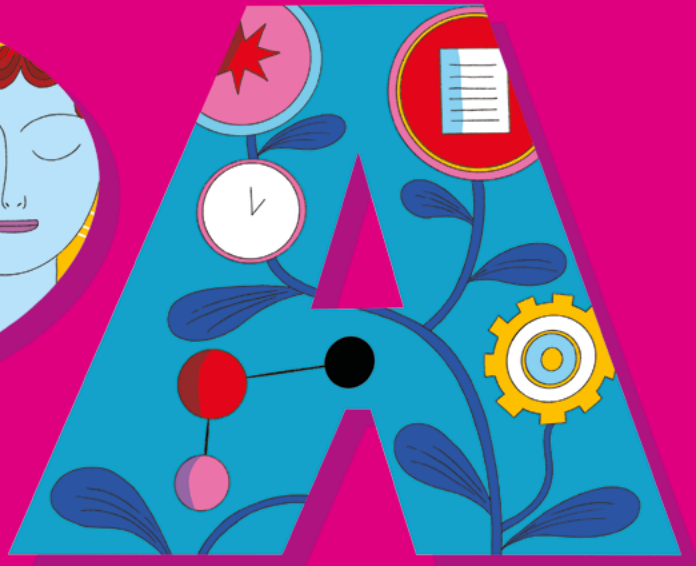


# Storie di vita con EGPA

## Il Libro Bianco




# Storie di vita con EGPA

## Il Libro Bianco



A Carlotta,  
che ha lasciato un segno profondo in questo cammino.  
La sua scomparsa prematura è un dolore che ci accompagna,  
ma anche un monito silenzioso: ogni persona ha diritto a cure  
adeguate in tempi adeguati, luoghi sicuri, ascolto vero.  
Questo lavoro è anche per lei. Perché non accada mai più.

*Francesca R. Torracca, Presidente APACS APS*

Realizzato con il patrocinio di  **APACS**  
Associazione Pazienti Sindrome di Churg-Strauss

e delle società scientifiche



Con il contributo scientifico di



European EGPA Study Group

L'iniziativa è stata commissionata da

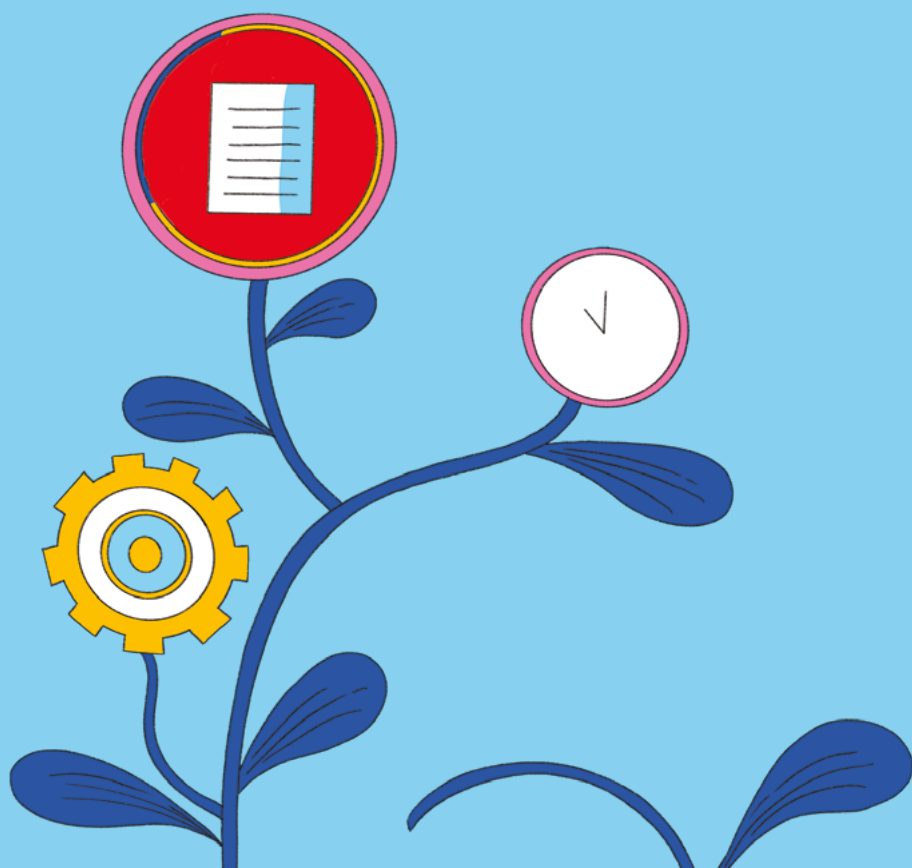


Progetto realizzato da

**OmnicomPR** Group

**Il progetto nasce dall'ascolto attivo dei pazienti e dei clinici. Si ringraziano in particolar modo la Presidenza e il Board scientifico di APACS APS (Associazione Pazienti con Sindrome di Churg-Strauss) per il contributo alla stesura del Libro Bianco "Storie di vita con EGPA".**

*I contributi presenti nel Libro Bianco, a firma di clinici, esperti, rappresentanti dei pazienti e interlocutori istituzionali, riflettono le rispettive opinioni e competenze e restano sotto la loro diretta responsabilità autoriale.*



# INDICE

Prefazione	4
Introduzione	8
Sezione informativa	10
CAPITOLO 1 – Dai sintomi alla diagnosi	15
CAPITOLO 2 – I trattamenti	21
CAPITOLO 3 – Vivere con l’EGPA	27
CAPITOLO 4 – Oltre la gestione clinica dell’EGPA	33
CAPITOLO 5 – Diritti e tutela dei pazienti	41
Il contesto normativo	44
Conclusione	48
Ringraziamenti	50
Chi siamo	51

*On. Luciano Ciocchetti*

*Vicepresidente XII Commissione Affari sociali della Camera dei deputati*

**Il tema delle malattie rare rappresenta da sempre una sfida complessa e prioritaria per le istituzioni,** chiamate a garantire equità, appropriatezza e presa in carico personalizzata anche per quelle patologie che, pur colpendo un numero limitato di cittadini, generano un impatto rilevante sulla qualità della vita di chi ne è affetto. In questo contesto, **la granulomatosi eosinofila con poliangioite (EGPA) merita un'attenzione particolare.** La sua natura subdola, il suo essere ancora così poco conosciuta e soprattutto la difficoltà nella diagnosi e la gestione clinica complessa rendono urgente un impegno concreto e coordinato da parte delle istituzioni.

Come Vicepresidente della Commissione Affari sociali della Camera, **ritengo essenziale sostenere tutte le iniziative che puntano a migliorare la conoscenza e la gestione dell'EGPA,** a partire dall'**adozione di PDTA** uniformi e diffusi a livello regionale o, ancor meglio, su scala nazionale, dal **potenziamento della rete dei centri specialistici,** e dall'**introduzione di un codice di invalidità specifico,** che riconosca la complessità e l'impatto sistemico di questa patologia.

**Serve inoltre rafforzare la formazione dei Medici di Medicina Generale e degli specialisti,** affinché la diagnosi precoce diventi la norma, non l'eccezione. Il Parlamento ha già dimostrato, ad esempio con la Legge n. 175/2021 e con il sostegno al Piano Nazionale Malattie Rare, di voler percorrere con decisione questa strada. Ora è necessario proseguire con determinazione, garantendo l'attuazione delle norme esistenti, lo stanziamento dei fondi previsti e l'ascolto costante delle Associazioni di Pazienti, che rappresentano una risorsa preziosa in termini di competenza, supporto e *advocacy*.

Il mio impegno, e quello delle istituzioni che rappresento, continuerà a essere quello di **dare voce a chi troppo spesso resta invisibile, affinché nessun paziente, neanche coloro che convivono con patologie molto rare come l'EGPA, si senta lasciato solo.**

*On. Simona Loizzo*

*Capogruppo XII Commissione Affari sociali della Camera dei deputati*

**Le malattie rare sono al centro della mia attività parlamentare e rappresentano una delle sfide più significative che le istituzioni devono affrontare, non solo per l'impatto clinico e sociale che queste patologie comportano, ma anche per la responsabilità di garantire a ogni cittadino pari dignità, accesso equo alle cure e sostegno concreto nel percorso di vita.** È necessario tradurre la sensibilità politica in strumenti operativi che migliorino la vita quotidiana delle persone.



La granulomatosi eosinofila con poliangioite (EGPA) è un esempio emblematico delle difficoltà che i pazienti affetti da malattie rare incontrano quotidianamente: tempi lunghi per la diagnosi, gestione clinica complessa, scarsa conoscenza della patologia anche in ambito medico e insufficiente uniformità nell'accesso ai percorsi di presa in carico. Tutto questo genera una sofferenza ulteriore che si somma al già gravoso peso della malattia.

**Anche come membro dell'Intergruppo Parlamentare Malattie Rare, considero prioritario rafforzare il dialogo tra istituzioni, comunità scientifica e Associazioni di Pazienti, per tradurre le esigenze reali in strumenti concreti.** L'adozione di PDTA chiari, condivisi e omogenei a livello nazionale è un passaggio fondamentale per assicurare uniformità e qualità nella presa in carico. Altrettanto urgente è il riconoscimento di un codice di invalidità specifico, che valorizzi la complessità e l'impatto sistemico dell'EGPA.

Serve inoltre un impegno deciso per potenziare la formazione dei Medici di Medicina Generale e degli specialisti, così da garantire diagnosi più tempestive, e per consolidare la rete dei centri di riferimento, spesso unica ancora di salvezza per i pazienti e le loro famiglie.

**Fondamentale poi rafforzare il ruolo delle Associazioni di Pazienti che, come APACS APS – Associazione Pazienti Sindrome di Churg-Strauss, da anni garantiscono ascolto, orientamento e azioni di advocacy, oltre al sostegno diretto verso i pazienti.**

Il Parlamento, con la Legge n. 175/2021 e con l'approvazione del Piano Nazionale Malattie Rare, ha già posto basi importanti, ma occorre adesso rendere effettivi questi strumenti, assicurando risorse adeguate, continuità assistenziale e una piena integrazione dei servizi sanitari e sociali.

Il mio impegno è quello di dare voce ai pazienti e di promuovere un approccio sistemico che superi frammentarietà e disparità territoriali. **Nessuno deve sentirsi invisibile: anche chi convive con una malattia molto rara come l'EGPA ha diritto a cure tempestive, a una presa in carico appropriata e a un riconoscimento pieno del proprio percorso di vita.**

*On. Neria Malavasi*

*Componente XII Commissione Affari sociali della Camera dei deputati*

**La sfida della conoscenza e del riconoscimento delle malattie rare rappresenta certamente una delle priorità per il nostro Servizio Sanitario Nazionale:** non si tratta solo di un compito per le istituzioni sanitarie, ma anche di un dovere per chi è chiamato a svolgere un ruolo nei processi decisionali e legislativi, per una responsabilità condivisa nel delineare percorsi di presa in carico che siano il più possibile equi, tempestivi e, soprattutto, rispettosi delle persone coinvolte, siano essi pazienti o familiari.

I dati, infatti, indicano che in Italia il tempo medio per ottenere una diagnosi di malattia rara è di circa 5 anni, ma può variare notevolmente, arrivando fino a 7 anni o più. Questo lungo periodo di attesa si deve certamente alla complessità del percorso diagnostico, ma anche alla scarsa accessibilità ai test genetici - a partire dagli screening neonatali estesi - ai lunghi tempi di attesa e alla disomogeneità territoriale. Tutti elementi che rappresentano barriere significative e con un impatto grave sulla vita dei pazienti: un ritardo diagnostico prolungato, infatti, può portare a un peggioramento delle condizioni di salute, fino alla loro definitiva compromissione, alla rinuncia alle cure e, sempre più spesso, all'esclusione sociale.

**In questo contesto, la granulomatosi eosinofila con poliangioite (EGPA) è una patologia che presenta una complessità peculiare, sia per la difficoltà diagnostica, sia per l'ampia variabilità clinica e il significativo impatto che esercita sulla qualità della vita dei pazienti.** Anche per questi motivi, dunque, **il presente Libro Bianco è un'iniziativa di grande rilevanza e valore, perché non solo offre una panoramica chiara e aggiornata sullo stato attuale della patologia dal punto di vista clinico, regolatorio e sociale, ma propone un insieme di raccomandazioni precise e concrete.** L'obiettivo è colmare le lacune esistenti in termini di diagnosi precoce e di accesso alle terapie innovative, per una presa in carico multidisciplinare e integrata.

