmica i sintomi possono essere lievi e aspecifici, talvolta confusi con altre condizioni mediche di natura allergica, come ad esempio asma, rinite allergica e poliposi nasale, e durare per diversi anni.

Nella fase eosinofila, si verifica un aumento dei livelli di eosinofili nel sangue e di sintomi correlati ai tessuti.

Infine, nella fase vasculitica, si osserva un'inflammazione dei vasi sanguigni che può causare danni agli organi e ai tessuti, coinvolgendo sistemi come polmoni, reni, sistema nervoso e pelle. I sintomi comuni in questa fase includono neuropatia periferica, lesioni cutanee, problemi renali e danni cardiaci.

Il percorso attraverso le diverse fasi della EGPA costituisce una sfida complessa sia per i pazienti che per i professionisti medici che gestiscono la malattia.

A microscopic view of blood cells. In the center, a large white blood cell (leucocyte) is highlighted with a white, textured, irregular shape. The background is filled with numerous red blood cells (erythrocytes) and some smaller white blood cells, all in shades of red and white against a dark red background. The text 'Che cosa sono gli eosinofili?' is overlaid on the white blood cell, with 'Che cosa' on the top line and 'sono gli eosinofili?' on the bottom line, both in yellow font and underlined with a light blue line.

Che cosa sono gli eosinofili?

Gli eosinofili sono un tipo di globuli bianchi del sangue che svolgono un ruolo essenziale nella difesa dell'organismo contro le infezioni e nell'infiammazione.

In condizioni normali, rappresentano solo una piccola percentuale dei globuli bianchi totali (dal 3 al 5%). Tuttavia, in condizioni patologiche come l'EGPA, gli eosinofili possono, comportandosi in modo anomalo, diventare iperattivi ed aumentare la loro numerosità. Questa condizione è nota come "eosinofilia". Essa può portare a un danneggiamento dei tessuti sani del corpo, incluso il sistema vascolare, causando infiammazione e complicazioni.

EGPA - la vasculite

I vasi sanguigni, divisi in arterie, vene e capillari, trasportano ossigeno e nutrienti ai tessuti e rimuovono i prodotti di scarto metabolico. Quando si infiammano (condizione chiamata “vasculite”), possono danneggiarsi, limitando il flusso sanguigno e causando danni ai tessuti.

Una delle principali forme di vasculite è l’EGPA, una rara patologia autoimmune. In particolare, nell’EGPA risultano infiammate le pareti dei vasi sanguigni di piccole e medie dimensioni diffusi in tutto l’organismo, in modo particolare quelli delle vie respiratorie, dell’apparato gastrointestinale, della cute, del sistema nervoso centrale e periferico, dei reni e del cuore, portando a diverse complicazioni in questi distretti.



EGPA - le cause

Le cause dell'EGPA rimangono ancora non del tutto note.

Tuttavia, l'alterazione della risposta di difesa dell'organismo – osservata a livello immunitario nei pazienti con EGPA – suggerisce che la causa della EGPA potrebbe essere rappresentata dall'instaurarsi di un processo autoimmune legato ad una combinazione di fattori attualmente non definiti. Inoltre, si deve tenere presente che le cause precise possono variare da persona a persona. Analogamente, ad oggi, non sono stati individuati dei precisi fattori scatenanti dell'EGPA; tuttavia, quelli più comunemente riportati sono fattori ambientali, infezioni e farmaci.



EGPA- i sintomi



L'EGPA è una malattia autoimmune rara che può presentarsi in diversi modi, spesso coinvolgendo nelle fasi iniziali l'apparato respiratorio e le vie aeree come polmoni e naso.

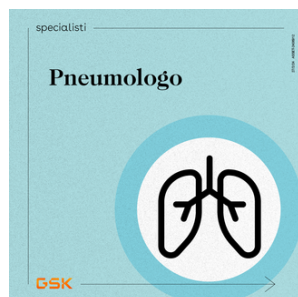
I sintomi variano da persona a persona e possono includere tosse persistente, rash cutaneo, debolezza muscolare, formicolio agli arti e altri segnali.

È importante notare che la sequenza e la combinazione dei sintomi possono variare notevolmente, rendendo la diagnosi spesso complessa. Riconoscere precocemente i segnali dell'EGPA è essenziale per un trattamento tempestivo ed efficace.