Fin dall'inizio di questa Legislatura, nell'ambito della Commissione Affari sociali della Camera dei deputati della quale faccio parte, ho seguito con impegno i temi legati alla tutela della salute e dei diritti delle persone affette da malattie rare e, di conseguenza, questo Libro Bianco - che nasce dalla preziosa collaborazione tra clinici, pazienti e i diversi attori coinvolti a livello istituzionale - rappresenta uno sforzo congiunto che accolgo con interesse e favore. **Credo che sia fondamentale ascoltare attentamente le voci di coloro che convivono quotidianamente con una malattia rara, per garantire che le politiche sanitarie siano sempre più allineate ai bisogni reali delle persone:** è in questo senso che stiamo lavorando perché, per esempio, le Associazioni di Pazienti siano sempre più coinvolte in tutti i processi legislativi e decisionali del Ministero della Salute e di AIFA rispetto alle patologie da cui sono interessati, per promuovere costantemente inclusione, equità e innovazione anche nel campo delle malattie rare.

**Il mio auspicio è che questo Libro Bianco possa rappresentare uno stimolo ulteriore per un dialogo istituzionale costruttivo per l'avvio di azioni concrete, tra cui, ricordo, l'implementazione di Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali (PDTA) specifici sulle malattie rare e il rafforzamento della rete dei centri di riferimento.**

Lavorare insieme, con senso di responsabilità e una visione chiara, mi sembra il modo più efficace per assicurare ai pazienti con EGPA - e a tutte le persone che affrontano una malattia rara - il diritto inalienabile a una vita piena, dignitosa e tutelata nei propri diritti.



## Diamo voce ai pazienti, affinché la rarità non sia una condanna

*Francesca R. Torracca, Presidente APACS APS*

*Eugenia Durante, Vicepresidente APACS APS*

**Non solo pochi. Anche soli. Per molto tempo i pazienti con EGPA (granulomatosi eosinofila con poliangioite, una malattia rara a lungo nota come Sindrome di Churg-Strauss) si sono sentiti così.** Intrappolati in una condizione poco conosciuta dai medici, con una sintomatologia apparentemente poco chiara, con scarsi punti di riferimento al di fuori della cerchia familiare. Incastrati tra la paura e la mancanza di informazioni.

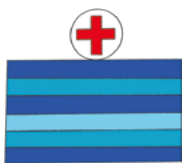
**APACS APS – Associazione Pazienti con Sindrome di Churg-Strauss nasce in modo spontaneo nel 2013, proprio per contrastare questa sensazione di solitudine.** Prima un blog personale, poi un gruppo su Facebook, infine, nel 2017, una struttura più solida con un Board scientifico composto dai migliori esperti del settore su tutto il territorio, in grado di dare voce ai pazienti, creare connessioni con medici e istituzioni, e costruire una rete di supporto concreta.

Oggi APACS APS è un'associazione formata esclusivamente da pazienti affetti da EGPA. Crediamo infatti che l'*advocacy* sia più autentica e incisiva quando chi la porta avanti conosce direttamente, sulla propria pelle, il percorso della malattia. La nostra linea è chiara: parliamo solo di ciò che conosciamo davvero. **Siamo pazienti che aiutano altri pazienti, parlando con sincerità, conoscenza diretta e spirito di solidarietà.**

Per questo, negli anni siamo diventati non solo un punto di riferimento informativo, ma anche una *community* viva e attiva, dove i pazienti con EGPA possono confrontarsi, sostenersi e sentirsi parte di qualcosa. **Il cuore della nostra rete è il gruppo Facebook, uno spazio di dialogo libero, affiancato da incontri regionali quando possibile, che aiutano a rafforzare i legami personali.** Oltre ad orientare il paziente ai centri di riferimento più opportuni, organizziamo percorsi online di *coaching* psicologico di gruppo, per dare supporto emotivo anche a chi vive lontano. Organizziamo *webinar* informativi, e abbiamo attivato referenti regionali per intervenire in caso di criticità nel percorso di cura.

In questo modo, oggi diamo voce a quelle centinaia, forse migliaia, di pazienti che ogni giorno vivono con questa malattia. E sono proprio le voci di queste persone – uomini, donne e i loro cari – che abbiamo voluto mettere al centro di questo progetto.

**Obiettivo principale di questo Libro è infatti la divulgazione di una patologia ancora troppo poco co-**



**nosciuta, sia dal pubblico che da molti professionisti sanitari, a tutti i livelli.** E per farlo al meglio **ci siamo rivolti proprio ai pazienti che, con il racconto delle loro esperienze, aiutano a far comprendere cosa significhi convivere con una malattia rara.**

Ma il progetto ha anche un obiettivo più ambizioso: **vogliamo infatti sensibilizzare anche la politica, mostrando che la malattia esiste, ha una rappresentanza e che i pazienti hanno bisogno di attenzione.** Abbiamo dunque scelto di raccontare questa complessità unendo il punto di vista delle persone con EGPA e dei loro *caregiver* con quello dei clinici con un approccio multidisciplinare e partecipativo, per spiegare alle istituzioni che per gestire efficacemente la patologia è necessario intervenire rapidamente su alcune grandi criticità.

**In primo luogo, la mancanza di PDTA condivisi a livello nazionale.** Solo alcune regioni, come ad esempio la Lombardia, hanno adottato percorsi chiari ed efficaci. Questa mancanza di uniformità crea una sanità a più velocità, dove l'accesso a cure appropriate dipende dal luogo di residenza. La standardizzazione nazionale richiede dunque uno sforzo coordinato tra regioni e governo.

**In secondo luogo, la troppa disparità nell'accesso ai farmaci.** Ogni regione, infatti, gestisce in modo diverso la rimborsabilità e la prescrivibilità di medicinali innovativi, soprattutto se non ancora in fascia A, penalizzando i pazienti che vivono in territori meno virtuosi. Un approccio centralizzato potrebbe garantire una maggiore equità.

**Serve poi un supporto organico per tutto quello che riguarda la vita fuori dall'ospedale, a cominciare dai diritti.** Oggi scontiamo per esempio l'assenza di un codice di invalidità per l'EGPA: i pazienti vengono valutati per analogia con patologie simili, come l'asma, non tenendo conto delle complicanze multisistemiche. Questo comporta difficoltà nell'ottenere benefici come la Legge 104/92, agevolazioni sul lavoro, o facilitazioni nella ricerca di un'occupazione. Un codice di invalidità *ad hoc* migliorerebbe la tutela dei pazienti, ma richiede un riconoscimento formale della malattia che finora è mancato.

**Infine, sarebbe necessario stabilire criteri nazionali chiari per definire i centri *hub* e *spoke*.** Oggi, paradossalmente, negli elenchi ufficiali sono assenti strutture di eccellenza per la patologia. Stabilire requisiti minimi condivisi (casistica, multidisciplinarietà, esperienza) darebbe trasparenza e aiuterebbe i pazienti a orientarsi meglio.

**La forza di APACS APS è nella comunità, nell'esperienza diretta, nel supporto dei medici e nella rete che abbiamo saputo creare con le altre Associazioni.** Ma questo non basta ancora. Attraverso le testimonianze di medici, pazienti e *caregiver* contenute in questo volume vogliamo ribadire la necessità di un supporto istituzionale più deciso e uniforme. Per rendere il percorso dei pazienti più efficace, e giusto, in tutta Italia.

## EGPA, una malattia complessa da affrontare con la collaborazione tra specialisti

*Augusto Vaglio*

*Professore Associato in Nefrologia e Direttore della Scuola di Specializzazione in Nefrologia presso l'Università degli Studi di Firenze, Coordinatore aziendale delle Malattie Rare e Dirigente Medico Unità di Nefrologia, Azienda Ospedaliero Universitaria Meyer, Firenze*

L'EGPA (granulomatosi eosinofila con poliangiite) è una malattia rara prima conosciuta come sindrome di Churg-Strauss. Il nome attuale descrive in modo accurato ciò che si osserva a livello microscopico: una vasculite (cioè un'inflammazione dei vasi sanguigni) con caratteristiche granulomatosi accompagnata da un aumento degli eosinofili, una particolare classe di globuli bianchi, sia nel sangue che nei tessuti. Per quanto riguarda la classificazione, l'EGPA rientra tra le vasculiti dei piccoli vasi associate agli anticorpi anti-citoplasma dei neutrofili (ANCA), anche se non tutti i pazienti li presentano.

### LE FASI DELLA MALATTIA

**L'EGPA è una malattia complessa e con un'ampia varietà di manifestazioni cliniche.** Esordisce tipicamente con una fase "prodromica" anche nota come "allergica", poiché **i sintomi iniziali possono ricordare quelli delle malattie allergiche comuni, come l'asma e la rinosinusite cronica con polipi nasali. Questi disturbi, però, si presentano in modo atipico: insorgono spesso in età adulta, tendono a peggiorare rapidamente e richiedono trattamenti sempre più intensivi.** Questa fase può durare mesi o anche anni, e rende difficile il sospetto dell'EGPA, proprio perché la sintomatologia da sola non è un indicatore sufficientemente specifico. Il sospetto clinico diventa più concreto quando, oltre a questi sintomi, compare una marcata eosinofilia nel sangue, rilevabile tramite l'emocromo, che rende la malattia più riconoscibile. Questa fase, chiamata "eosinofila", è caratterizzata non solo dall'aumento degli eosinofili nel sangue, ma anche da un loro accumulo in diversi organi, con conseguenti sintomi gastrointestinali o respiratori. In circa il 50-60% dei pazienti, infine, si può manifestare una terza fase, detta "vasculitica", caratterizzata da sintomi come porpora cutanea (macchie rosse rilevate sulla pelle, a volte ulcerate), neuropatia periferica (formicolii, dolore, ipoestesia agli arti o ai nervi cranici) e, meno frequentemente, coinvolgimento renale (glomerulonefrite), emorragie intestinali o altre localizzazioni viscerali. Nel 30% circa dei pazienti si assiste anche al coinvolgimento cardiaco, che può presentarsi come pericardite, miocardite o vasculite coronarica. I sintomi includono aritmie, dolore toracico, dispnea, fino a scompenso cardiaco, che in rari casi può portare al trapianto di cuore.

**Questa progressione clinica, che va da una fase lenta e subdola a una manifestazione più rapida e grave, spiega perché la diagnosi dell'EGPA sia spesso tardiva. Solo quando il quadro clinico è completo è lecito aspettarsi un riconoscimento diagnostico.**





## LA DIAGNOSI

La diagnosi avviene in base a esami come l'emocromo, in grado di evidenziare l'eosinofilia, la possibile anemia e indici di infiammazione elevati (PCR, VES), e a esami immunologici: circa il 35-40% dei pazienti è infatti positivo agli ANCA. Altri test rilevano invece marcatori di danno d'organo (per esempio la troponina per il cuore o la creatinina per i reni), alterazioni epatiche o pancreatiche più rare.

## L'EPIDEMIOLOGIA

L'EGPA è una malattia rara, con una prevalenza inferiore a 5 casi ogni 100.000 abitanti. In Italia non abbiamo numeri certi, ma studi condotti sul territorio nazionale hanno raccolto dati su circa 500 pazienti, suggerendo che il numero reale di casi sia probabilmente più alto. È ragionevole dunque ipotizzare che in Italia ci siano almeno 1.000-2.000 pazienti diagnosticati e seguiti.

## LE CAUSE

In quanto patologia complessa, l'EGPA non è provocata da un singolo agente ma è il frutto dell'interazione tra predisposizione genetica, fattori ambientali e stile di vita. Dal punto di vista genetico, ricerche italiane e studi europei hanno rilevato non vere mutazioni, bensì varianti comuni (polimorfismi) che possono aumentare il rischio di sviluppare la malattia. In alcuni casi rari si osserva una possibile trasmissione familiare, soprattutto da genitore a figlio. Si tratta però di un fenomeno poco frequente e non sufficiente a classificare l'EGPA come malattia genetica. Tuttavia, quando c'è un caso familiare accertato, è consigliato fare screening periodici sugli altri membri (come fratelli o figli). Sul fronte ambientale, l'esposizione a solventi organici, ambienti agricoli e silice sembra favorire l'insorgenza della malattia.

## LA GESTIONE MULTIDISCIPLINARE

Poiché la malattia può colpire diversi organi e manifestarsi in modi molto variabili, è fondamentale che il paziente sia seguito da specialisti diversi. In molti casi, ad essere coinvolto in prima battuta è lo pneumologo, poiché i sintomi iniziali spesso riguardano le vie respiratorie. Tuttavia, vista la natura sistemica della malattia, intervengono anche altri specialisti: reumatologi, internisti, immunologi clinici e nefrologi, che possono assumere un ruolo centrale nella gestione complessiva del paziente, soprattutto quando il coinvolgimento d'organo supera l'apparato respiratorio.

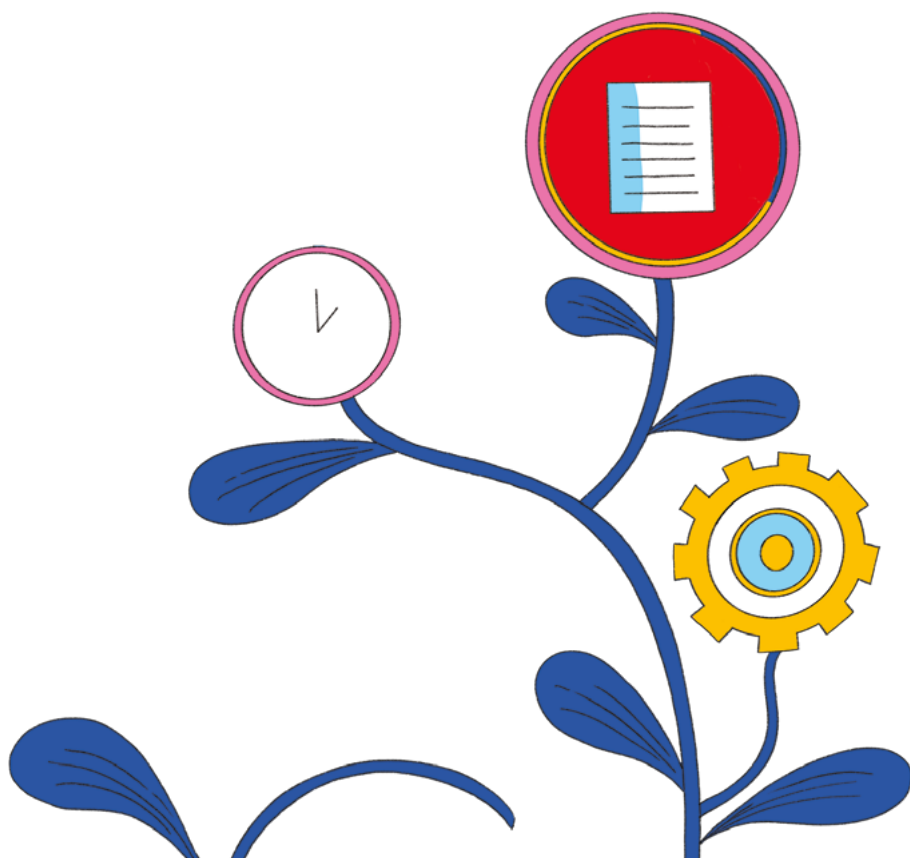
Idealmente, dunque, la gestione dovrebbe essere affidata a un team multidisciplinare, con un centro di riferimento e figure stabilmente coinvolte, seguendo percorsi organizzati come i Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali (PDTA). I controlli, soprattutto nelle prime fasi, devono essere molto frequenti (anche settimanali), per poi diradarsi una volta raggiunta la remissione, passando a visite mensili, trimestrali o semestrali.

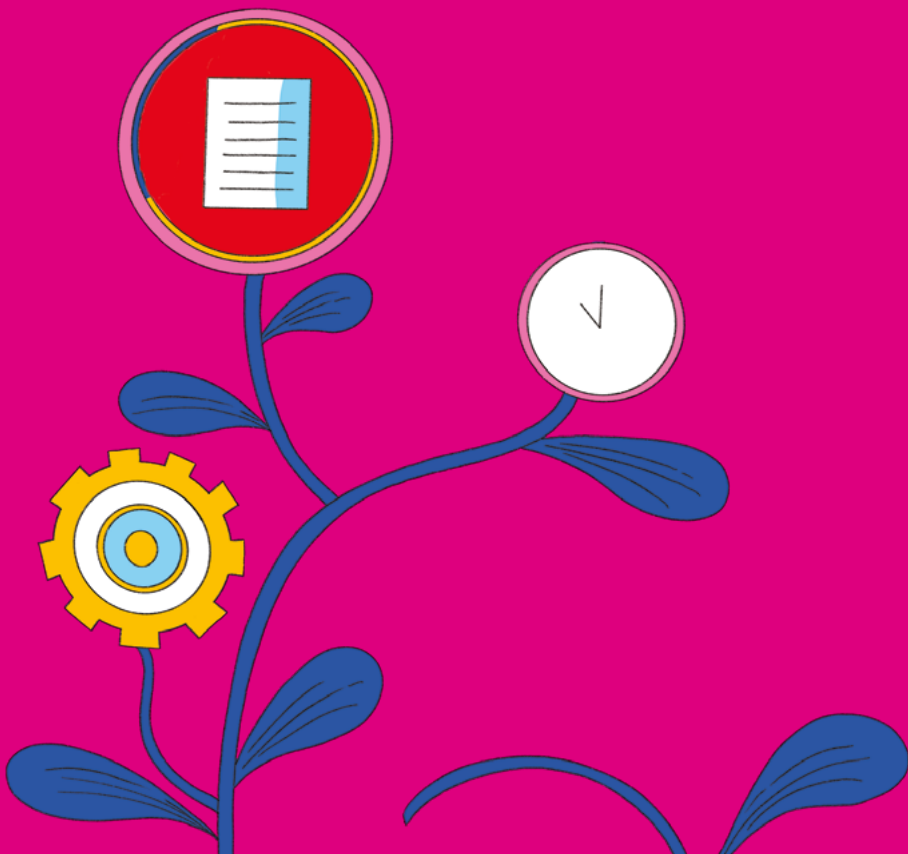
## LA TERAPIA

Il trattamento dell'EGPA **si basa quasi sempre su una terapia sistemica**, in quanto **i farmaci inalatori o topici, usati per l'asma o la sinusite, non sono sufficienti**. I corticosteroidi (cortisone) rappresentano il cardine della terapia per l'efficacia nel controllo dei sintomi respiratori e sistemici, ma hanno diversi effetti collaterali. **Anche per questo motivo la terapia prevede l'associazione di altri farmaci: immunosoppressori classici**, efficaci ma con potenziali effetti collaterali gravi, e più **recentemente farmaci biologici**, mirati contro gli eosinofili. Ancora più rivoluzionari si sono rivelati gli anti-interleuchina 5, che interrompono la cascata che porta alla proliferazione e all'attivazione degli eosinofili, e riducono in modo netto l'asma, la sinusite e l'eosinofilia ematica, permettendo di abbassare le dosi di cortisone e quindi di limitarne gli effetti collaterali.

## IL FUTURO

**Nelle aspettative di clinici e pazienti c'è innanzitutto una diagnosi più rapida – grazie a marcatori più mirati – e terapie sempre più personalizzate**, capaci di spegnere l'infiammazione eosinofila senza le conseguenze biologiche del cortisone, e di proteggere tutti gli organi bersaglio della malattia. **Per raggiungere questi obiettivi serve indubbiamente una maggiore sensibilizzazione dei medici**, attraverso un'opera costante di formazione e informazione per tenere alta l'attenzione su una malattia che, se riconosciuta per tempo, oggi ha prospettive assai migliori rispetto a vent'anni fa.







# CAPITOLO 1

---

## Dai sintomi alla diagnosi

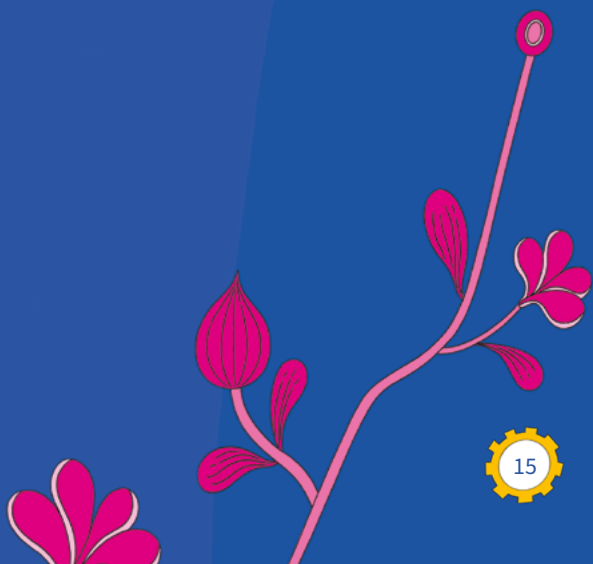
Troppe persone aspettano anni  
per una diagnosi.

Spesso basterebbe che un medico riconoscesse  
quei segnali comuni ma cruciali.

Non solo per dare un nome alla malattia,  
ma per indicare la strada giusta.

Per questo è nata la nostra Associazione:  
per non lasciare nessuno da solo.

*Francesca R. Torracca, Presidente APACS APS*



# La storia di vita con EGPA di Isabella



## Cari medici, per la diagnosi serve l'ascolto

Depressa, ipocondriaca, magari anche pigra. A Isabella hanno detto di tutto. Poi, finalmente, l'incontro con un medico che la guarda davvero: e dà un nome alla sua malattia

La malattia ha fatto capolino in uno dei momenti più belli della mia vita: era il 31 agosto del 2008 e avevo appena scoperto di essere incinta. Ero piena di gioia, facevo progetti per il futuro. Ma una settimana dopo il test di gravidanza è cominciato uno strano raffreddore: pesante, persistente, con tanto muco che non andava via. E poi tosse continua che mi faceva mancare il fiato e mi impediva di parlare. Il primo pneumologo mi ha diagnosticato l'asma, che io non avevo mai avuto. Ero una sportiva: passeggiate in montagna, escursioni, corse con il cane... Così, sebbene fossi incinta, ho cominciato una terapia al cortisone perché fisicamente non riuscivo più a respirare. Tanto che alla fine ho dovuto partorire con l'ossigeno.

La tosse e il raffreddore continuavano anche dopo la nascita di mia figlia. E mi impedivano di fare una vita normale. Avevo appena 7 minuti di intervallo tra una soffiata di naso e l'altra, con grande imbarazzo sociale e professionale. Avevo perso diverse amicizie, e anche la voglia di uscire. Poi sono arrivati gli interventi per eliminare i polipi nasali, per ricominciare a respirare. Ne ho fatti sei in tutto, a partire dal 2010 perché si riformavano continuamente. Ed ero ancora senza una diagnosi.

I primi sospetti sono arrivati nel 2010. Ma servivano dei valori che convalidassero la diagnosi, e io non li presentavo. Stavo male, mi dovevo ricovera-

re per settimane, anche lontano da casa, ma fino al 2013 nessuno ha mai pensato alla Churg-Strauss. Cinque anni di peregrinazioni tra medici e centri di cura, finché i miei eosinofili non hanno raggiunto una soglia tale da confermare il sospetto. Che però, a ben vedere, poteva essere confermato molto prima.

A cambiare la mia storia di malattia è stato l'ascolto. Finalmente, dopo avermi dato dell'ipocondriaca, dopo avermi accusato di avere sviluppato una depressione *post-partum*, ho trovato un medico che mi ha detto molto onestamente: "Non so che fare". E si è sforzato, con umiltà, di trovare un collega che, al contrario, mi indirizzasse verso le terapie corrette, quei farmaci biologici che mi hanno cambiato la vita. Quando mi è stata comunicata la diagnosi ho pianto. Ma di gioia. Ho pensato: allora non sono matta.

Oltre all'odissea tra gli specialisti, alle innumerevoli complicanze che mi hanno fisicamente e psicologicamente distrutto, all'anosmia, al continuo cambio di medicinali, ho dovuto anche lottare per i miei diritti. La struttura per cui lavoro mi ha a lungo negato il *part-time*, nonostante l'invalidità certificata. Oggi il tempo che non passo al lavoro o con mia figlia lo utilizzo per i controlli. Ma paradossalmente, ringrazio anche quegli anni bui che mi hanno insegnato a non arrendermi e a coltivare sempre le mie passioni.

# Le “red flags” che aiutano a riconoscere la malattia

*Paolo Cameli*

*Professore Associato presso Unità Operativa di Malattie dell'Apparato Respiratorio, Università di Siena, Azienda Ospedaliera Universitaria Senese*

**Asma ad insorgenza tardiva difficile da controllare associata a poliposi nasale altrettanto difficile da trattare e recidivante alla terapia chirurgica, prescrizioni incontrollate di cortisonici, alti livelli di eosinofili nel sangue. Per gli pneumologi, questi sono veri e propri campanelli d'allarme che dovrebbero far balenare il sospetto di EGPA, e richiedere ulteriori approfondimenti per escludere o confermare la diagnosi.**

Di norma, ma non sempre, la storia clinica di questa malattia segue tre fasi, la cui durata può variare molto da paziente a paziente. Una prodromica, caratterizzata da asma bronchiale, solitamente a esordio tardivo e difficile da controllare, associata a rinosinusite cronica – con o senza poliposi nasale. Segue la fase eosinofila, in cui queste cellule iniziano ad accumularsi nei vari tessuti (polmonare, cardiaco, gastrointestinale) provocando disfunzioni che variano in funzione dell'organo colpito. Quindi la fase finale, in cui la malattia si sviluppa completamente in forma di vasculite.