L'EGPA può provocare stanchezza?

La stanchezza è un sintomo spesso associato alla Granulomatosi Eosinofila con Poliangeite (EGPA). È importante non tralasciare questo aspetto in quanto può essere molto debilitante e può influire significativamente sulla qualità della vita. Infatti, molto spesso la stanchezza nell'EGPA è associata ad altri fattori quali: ansia, depressione, dolore diffuso e disturbi del sonno. Per gestire la stanchezza è essenziale un approccio completo e multidisciplinare.

Quali specialisti possono essere coinvolti nella diagnosi?



EGPA- possibili complicazioni



L'EGPA può portare a diverse complicazioni - tra cui problemi cardiaci, neuropatia e lesioni polmonari - che se non trattate possono portare a gravi conseguenze.

Questa patologia è nota dare importanti **disturbi cardiaci**, aumentando il rischio di infarto e di altre patologie cardiovascolari: le complicazioni cardiache sono infatti la principale causa di decesso nei pazienti affetti da EGPA. Inoltre, la **neuropatia** può causare un importante dolore cronico e, se non trattata, può portare a disabilità permanente.

Infine, le **lesioni polmonari** possono determinare difficoltà respiratorie e compromettere la funzionalità polmonare.

Per affrontare efficacemente queste complicazioni, è fondamentale essere valutati da un **team medico specializzato** e sottoporsi a **regolari monitoraggi**. Una gestione tempestiva dei sintomi può contribuire a ridurre il rischio di gravi complicazioni.





EGPA, è possibile controllarla?

La diagnosi di EGPA può cambiare radicalmente la vita del paziente. Grazie ai continui progressi scientifici, questa patologia, una volta considerata fatale, può ora essere gestita.

Oggi infatti, i pazienti affetti da EGPA, in base allo stato della loro malattia, possono aspirare ad un significativo miglioramento dei sintomi, riducendoli e aumentando così la loro qualità di vita.

La remissione dei sintomi non rappresenta una guarigione completa, ma offre la speranza di un controllo efficace della malattia.

Referenze Scientifiche

I contenuti riportati in questo compendio sono basati sulle seguenti fonti scientifiche.

- Bloom JL. Et al., Rheum Dis Clin North Am. 2023, 563-584.
- Emmi, G. et al, Nat Rev Rheumatol, 2023, 19, 378–393.
- Fijolek J. et al., FrontMed (Lausanne), 2023, 3;10:1145257
- Gioffredi A. et al., Front Immunol.,2014, 3;5:549
- Istituto Superiore di Sanità - EGPA
- Jariwala M. et al, Clin Immunol. 2020 ;211:108325
- Liu, X. et al., Pediatr Rheumatol 17, 26 (2019)
- Micheletti RG et al., Arthritis Rheumatol. 2020;72(10):1741-1747
- Sokołowska B et al., Clin Rheumatol. 2013;32(6):779-85
- Strobel MJ et al., Insights from Social Media on the Patient Experience of Living With Rare Eosinophil-Driven Diseases. 2022, 13;9:23743735221143953
- White J. et al., Autoimmun Rev. 2023, 22(1):103219

**Fa sentire soli.
Finché non si capisce come gestirla.
Scopri come affrontare l'EGPA con il
sostegno delle associazioni di pazienti
e il tuo medico di fiducia.**

Con il patrocinio di:



<https://apacs-egpa.org/>

Il presente materiale non è promozionale di prodotto, non rivendica né esplicita caratteristiche terapeutiche di farmaci di GSK e come tale non ricade nell'ambito di applicazione del D.Lgs. 219/06. Le informazioni riportate non sostituiscono il parere del proprio medico di fiducia al quale ci si deve sempre rivolgere.

GlaxoSmithKline S.P.A. unipersonale con sede in viale dell'Agricoltura n.7, Verona.
Società sottoposta all'attività di direzione e coordinamento di GlaxoSmithKline Plc
Registro Imprese di Verona, codice fiscale e partita IVA n. 00212840235 - cap. soc.
interamente versato Euro 65.250.000 © 2022 GSK Group of Companies.
All Rights Reserved. NP-IT-MPL-BKLT-240001 - Data di produzione 15-07-2024