**Riuscire ad arrivare ad un sospetto diagnostico nelle fasi iniziali di malattia è molto importante**, perché in quelle più avanzate può provocare danni molto seri e mettere a repentaglio la vita e/o alterare irreversibilmente la qualità di vita dei pazienti. **Noi pneumologi siamo tra gli specialisti che hanno le maggiori opportunità di farlo**, perché nonostante una grande variabilità di sintomi e di presentazioni cliniche di questa malattia, praticamente tutti i pazienti con EGPA sviluppano l'asma. E con caratteristiche specifiche, seppur non esclusive: tipicamente

una forma *late onset* – cioè che insorge tardi, anche a 35-40 anni – molto difficile da trattare, se non con frequenti ricorsi agli steroidi sistemici, e che evolve negativamente nel tempo.

**Per una diagnosi precoce, dunque, bastano anche solamente sintomi respiratori, purché siano ben interpretati.** Intercettare la malattia nella fase prodromica è importante perché consente di guidare da subito le scelte terapeutiche: oggi abbiamo a disposizione farmaci biologici che sono stati approvati, con differente dosaggio, sia per l'asma che per l'EGPA, e che possono quindi essere utilizzati quando le terapie “classiche” come gli inalatori non funzionano adeguatamente.

Più in generale, un sospetto diagnostico fondato permette di indirizzare precocemente i pazienti ai centri di riferimento, dove hanno accesso a una presa in carico multidisciplinare per la conferma diagnostica e un inquadramento terapeutico tempestivo e mirato. Eppure, capita ancora troppo spesso che questi segnali passino inosservati, o vengano male interpretati, così che un precoce riconoscimento dell'EGPA rimane purtroppo una eventualità non così comune per chi soffre di questa malattia. **Per colmare il ritardo diagnostico, serve allora aumentare la conoscenza delle cosiddette *red flags*, cioè dei sintomi o delle manifestazioni di malattia che devono far sospettare un caso di EGPA, anche tra i medici del territorio, primo punto di contatto dei pazienti in cerca di una spiegazione per quella condizione che impatta così tanto sulla loro vita quotidiana.**

# Sintomi precoci e diagnosi multidisciplinare

*Giulia Gramellini*

*Specialista in Otorinolaringoiatria ed esperta in Rinologia, UOC Otorinolaringoiatria ASST GOM Niguarda, Milano*

**La diagnosi di EGPA spesso arriva dopo i 40 anni. Eppure, a guardare la storia clinica dei pazienti, ci accorgiamo che nel 90% dei casi si tratta di persone con problemi all'apparato respiratorio sin da giovani.** In molti casi si tratta di pazienti che, fin dall'infanzia, hanno presentato quadri ricorrenti di otite o sinusite e difficoltà respiratorie persistenti, evoluti poi in età adulta in asma e poliposi nasale. Molti di loro sono stati sottoposti a ripetuti interventi chirurgici per la rimozione dei polipi nasali senza beneficio duraturo e con recidive rapide. Eppure, nonostante le evidenze di questo decorso clinico, può accadere che nessuno dei professionisti coinvolti nel percorso di cura consideri una diagnosi di EGPA.

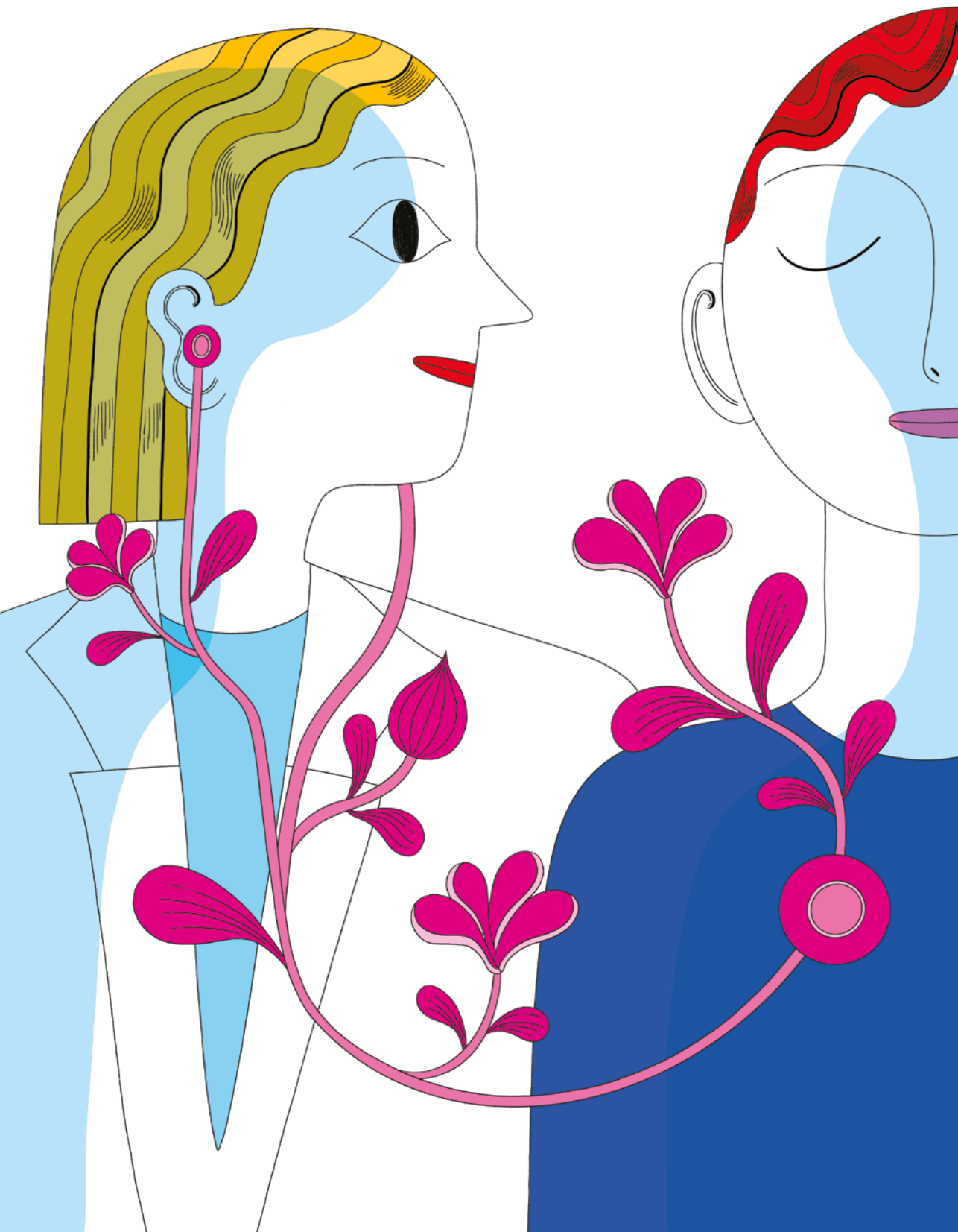
Quando intercettiamo pazienti con caratteristiche simili, noi otorinolaringoiatri dovremmo essere i primi ad avere il dubbio di trovarci di fronte a una patologia più complessa di una semplice poliposi. **In questo caso, dovremmo quindi rivolgerci ai colleghi di altre specialità e arrivare così a una diagnosi multidisciplinare di EGPA.**

È pur vero che la poliposi nasale è un disturbo di cui soffre fino al 4% della popolazione adulta, e quindi è troppo diffusa per pensare di valutare tutti i pazienti in un'ottica multidisciplinare. **Ma è qui che entra in gioco la sensibilità e la cultura dell'otorinolaringoiatra, che deve conoscere e saper riconoscere**

**i sintomi che meritano un approfondimento.** Ancora troppo frequentemente, infatti, si osservano pazienti ai quali la diagnosi di EGPA viene formulata solo in fase acuta, quando sono già presenti danni sistemici significativi.

È importante che situazioni cliniche di questo tipo diventino sempre meno frequenti. **Per fortuna, l'introduzione di nuove opzioni terapeutiche negli ultimi cinque anni ha contribuito a modificare l'approccio clinico, favorendo una maggiore attenzione alla diagnosi precoce.** Inoltre, grazie all'importante impegno comunicativo da parte delle società scientifiche, delle Associazioni di Pazienti e dell'industria farmaceutica, si registra finalmente un incremento nel numero di diagnosi.

Si tratta di un traguardo fondamentale per tutti i pazienti. **In una patologia complessa, a evoluzione lenta e altamente eterogenea, la diagnosi riveste un ruolo cruciale non solo dal punto di vista clinico, ma anche sotto il profilo psicologico.** Sebbene possa rappresentare una fonte di ansia e preoccupazione, la diagnosi è spesso vissuta anche come un momento di sollievo: per molti pazienti, reduci da lunghi percorsi caratterizzati da incertezze e difficoltà interpretative, **conoscere finalmente il nome della propria malattia significa poter intraprendere un percorso terapeutico definito e mirato.**





# CAPITOLO 2

---

## I trattamenti

Oggi non si parla più solo di sopravvivere,  
ma di come vivere.

Con l'arrivo delle terapie biologiche, la prospettiva è cambiata:  
non si guarda più solo agli organi vitali, ma anche a quei piccoli  
sintomi che, però, compromettono la quotidianità.

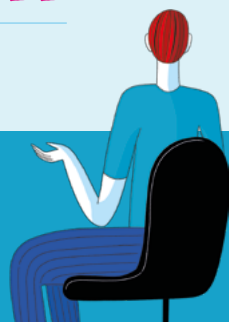
La qualità della vita è diventata parte integrante della cura.

*Eugenia Durante, Vicepresidente APACS APS*

# La storia di vita con EGPA di Giuseppe

## Quei sintomi che non mi facevano vivere

Un grande formicolio a mani e piedi che si trasforma in un dolore terribile. La storia di Giuseppe, che oggi ha ricominciato a ballare



**Il primo segnale è stato il calo di peso. Ma all'inizio sembrava una cosa positiva.** Era il 2013 e mi ero avvicinato all'ambiente del ballo – danze caraibiche, liscio, tango – poi andavo in bicicletta, insomma facevo parecchio movimento. Così **dopo un anno avevo perso quasi dieci chili, e tutti mi dicevano: “ma che bravo!”. Invece no, era il primo segnale della malattia. Poi è arrivato il formicolio: prima ai piedi, poi alle mani.** Mi sembrava di camminare con gli scarponi da sci e di indossare sempre dei guanti pesanti. Provavo un grande fastidio che poi si è trasformato in vero e proprio dolore, un dolore che non passava mai e mi impediva di muovermi, di afferrare gli oggetti, di compiere le minime attività quotidiane. **Così andai al Pronto Soccorso, dove però - non avendo le competenze necessarie a interpretare questi sintomi - non diedero alcun peso alla mia condizione.**

Il mio ritorno al lavoro fu un disastro: resistetti una settimana, poi venni ricoverato. Un mese durante il quale mi diagnosticarono l'Herpes zoster e mi riempirono di antivirale, ovviamente senza alcun successo. **Soffrivo le pene dell'inferno, tanto che chiedevo continuamente la morfina per trovare un po' di sollievo. Poi, finalmente, una reumatologa mise in fila tutti i risultati delle analisi** (gli eosinofili altissimi, i polipi nasali, le bronchiti asmatiche, e ora la neuropatia) **e mi chiese se avessi mai sentito**

**parlare di Churg-Strauss.** Così arrivò la diagnosi. Ma non la terapia giusta: solo un po' di cortisone, che nelle mie condizioni era poco più che acqua fresca. E mi rimandarono a casa. **Ero entrato in ospedale con le mie gambe, ne uscii in carrozzina.** Fu allora che mia sorella infermiera si mise in contatto con un grande centro di Milano. Mi ricordo bene quando sono entrato in ricovero: era il 3 agosto del 2014. Ne sono uscito dopo tre mesi, e i primi tempi è stata durissima. Avevo perso l'uso delle mani, non riuscivo ad alzarmi dal letto, ero ridotto una larva. Poi, con la terapia giusta, le cose sono migliorate. Ma ho dovuto imparare di nuovo a camminare, come un bambino di un anno.

Oggi so che questa disabilità a mani e piedi me la porterò dietro finché vivo. Però **ho ricominciato a ballare, sono diventato istruttore di tango-terapia, ho ripreso la patente e oggi ho anche un cane. Quando posso faccio il nonno della mia nipotina, sono volontario della Croce Azzurra e sono tra i fondatori dell'Associazione Pazienti APACS APS,** anche se il mio impegno è purtroppo molto limitato. Ma i 140 giorni che ho passato in ospedale non li dimentico. **E ancora mi chiedo come mai nessuno si sia accorto, prima di quella reumatologa, di cosa mi stesse davvero succedendo.**

# Non solo farmaci, ma anche ascolto e multidisciplinarietà

*Roberto Padoan*

*Responsabile Centro Vasculiti Padova, UOC Reumatologia  
Azienda Ospedale Università Padova*



**La figura del reumatologo-immunologo è cruciale nella gestione dell'EGPA, e rappresenta un punto di convergenza tra discipline diverse, grazie ad un approccio integrato che si è consolidato attraverso una collaborazione sempre più stretta tra specialisti.** Nella complessità e variabilità clinica dell'EGPA, i reumatologi e gli immunologi sono generalmente coinvolti quando la malattia evolve verso forme più gravi, caratterizzate da una maggiore severità clinica, che può comprendere il coinvolgimento d'organo secondario all'infiammazione eosinofila oppure la presenza di manifestazioni vasculitiche evidenti.

**Se in passato la diagnosi di EGPA era prevalentemente appannaggio del reumatologo e immunologo, oggi, grazie a una solida rete multidisciplinare che coinvolge pneumologi, allergologi e otorinolaringoiatri, è sempre più frequente che siano proprio questi specialisti a intercettare i pazienti nelle fasi più precoci e meno conclamate della malattia, ponendo un sospetto diagnostico tempestivo.** Questo cambiamento ha contribuito a migliorare la tempestività e l'efficacia del percorso diagnostico, offrendo un'assistenza condivisa e centrata sul paziente.

**La collaborazione è dunque un elemento centrale nella gestione dell'EGPA.** Oggi, quindi, grazie a canali di comunicazione rapidi ed efficienti, è possibile intercettare la malattia in tutte le sue fasi: dai casi con esordio conclamato a quelli trascurati per anni, fino alle forme iniziali o dubbie che richiedono un monitoraggio prolungato.

Dal punto di vista diagnostico, il reumatologo ha a disposizione un ampio ventaglio di strumenti, nei centri specializzati o di terzo livello può avvalersi di test biomorali di ultima generazione e, quando appropriato, integrare la valutazione con biomarcatori innovativi utilizzati nell'ambito della ricerca. La biopsia (cutanea, polmonare, nasale o renale) è spesso fondamentale per confermare la diagnosi o rivalutare la malattia. Oltre agli esami ematochimici di base, il reumatologo può ricorrere anche all'ecografia articolare come parte integrante della valutazione clinica. Per la valutazione di altri apparati si utilizzano gli strumenti degli specialisti coinvolti: endoscopie nasali, TAC, spirometria, risonanza magnetica cardiaca e cerebrale ed elettromiografia.

**La gestione del paziente, tuttavia, non può limitarsi alla parte clinica e diagnostica. È infatti necessario supportarlo nell'elaborare e comprendere una diagnosi che comporta un cambiamento radicale della propria quotidianità e nel gestire la discrepanza tra aspettative diverse: quelle del medico, orientate al controllo della malattia e alla cura o protezione di organi critici, e quelle del paziente, che desidera tornare alla vita "di prima".** Oggi la gestione dell'EGPA è profondamente cambiata grazie all'introduzione di nuovi farmaci mirati contro l'infiammazione eosinofila. Tuttavia, è importante che il medico condivida le strategie terapeutiche con il paziente per favorire l'aderenza al trattamento e, più in generale, migliorare la qualità della vita.

# Prossimo obiettivo: personalizzazione della terapia

*Edoardo Conticini*

*Specialista in reumatologia. Borsista di ricerca presso il Dipartimento di Scienze Mediche, Chirurgiche e Neuroscienze, Università degli Studi di Siena*

I pazienti che arrivano all'ambulatorio reumatologico hanno alle spalle esperienze diverse. Alcuni hanno già una diagnosi e vengono inviati per iniziare il trattamento, altri giungono con un sospetto clinico e la ricerca di una diagnosi. In entrambi i casi, si tratta spesso di persone con una lunga storia di sintomi, anche di anni, che richiede un approccio a lungo termine. In ogni caso, **essendo riduttivo parlare di EGPA solo in termini reumatologici, è importante che la gestione sia multidisciplinare. Lavorare in team con altri specialisti permette un approccio più olistico e completo.**

Proprio perché la patologia è cronica e **il percorso terapeutico è lungo, è importante che la relazione tra reumatologo e paziente sia rispettosa e trasparente, con un legame basato sulla fiducia e sulla continuità. Questo consente anche di gestire i momenti di stanchezza nel corso della terapia: sebbene infatti il paziente reumatologico sia in genere molto attento nell'osservare le cure, può accadere che nelle fasi di remissione si registri un calo dell'aderenza.** Per questo è utile fissare sempre l'appuntamento di controllo successivo, così da mantenere un contatto costante con il paziente.

Oltre ai punti di forza della relazione medico-paziente, però, non possiamo dimenticare anche le criticità. Uno dei principali problemi in questo senso riguarda il ritardo con cui viene formulata la diagnosi, soprattutto quando il primo contatto viene gestito da colleghi non esperti in vasculiti. Questi,

non per loro responsabilità, possono non avere gli strumenti necessari a riconoscere una malattia dalla sintomatologia a volte così confondente. **Occorre dunque aumentare la consapevolezza di queste malattie rare non solo tra i medici di famiglia, ma tra tutti gli specialisti del territorio.**

Non bisogna poi dimenticare che i pazienti con EGPA affrontano anche grandi difficoltà nella gestione della quotidianità, specialmente sul piano lavorativo. I medici, dal canto loro, concentrano in genere la loro attenzione solo sulla parte clinica, trascurando altri aspetti della vita di chi hanno davanti. In questo panorama le Associazioni di Pazienti possono svolgere un ruolo fondamentale, colmando vuoti che il sistema sanitario non riesce a coprire.

**Per fortuna oggi la malattia, oltre che più conosciuta, è anche più gestibile.** Negli ultimi anni l'approccio terapeutico è cambiato radicalmente grazie ai farmaci biologici, più efficaci e con un miglior profilo di sicurezza rispetto ai vecchi immunosoppressori, e in grado di migliorare sopravvivenza e qualità della vita. **Resta ancora da lavorare sulla personalizzazione della cura. Servono inoltre strumenti più raffinati per classificare i pazienti e le loro condizioni:** per molte malattie rare si usano ancora strumenti di valutazione pensati per altre patologie, e questo può limitare la comprensione del quadro clinico.







# CAPITOLO 3

---

## Vivere con l'EGPA



Prendersi cura di una patologia complessa non può essere compito di un solo specialista: serve uno sguardo corale, un sapere condiviso, un'esperienza maturata sul campo. Perché solo un approccio davvero multidisciplinare può garantire una presa in carico personalizzata ed efficace per ogni paziente.

*Francesca R. Torracca, Presidente APACS APS*

# La storia di vita con EGPA di Luigi

## Per la diagnosi, in pellegrinaggio dai medici

*La storia di Luigi e della sua odissea per dare un nome alla sua malattia*



**Due anni. Tanto mi ci è voluto per avere una diagnosi di EGPA. Una diagnosi che, grazie alle mie reminiscenze di medicina acquisite con gli studi universitari (sono fisioterapista) avevo in qualche modo già formulato da solo.** Ho la sindrome di Churg-Strauss, dicevo, mettendo insieme i tanti pezzi del puzzle della mia salute: le polmoniti eosinofile, le bronchiti asmatiche, le rinosinusiti croniche e i polipi al naso, e ancora la tosse, l'anosmia con perdita di gusto e olfatto. E una compromissione cardiaca, una miocardite in forma lieve forse dovuta alla prima polmonite, che ho scoperto in seguito grazie a una risonanza magnetica. **Eppure, tutti mi prendevano per pazzo. Sei ipocondriaco, sei stressato, sei ansioso, mi dicevano i medici. Il non essere presi sul serio, per noi pazienti con malattie rare, può essere un problema enorme.**

La mia storia ufficiale di malattia è cominciata nel 2019, giusto prima della pandemia di Covid. Era Pasqua, avevo una bronchite asmatica e una rinosinusite iperplastica. Nulla di cui preoccuparsi, ho pensato, sono sempre stato un soggetto allergico. Ma il quadro peggiorava, avevo frequenti ricadute e a nulla valevano le terapie a base di antibiotici e steroidi. L'otorino e lo pneumologo continuavano a rassicurarmi, ma c'era qualcosa che non tornava. E infatti: le analisi del sangue e una RX torace in un centro specializzato di Milano hanno mostrato poi

che si trattava di polmonite eosinofila. **Insomma, la faccenda era più complessa di quanto pensassero i medici. Ho iniziato quindi un pellegrinaggio tra gli specialisti** – reumatologi, immunologi – reso ancora più complicato dalla chiusura dei reparti a causa della pandemia. **Poi, grazie all'incontro con l'Associazione APACS APS, nel 2021 sono arrivato alla diagnosi di EGPA,** e anche alla scoperta delle problematiche al cuore, compresa una leggera aritmia che la diagnosi relativamente precoce ha consentito di gestire al meglio.

Per affrontare le diverse problematiche – le polmoniti eosinofile e i polipi al naso che mi impediscono spesso di sentire odori e sapori – continuo la terapia con cortisone, ma sono entrato in una sperimentazione. Una terapia verso cui molti specialisti sembravano diffidenti, ma grazie alla quale riesco a tenere a bada gli eosinofili e riduco il rischio di anosmia.

**Oggi posso dire che le diverse manifestazioni della malattia sono sotto controllo. A cinquant'anni nuoto tre o quattro volte a settimana, vado in bicicletta, mi godo i miei due figli.** Certo, devo stare attento a non ammalarmi, e ho una vita scandita dai controlli medici. Ma per fortuna ho incontrato le persone giuste, ricevendo i trattamenti appropriati in un tempo ragionevole. Purtroppo, non per tutti è così.

# Quando il paziente è colpito al cuore



*Giacomo Emmi*

*Professore Ordinario di Medicina Interna, Università di Trieste e Direttore Struttura Complessa Medicina Clinica e Reumatologia, Ospedale Universitario Cattinara, Trieste*

L'EGPA è una malattia dalla doppia natura: da un lato si pone come una vasculite, cioè un'inflammatione dei vasi sanguigni causata in parte dai neutrofili (un tipo specifico di globuli bianchi); dall'altro comporta un'infiltrazione di eosinofili – un ulteriore tipo di globuli bianchi – nei tessuti. Entrambi questi meccanismi possono provocare danni a diversi organi ed apparati, tra cui il cuore. **L'interessamento cardiaco si verifica fino al 40% dei casi, anche se la percentuale varia a seconda dei metodi diagnostici utilizzati e alcuni recenti studi ipotizzano un coinvolgimento più frequente, arrivando quasi a un paziente su due.**

L'interessamento cardiaco ha un impatto più o meno importante sulla prognosi, a seconda delle strutture del cuore colpite. **Le forme più comuni sono la pericardite (cioè l'inflammatione del rivestimento esterno del cuore) e la miocardite (l'inflammatione del muscolo cardiaco), provocate dall'infiltrazione di eosinofili.** In quest'ultimo caso, l'inflammatione può lasciare una cicatrice (fibrosi) che può compromettere a lungo termine la capacità del cuore di funzionare correttamente, anche quando la fase infiammatoria è ormai superata. **Nei casi più gravi, la miocardite può portare a insufficienza cardiaca anche in soggetti giovani, con episodi di scompenso e un impatto importante sulla salute fisica ma anche su quella psicologica:** questi pazienti, infatti, possono essere più predisposti a eventi come l'infarto precoce o alla formazione di trombi, che richiedono trattamenti anticoagulanti potenzialmente per tutta la vita.

**Oltre al coinvolgimento cardiaco, non deve essere sottovalutato un importante aspetto vascolare che riguarda l'inflammatione precoce dei vasi sanguigni, in particolare delle arterie e delle vene.** Questo processo, comune in molte malattie infiammatorie, nell'EGPA risulta accelerato, **tanto che un giovane adulto con la malattia può presentare danni arteriosi paragonabili a quelli di una persona molto più anziana.** Questa degenerazione vascolare si traduce in un maggiore rischio di eventi trombotici, come infarto, ictus, embolia polmonare, trombosi venosa profonda e trombi intracardiaci. Secondo uno studio condotto su un'ampia casistica, tra il 20% e il 25% dei pazienti con EGPA sviluppa un evento trombotico nel corso della vita.

**Il trattamento dell'interessamento cardiaco viene modulato in base alla gravità delle manifestazioni: quelle minori vengono gestite con il solo cortisone. Quelle maggiori richiedono invece una terapia immunosoppressiva più intensa, con l'utilizzo di farmaci in grado di bloccare meccanismi chiave della malattia. Ma in generale, è importante che l'approccio sia condiviso tra specialisti.** Dove possibile, dunque, il paziente dovrebbe essere seguito da una figura di riferimento con una visione generale della malattia, affiancata nei casi specifici da altri specialisti in grado di valutare l'impatto sui singoli organi.

# Cuore, attenzione a quello che non si vede

*Matteo Palazzini*

*Cardiologo presso Azienda Ospedaliera Ospedale Niguarda Ca' Granda*

Nell'EGPA la condizione che in generale definiamo come coinvolgimento cardiaco ha al suo interno una grande diversità di manifestazioni, che variano per sintomatologia, gravità, risposta ai trattamenti. E che impattano in modo molto differente sulla prognosi.

**Storicamente, diversi studi hanno suggerito che i pazienti con un coinvolgimento cardiaco abbiano una prognosi peggiore rispetto a quelli senza interessamento del cuore. Tuttavia, questi lavori vanno interpretati con cautela, perché sono per lo più dati e riflettono un concetto di coinvolgimento cardiaco basato esclusivamente sulla presenza di sintomi clinici evidenti.**

In passato, infatti, si consideravano “a coinvolgimento cardiaco” solo i pazienti che presentavano manifestazioni molto marcate, come ad esempio un'insufficienza cardiaca acuta o una miocardite eosinofila severa. È comprensibile, quindi, che questi casi risultassero associati a una prognosi peggiore: si trattava, infatti, di quadri clinici gravi, spesso legati a una fase acuta con potenziale evoluzione critica.

**Negli ultimi anni, però, la disponibilità di strumenti diagnostici più sofisticati – come la risonanza magnetica cardiaca o il monitoraggio seriale degli esami di laboratorio – ci ha permesso di identificare anche forme molto più sfumate di coinvolgimento cardiaco.** Oggi sappiamo che esistono pazienti con EGPA che, pur non avendo sintomi cardiaci evidenti, presentano alla risonanza delle piccole aree cicatriziali o alterazioni compatibili con un'infiam-

mazione passata. **In questi pazienti, il cuore può essere coinvolto ma in modo pauci-sintomatico, cioè senza sintomi evidenti.** E un paziente con manifestazioni extracardiache significative (per esempio, una neuropatia periferica) può non accorgersi di avere fiato corto o dolore toracico, perché la sua attenzione è tutta rivolta alla sintomatologia neurologica.

**Il punto cruciale è che non sappiamo ancora con certezza quale sia il reale impatto prognostico di queste forme subcliniche.** Non possiamo dire con sicurezza che un paziente con una cicatrice alla risonanza ma senza sintomi stia peggio, in termini di evoluzione della malattia, rispetto a un paziente che ha solo manifestazioni respiratorie come asma, eosinofilia e poliposi nasale.

Chiaramente, quando ci troviamo di fronte a un paziente con una miocardite eosinofila acuta, che arriva magari in shock cardiogeno e ha bisogno di ricovero in terapia intensiva, supporti farmacologici o persino meccanici per il cuore, allora il coinvolgimento cardiaco è grave e la prognosi può essere fortemente condizionata da quella fase acuta. **Tuttavia, se allarghiamo lo sguardo all'intero spettro dei pazienti con EGPA, il discorso si fa molto più complesso. E la forma silente, oggi, ci pone più domande che risposte, soprattutto in termini di impatto a lungo termine sulla salute del paziente.**



# Diagnosi precoce grazie alla collaborazione

*Aikaterini Detoraki*

*Dirigente medico dell'U.O.C. di Medicina Interna e Immunologia Clinica dell'Azienda Ospedaliera Universitaria Federico II di Napoli*



Quando si tratta di diagnosticare l'EGPA, gli allergologi/immunologi clinici sono spesso coinvolti in prima linea. Le manifestazioni cliniche presenti all'esordio come l'asma - resistente al trattamento farmacologico- e/o la rinosinusite cronica con poliposi nasale rappresentano le patologie principali per le quali questi pazienti afferiscono ai nostri ambulatori.

**È importante ricordare che l'EGPA è una patologia sistemica e pertanto una valutazione integrale e attenta a rilevare segnali d'allerta precoci (come l'ipereosinofilia e/o segni e sintomi di vasculite) è necessaria per intercettare tempestivamente questi pazienti.** D'altronde, l'assenza di biomarcatori affidabili può portare a tempi dilatati per raggiungere la diagnosi.

**Mentre nella fase iniziale la qualità della vita è spesso compromessa dai disturbi respiratori diurni e notturni correlati all' asma e alla poliposi nasale (tosse, dispnea, ostruzione nasale, anosmia ecc.) con l'avanzare della patologia i sintomi appaiono più gravi e diversificati: infiltrati polmonari, manifestazioni gastrointestinali, ma soprattutto manifestazioni cardiache anche severe come le miocarditi, che aumentano il rischio di morbilità e mortalità.** Nella fase vasculitica vera e propria, infine, i pazienti possono presentare neuropatie, porpora cutanea, ematuria e danni renali, che segnalano una malattia ormai evoluta.

**Ecco perché una diagnosi precoce è cruciale: prima si inizia il trattamento, maggiore è la possibilità di contenere la progressione del danno e di usare terapie meno aggressive.** Al contrario, una diagnosi tardiva comporta il ricorso a immunosop-

pressori potenti somministrati per lunghi periodi il cui uso è correlato a molteplici effetti avversi: aumento del rischio infettivo o tumorale, effetti metasteroidei (diabete, osteoporosi, ipertensione, ecc.) e un impatto pesante sulla qualità della vita. In quest'ottica è fondamentale il lavoro del team multidisciplinare dove l'immunologo collabora con altri specialisti coinvolti nella diagnosi e *follow-up* dei pazienti affetti da EGPA: pneumologi, otorinolaringoiatri (ORL), cardiologi, nefrologi e gastroenterologi, dermatologi. **Altrettanto cruciale è instaurare una relazione tra medico e paziente solida e trasparente.** Il medico specialista che per primo intercetta il paziente spesso diventa il punto di riferimento stabile nel tempo, seguendo nei controlli ambulatoriali e prendendo le decisioni terapeutiche principali. Questo ruolo richiede non solo competenza clinica, ma anche disponibilità all'ascolto, empatia e apertura alla collaborazione con altri specialisti.

**Un altro punto critico è rappresentato dall'accessibilità al *follow-up*.** Nei pazienti stabili questi possono essere dilatati, con analisi inviate anche telematicamente. Nei casi instabili o in fase di riacutizzazione è invece necessario un monitoraggio mensile, con agende ambulatoriali dedicate proprio ai più fragili e la possibilità di accesso a *Day Hospital* o Ricovero Ordinario in caso di necessità. In alcuni casi, i pazienti anziani o residenti lontano dai centri di riferimento, rischiano di perdersi nei percorsi di cura. Diventa allora fondamentale il ruolo delle Associazioni di Pazienti in grado di offrire supporto e orientare le persone e i loro *caregiver* a trovare centri specializzati sul territorio.



# CAPITOLO 4

---

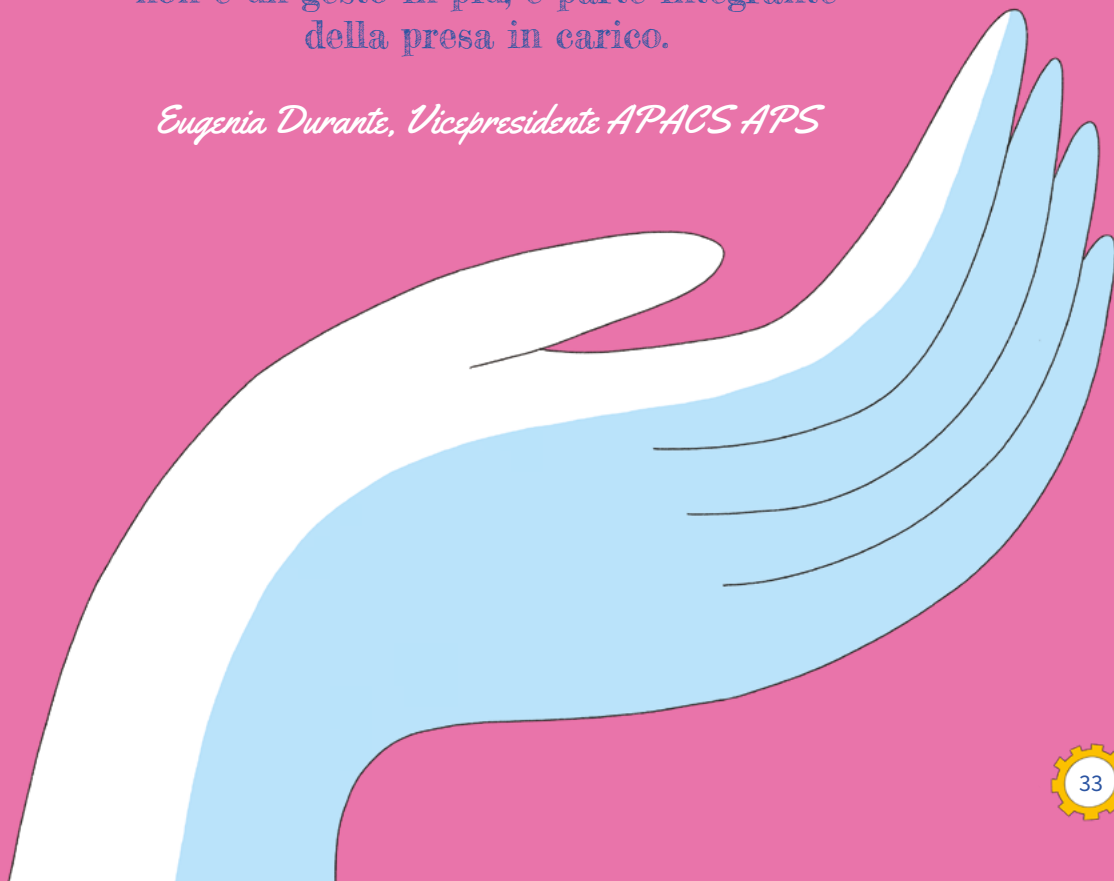
## Oltre la gestione clinica dell'EGPA

Anche i caregiver hanno bisogno di cura.

Nel silenzio del loro impegno quotidiano,  
spesso invisibile, portano il peso della malattia  
insieme al paziente.

Offrire loro ascolto, confronto e uno spazio  
sicuro dove condividere emozioni e fragilità  
non è un gesto in più, è parte integrante  
della presa in carico.

*Eugenia Durante, Vicepresidente APACS APS*



# La storia di vita con EGPA di Paola



## Per aiutare chi è malato serve aiuto

Ha scelto di sostenere suo marito nel lungo percorso di malattia. Ma anche Paola ha avuto dei momenti di smarrimento. Il ruolo dell'Associazione di Pazienti APACS APS

**È solo una vocale, ma per noi caregiver fa tutta la differenza del mondo: noi non dobbiamo sopportare, bensì supportare la persona cui prestiamo il nostro aiuto.** Io, mio marito lo seguo, sto al suo fianco, sto attenta al suo benessere psicofisico, gli prendo gli appuntamenti, tengo il conto dei farmaci. E cerco di tirarlo su quando mi accorgo che ha dei momenti particolarmente difficili.

D'altra parte, come non capirlo. **Era entrato in ospedale per dei polipi nasali, e il chirurgo aveva detto che sarebbe uscito dopo mezz'ora. E invece, dopo due ore e mezza, era ancora sotto i ferri a causa di una forte emorragia che non riuscivano a fermare.** Poi è arrivata una febbre continua, persistente, che nessuna terapia con antibiotico o cortisone riusciva a fermare.

Al Pronto Soccorso, dove eravamo andati perché aveva un danno al nervo ottico, gli avevano rilevato un aumento rapidissimo degli eosinofili. I medici avevano pensato a una leucemia e lo avevano ricoverato. Qui è cominciata la nostra via crucis: un danno neurologico irreversibile agli arti superiori e inferiori, poi vomito e inappetenza. **Mio marito aveva perso quaranta chili, non si riprendeva più. E nessuno sembrava sapere cosa fare, finché una dottoressa ha avuto l'illuminazione: serviva un immunologo.**

Ci siamo trasferiti in un'altra città per me sconosciuta. Un mese accanto a un fantasma, in un *bed&breakfast*, in un vortice di visite. Ma ne è valsa la pena. Quando la terapia con i biologici ha cominciato a fare effetto e mio marito ha mangiato il suo primo raviolo, è stata una botta di felicità. **A ripensarci è stato difficile, ma ero guidata dall'amore e dalla volontà di averlo in vita, accanto a me.** E oggi in effetti è così.

Certo, a volte anche io avrei bisogno di aiuto. Fare il *caregiver* è un lavoro a tempo pieno, e comporta tante rinunce, sia sociali che professionali.

La malattia pesa su di me come se fosse mia. **Spesso mi scopro a pensare: "Oggi ho le immunoglobuline". E in alcune occasioni ammetto di avere perso la pazienza: "Dai, coraggio, riprenditi, non farla così drammatica! Poi però capisco quanto sia difficile vivere da dieci anni con questo dolore continuo, con la disabilità (non ha mai recuperato la vista), con l'incertezza. E anziché sopportare mio marito, lo supporto".**

**Quando ho incontrato APACS APS, mi si è aperto un mondo: non eravamo soli.** Leggevo le storie degli altri pazienti e dicevo a mio marito: **"Vedi, è una malattia rara ma quello che provi lo possiamo condividere con altri"**. È stato un aiuto inestimabile, non solo per il senso di comunità, ma anche per capire quali fossero i nostri diritti, come e a chi rivolgersi per avere la pensione.

# Medici, pazienti e caregiver, un'alleanza per la salute

*Jan Walter Volk Schroeder*

*Direttore del reparto di Allergologia e immunologia dell'ospedale Niguarda Ca' Granda di Milano*

**Quando si lavora con una malattia cronica, accade che il rapporto con il paziente si prolunghi per molto tempo. Sono relazioni anche trentennali con un ruolo importantissimo nel percorso terapeutico, perché aiutano noi medici a instaurare la fiducia reciproca, la comunicazione, l'empatia.**

Oggi, grazie ai progressi delle conoscenze sull'EGPA, delle sue cause e delle sue conseguenze, siamo in grado di dare ai pazienti informazioni più chiare sul percorso clinico, sull'evoluzione della malattia e la sua eventuale progressione, sui rischi e sui benefici delle nuove molecole, e questo genera certamente una maggiore serenità che aiuta la relazione. **Anche con i caregiver, si tratti di partner, figli o congiunti, che spesso sono presenti alle visite e con cui è importante instaurare un rapporto. Sono loro a chiedere chiarimenti, a prendere appunti, a segnare le date delle terapie e dei controlli, e per noi medici sono una risorsa preziosa. Significa avere a che fare con una famiglia, e non con un individuo.**

Anche le conoscenze autonome del paziente possono essere d'aiuto. Rispetto a vent'anni fa, chi arriva qui ha oggi un suo bagaglio di informazioni che non dobbiamo ignorare. In passato, chi si imbatteva in fonti non verificate pensava di avere una condanna a morte in tasca. "Ho letto che mi restano solo cinque anni di vita", era una delle frasi ricorrenti. Oggi una comunicazione migliore consente una partecipazione attiva alle scelte di salute, aiuta il caregiver a gestire i tempi dei *follow-up*, e rappresenta una preziosa fonte di scambio con le Associazioni di Pa-

zienti, che hanno un ruolo determinante nel creare un senso di comunità per allontanare la solitudine e accompagnare il malato lungo tutto il suo percorso. Un paziente informato è un paziente migliore, perché consente di stabilire un'alleanza terapeutica con il medico, secondo il concetto per cui siamo entrambi dalla stessa parte e lavoriamo insieme per il suo bene.

**Naturalmente i momenti difficili ci sono, soprattutto quando a non funzionare è la relazione del paziente con il caregiver. A volte assistiamo a formarsi di nuove famiglie, a gravidanze e nascite. A volte, però, dobbiamo fare i conti con le separazioni. Accompagnare una persona nel suo viaggio di malattia è faticoso e non tutti ci riusciamo.** Qualcuno si rende conto di non avere gli strumenti per continuare il sostegno alla persona cara, e ci sono *partner* che vanno via perché l'impatto su una coppia già fragile può essere devastante. **Altre volte, invece, le relazioni si rafforzano proprio nel momento del bisogno.** Per fortuna oggi, con le terapie che abbiamo a disposizione, possiamo dare ai pazienti una qualità di vita decisamente migliore. E di conseguenza anche sollievo e speranza a chi li accompagna in questo difficile percorso.



# Il caregiver, una risorsa preziosa che andrebbe formata

Marco Folci

Specialista in Allergologia e Immunologia Clinica, Fondazione Poliambulanza Istituto Ospedaliero Multispecialistico, Brescia

Spesso i pazienti arrivano dallo specialista dopo un percorso difficile e tardivo, magari in fase avanzata, con danni cronici e bisogni maggiori. Più raramente, invece, la presa in carico avviene fin dall'esordio della malattia. In entrambi i casi **il caregiver (spesso un familiare) ha un ruolo cruciale: se formato e coinvolto, può migliorare l'accettazione della malattia e la gestione del percorso terapeutico a lungo termine.** La sua presenza aiuta anche i medici, offrendo un supporto psicologico e pratico al paziente, che altrimenti resta costantemente sotto pressione, anche solo nel vivere la quotidianità con una malattia cronica.

**Eppure, a dispetto dell'importanza di questo ruolo, attualmente non esistono percorsi strutturati per la formazione dei caregiver di pazienti con malattie come l'EGPA.** È insomma un tema trascurato, soprattutto se paragonato ad ambiti come l'oncologia, dove l'attenzione è maggiore. La formazione dei caregiver è dunque lasciata all'iniziativa del singolo medico che, tuttavia, non necessariamente è a sua volta formato sul piano relazionale e comunicativo con uno specifico percorso accademico. **Alcune Associazioni di Pazienti cercano di colmare questo vuoto, offrendo spazi di confronto e informazione anche per i caregiver. Tuttavia, manca un modello sistematico: quello delle malattie neurodegenerative potrebbe rappresentare un buon esempio a cui ispirarsi, grazie alla presenza di team multidisciplinari e percorsi più strutturati.**

Questo approccio multidisciplinare, del resto, è fondamentale anche per l'EGPA, malattia complessa e multi-organo. La collaborazione con altri specialisti è alla base della corretta gestione del paziente, anche se richiede tempo, disponibilità e impegno da parte dei soggetti coinvolti. **Ma, pur nel rispetto delle specifiche competenze di tutti gli attori del processo di cura, è essenziale che ci sia un "regista" unico - di solito il medico che ha in carico il paziente - che coordini tutto e faccia da riferimento centrale, raccogliendo e integrando le informazioni dei colleghi.** Una guida chiara e centralizzata, insomma, che funga anche da riferimento emotivo del paziente, senza la quale il percorso rischia di essere inefficace.

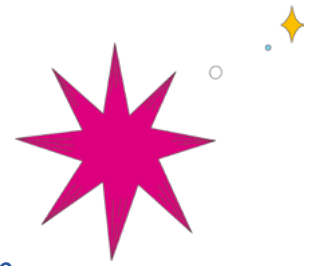
Il medico-regista ha anche il compito di interfacciarsi con i caregiver e di gestire la relazione complessiva. Eppure, trovare risorse sul territorio per supportare sia pazienti che caregiver è spesso difficile. In questo contesto le Associazioni di Pazienti possono svolgere un ruolo cruciale, fungendo da canale preferenziale per creare reti di supporto e facilitare il lavoro del medico.



# Così impariamo a non perderci i pazienti

*Cristiano Caruso*

*Specialista in allergologia e immunologia clinica, Fondazione Policlinico A. Gemelli IRCCS Roma*



**Quando il percorso diagnostico e terapeutico è lungo, pieno di ostacoli e costellato di insuccessi, la sfida del medico è quella di recuperare la fiducia di un paziente già provato da esperienze negative. Ma non è l'unica. Anche una volta instaurato un rapporto di fiducia, infatti, il rischio di perdere il paziente lungo il percorso rimane costante.**

**Ogni paziente che “si perde”** - sia per mancato *follow-up*, sia per un accesso inappropriato a cure non coordinate - **è per il medico una vera e propria sconfitta.** Talvolta ciò accade perché il paziente si rivolge a strutture non in collegamento con il centro di riferimento. Altre volte la perdita è figlia di dinamiche territoriali o burocratiche complesse, e il percorso terapeutico può subire ritardi che compromettono l'efficacia del trattamento. **Nonostante questo, negli ultimi anni siamo riusciti a ridurre i “pazienti persi” dal 10% al 5%, grazie anche a un miglior lavoro di squadra e a una rete più solida di referenti sul territorio.**

Uno degli strumenti chiave per evitare questa dispersione è proprio questo: costruire una rete territoriale di specialisti - pneumologi, internisti, reumatologi - che parlino la stessa lingua clinica e che riconoscano precocemente i segnali di riacutizzazione. **Il paziente deve sentirsi parte di un “sistema familiare” in cui ogni figura sanitaria coinvolta lo segue in modo coordinato.** In questo senso l'ospedale non deve accentrarsi sul paziente, ma condividerne la presa in carico con il territorio, evitando i rischi di frammentazione.

**Altro elemento centrale è il ruolo del caregiver:** per patologie rare, croniche e invalidanti come l'EGPA, questa figura è fondamentale per garantire la continuità di accesso alle cure, specialmente quando il paziente ha problemi di mobilità, immunosoppressione o difficoltà a seguire il percorso da solo. In assenza di una rete territoriale o familiare, anche una terapia efficace può risultare inefficace se non è supportata da una logistica adeguata.

Sarebbe inoltre opportuno sfruttare meglio il monitoraggio domiciliare. Strumenti come il *peak flow*, la saturimetria, l'ossido nitrico espirato o semplici esami del sangue (emocromo con eosinofili) potrebbero essere usati come “campanelli d'allarme” per prevedere una riacutizzazione.

**In questo panorama le Associazioni di Pazienti hanno un ruolo fondamentale nel sensibilizzare, orientare, raccogliere bisogni insoddisfatti e facilitare il raccordo con i centri specialistici.** Serve però una rete organizzativa capillare, ben connessa e formata, che permetta di intervenire tempestivamente. Perché il tempo e l'immunologia scorrono insieme: più tempo passa, più danno si crea. Individuare precocemente i segnali predittivi di evoluzione della malattia è l'unico modo per evitare danni irreversibili e garantire al paziente un percorso stabile, continuo e personalizzato.

# Un supporto emotivo per riscoprire le risorse interiori

*Silvia Lo Giudice*

*Dott.ssa in Psicologia e Mental Coach*

**Ogni paziente è una persona unica, con una storia e un atteggiamento diverso nell'affrontare la malattia. Per questo è difficile – e forse anche sbagliato – stabilire delle regole generali su come sostenere chi riceve una diagnosi di EGPA.** E tuttavia il supporto psicologico – in particolare con un approccio orientato al presente, come quello del *coaching* – è di grande utilità. **Si lavora dunque sul “qui e ora”, senza entrare necessariamente in dinamiche del passato, per aiutare il paziente a gestire quello che sta vivendo nel momento attuale.** Un aiuto concreto che permette di mettere a fuoco piccoli obiettivi, affrontare meglio la quotidianità, trasformare una crisi in un'opportunità di crescita personale, di scoperta di nuove risorse, e ottenere una qualità di vita più serena.

In questo supporto psicologico, è fondamentale capire quanto la malattia incida sulla sfera mentale e soprattutto il livello di identificazione del paziente con la malattia stessa. **Più una persona si identifica con la condizione (“sono malato”), più diventa difficile per lei uscirne mentalmente, porsi obiettivi e progettare il futuro. Lavorare sul processo di disidentificazione – arrivare a dire “ho una malattia” ma non “sono la mia malattia” – è un passaggio cruciale.**

In molti casi, il lavoro di gruppo si rivela particolarmente efficace: permette di condividere emozioni, paure e speranze, ma anche momenti leggeri, aiu-

tando i pazienti a sentirsi meno soli. La forza del gruppo moltiplica il supporto emotivo, crea connessioni e normalizza sentimenti che altrimenti potrebbero sembrare isolati.

**È anche importante lavorare sull'intelligenza emotiva: imparare a riconoscere e gestire le proprie emozioni, attraverso strumenti come il dialogo interiore e pratiche di consapevolezza come la *mindfulness*,** utile per riorganizzare la propria immagine di sé, guardarsi con occhi nuovi e costruire una narrazione più sana della propria vita. Tecniche come la respirazione diaframmatica aiutano invece a produrre endorfine, migliorano l'umore e contribuiscono a regolare la percezione del dolore, dimostrando quanto corpo e mente siano profondamente interconnessi.

Un altro aspetto centrale è il supporto emotivo, non solo per il paziente ma anche per i *caregiver*. **Lavorare con i familiari e accompagnarli in percorsi condivisi aiuta a creare una rete di sostegno solida. Sentirsi parte di un gruppo, condividere esperienze, emozioni, paure e anche momenti di leggerezza, è un fattore di grande forza.** La solitudine, infatti, è uno dei pesi più grandi che la malattia porta con sé. Il confronto con chi sta vivendo un percorso simile riduce questa sensazione e restituisce una percezione più umana e condivisa della propria esperienza.



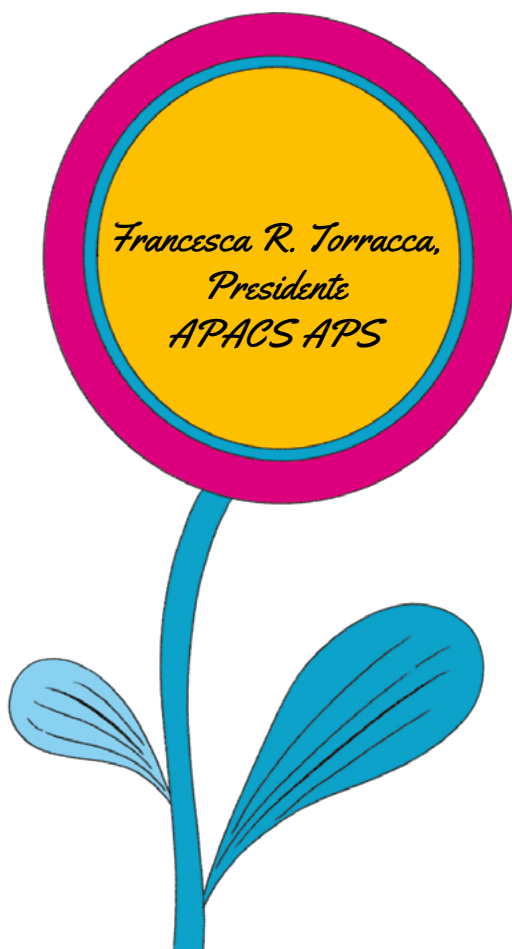


# CAPITOLO 5

---

## Diritti e tutela dei pazienti

Quando la malattia è invisibile, anche i diritti rischiano di esserlo. Le persone con EGPA si trovano spesso sole ad affrontare difficoltà lavorative, incomprensioni e burocrazia complessa. Garantire accesso reale agli strumenti di tutela significa restituire dignità ai pazienti.



# Quando lavorare diventa difficile

*Alvise Berti*

*Professore CISMed, Università di Trento e Unità Operativa di Reumatologia, Ospedale Santa Chiara Trento*

La vita professionale dei pazienti con EGPA è spesso tutta in salita. **A causa della grande eterogeneità della malattia i sintomi variano da paziente a paziente** e possono impattare in modo variabile sulla sua produttività e sul suo benessere sul luogo di lavoro. Ma oggi sappiamo che **le manifestazioni vasculitiche possono causare danni permanenti agli organi, come per esempio la neuropatia (presente in circa il 50% dei pazienti) che può compromettere la motricità**, rendendo difficili lavori fisici o che richiedono destrezza manuale. **Le manifestazioni respiratorie, dal canto loro, possono limitare la resistenza fisica**, con sintomi come dispnea, tosse e senso di oppressione toracica, oppure l'ostruzione nasale spesso accompagnata da secrezioni nasali costanti e riduzione dell'olfatto, rendendo difficile svolgere attività che richiedono sforzi. Limitazioni che non riguardano solo i lavori manuali, ma coinvolgono anche le professioni intellettuali o ad alta responsabilità, perché **i sintomi cronici influiscono negativamente anche su concentrazione, comunicazione e tenuta psicologica, con un impatto concreto sulla produttività e sul benessere.**

Non a caso, **molti pazienti sono costretti a ridurre l'orario di lavoro, a cambiare mansione o addirittura a cambiare professione.** Le assenze sono frequenti, specie nella fase iniziale della malattia e quando vengono somministrate le terapie più pesanti per il paziente, considerando anche il peso degli effetti collaterali e l'aumento del rischio di infezioni, soprattutto nei pazienti asmatici. E sebbene i nuovi farmaci permettano oggi una maggiore con-

tinuità lavorativa, sul tutto pesa la necessità di sottoporsi a controlli frequenti, a visite specialistiche e monitoraggi costanti.

**In questo quadro lo specialista ha un ruolo chiave: il suo compito primario è infatti quello di certificare la condizione di malattia rara, collaborando con il medico di base per facilitare l'accesso a benefici lavorativi** come l'accesso al *part-time*, alle agevolazioni previste dalla Legge 104/92 o all'invalidità (la cui percentuale dipende dalla gravità e dal tipo di sintomi), fornendo relazioni dettagliate in tempi brevi, anche se la mole di lavoro spesso lo rende complicato.

Ma **altrettanto importante, per informare, indirizzare e supportare i pazienti nell'iter burocratico e sanitario, è la funzione svolta dalle Associazioni di Pazienti**, che spesso risultano più efficaci dei medici nel fornire informazioni pratiche. E tuttavia è ormai chiaro come **solo buona integrazione tra medici e associazioni possa garantire ai pazienti un accesso rapido e semplice ai benefici socio-sanitari previsti dalla normativa.**



# Quei diritti negati, o persi nella burocrazia

R. Simona Barbaglia

Presidente Associazione Nazionale Pazienti RESPIRIAMO INSIEME-APS, Vicepresidente Comitato Etico per la sperimentazione clinica LOMBARDIA 4

**Una delle principali difficoltà che i pazienti affetti da EGPA devono affrontare riguarda l'ambito lavorativo. Non parliamo solo di giornate perse a causa della malattia o dei controlli medici, ma anche della mancanza di un supporto informativo e sociale che accompagni la diagnosi.** I medici, pur eccellenti sul piano clinico, spesso non forniscono ai pazienti indicazioni sui diritti e sui benefici a cui potrebbero accedere, come l'invalidità civile, la Legge 104/92, i permessi lavorativi, i congedi straordinari o il collocamento mirato in caso di disoccupazione. Così, il paziente torna alla sua vita con tutte le limitazioni imposte dalla malattia, ma senza strumenti di tutela. **E riesce a orientarsi solo se ha la fortuna di incontrare un medico di base attento, un paziente che ha fatto lo stesso percorso o, ancora meglio, un'Associazione di Pazienti.**

In questa solitudine, spesso accade che la patologia, sconosciuta a molti datori di lavoro, venga fraintesa o sottovalutata. Le persone con EGPA, malattia cronica invalidante, rischiano di essere viste come "fannulloni", proprio perché il disturbo non è visibile né noto. E sappiamo che, soprattutto nelle piccole aziende, senza le tutele previste per quelle più grandi, la possibilità di essere licenziati, o essere i primi a essere licenziati in caso di riorganizzazione dell'azienda, è alta.

**Non bisogna pensare che le problematiche lavorative colpiscano solo chi è occupato nei settori che comportano un importante impegno fisico. Anche chi svolge lavori apparentemente meno faticosi incontra problemi, a causa delle possibili riacutizzazioni della malattia che impongono frequenti assenze e controlli.** In questo scenario, le Associazioni di Pazienti svolgono un ruolo essenziale. Sono presenti in molti ospedali, parlano con i pazienti e

offrono consulenze gratuite con figure come assistenti sociali, legali e psicologi. **L'assistente sociale è spesso la figura più richiesta: aiuta i pazienti a orientarsi nei vari percorsi burocratici, nei piccoli e grandi diritti come i bonus economici o il parcheggio disabili.**

Tuttavia, molte persone scoprono solo dopo anni – e spesso per caso – di avere diritto a determinati benefici. Questo dimostra una grave lacuna informativa. Il *welfare* italiano, seppur tra i più tutelanti d'Europa, è di difficile accesso: **la burocrazia è complessa e mancano figure che accompagnino il paziente nel suo percorso.** Non esiste quasi più il servizio sociale ospedaliero e, anche dove esiste, è sovraccarico. Per questo serve una presa in carico sistematica, e strumenti informativi strutturati: penso ad esempio a un vademecum, da consegnare al momento della diagnosi, che spieghi i passi da compiere e i diritti a cui si ha accesso. Un documento semplice e chiaro che possa valere, con le dovute differenze, per tutte le malattie croniche e invalidanti. Per evitare che i pazienti restino isolati in un sistema già di per sé difficile da navigare.

**Oltre alle difficoltà soggettive già riportate, resta aperta un'importante questione legata alla patologia perché, sebbene sia riconosciuta e identificata con un univoco codice di esenzione, non è associata a una specifica percentuale di invalidità, pertanto quest'ultima spesso non viene adeguatamente riconosciuta** in proporzione alla severità della sintomatologia e dell'impatto sulla qualità della vita di questi pazienti, limitandone appunto l'accesso al sostegno sociale ed economico a cui avrebbero invece diritto (invalidità civile, riconoscimento della Legge 104/92, art. 3).

# IL CONTESTO NORMATIVO



## CONTESTO NORMATIVO-ISTITUZIONALE GENERALE

I pazienti affetti da EGPA devono affrontare un **percorso di cura frammentato e spesso inadeguato**.

**Il primo grande ostacolo è rappresentato dalla diagnosi tardiva.** La varietà e la non specificità dei sintomi iniziali (asma, sinusite, dolore neuropatico, febbre) portano frequentemente a **diagnosi errate** o a **sottovlutazioni**, ritardando l'avvio di trattamenti appropriati. Questo può causare danni irreversibili agli organi interni.

In secondo luogo, anche una volta ottenuta la diagnosi, i pazienti devono spesso confrontarsi con **forti disparità regionali nell'accesso ai servizi sanitari e ai farmaci innovativi**. L'assenza di Percorsi Diagnostico-Terapeutici Assistenziali (PDTA) formalizzati nella maggior parte delle regioni comporta una presa in carico discontinua e poco coordinata tra le diverse figure specialistiche.

A queste problematiche si aggiungono **l'assenza di un codice di invalidità civile dedicato**, che rende difficile il riconoscimento della disabilità specifica legata alla patologia, e la mancanza di criteri univoci a livello nazionale per l'individuazione dei centri di riferimento, la cui qualità e struttura multidisciplinare varia notevolmente da territorio a territorio.

## IL RUOLO FONDAMENTALE DELL'ASSOCIAZIONE DI PAZIENTI

Nel complesso scenario delle malattie rare, le Associazioni di Pazienti rivestono un ruolo di fondamentale importanza. **L'Associazione Pazienti Sindrome di Churg-Strauss - EGPA (APACS APS)**, che rappresenta pazienti affetti da vasculiti rare e in particolare da EGPA, costituisce un **presidio di supporto quotidiano e un punto di riferimento autorevole per chi vive con questa patologia**.

Dal 2017, a partire dall'impegno della Presidente Francesca R. Torracca e della Vicepresidente Eugenia Durante, APACS APS si adopera attivamente non solo nell'ascolto e nell'orientamento dei pazienti, ma anche in attività di sensibilizzazione e *advocacy*, con l'obiettivo di dare visibilità a una malattia ancora troppo poco conosciuta. Il lavoro svolto dall'associazione consente di colmare, almeno in parte, il vuoto lasciato dalle istituzioni in termini di informazione, accompagnamento e tutela dei diritti.

## PERCHÉ È ESSENZIALE IL COINVOLGIMENTO DELLE ISTITUZIONI








**Il coinvolgimento delle istituzioni pubbliche è condizione imprescindibile per migliorare concretamente la vita dei pazienti con EGPA.** Le malattie rare, pur colpendo un numero ristretto di cittadini, rappresentano una sfida di sistema che mette alla prova la capacità del Servizio Sanitario Nazionale di essere equo, accessibile e di qualità per tutti.

L'EGPA, per la sua complessità e la sua scarsa conoscenza, rischia di essere invisibile. È quindi **fondamentale che il Parlamento, il Governo e le regioni riconoscano l'urgenza di intervenire con misure concrete**, volte a garantire un accesso omogeneo e qualificato alle cure, la definizione di standard assistenziali comuni, il rafforzamento della rete dei centri di riferimento e una tutela dei diritti basata su criteri scientifici e non su interpretazioni locali o parziali.

Come infatti dimostrano importanti interventi normativi e di indirizzo, a partire dalla **Legge 10 novembre 2021, n. 175 recante disposizioni per la cura delle malattie rare e per il sostegno della ricerca e della produzione dei farmaci orfani e dal Piano Nazionale Malattie Rare**, approvato per la prima volta nel 2013 e successivamente aggiornato, le azioni concrete delle Istituzioni, in sinergia con le esperienze e i bisogni di pazienti e clinici, restano lo snodo cruciale per garantire un reale impatto nel contrasto delle malattie rare.

## PRIME PROPOSTE DI IMPEGNO E INTERVENTO

Alla luce delle criticità illustrate e delle esigenze emerse a seguito di un attento confronto con APACS APS, si propongono di seguito alcune prime azioni prioritarie il cui impegno da parte delle istituzioni risulta fondamentale per la loro effettiva concretizzazione:

-  l'adozione di un PDTA a livello nazionale per l'EGPA, oppure, in alternativa, la promozione della sua adozione in tutte le regioni, affinché ogni paziente possa accedere a un percorso multidisciplinare standardizzato e aggiornato, a partire dai modelli virtuosi già esistenti e da un coinvolgimento attivo dei pazienti (ad es. il PDTA sull'EGPA di Regione Lombardia, adottato nel 2018 e revisionato nel 2023);
-  il superamento delle disomogeneità regionali attraverso una *governance* nazionale realmente condivisa sulle vasculiti rare, che favorisca l'allineamento dei percorsi diagnostici e terapeutici;
-  l'introduzione di un codice di invalidità civile specifico per l'EGPA, in grado di riconoscere l'impatto sistemico della malattia e di facilitare l'accesso a supporti economici, sociali e sanitari;
-  la definizione univoca, su base nazionale, delle caratteristiche strutturali, organizzative e cliniche che devono possedere i centri di riferimento per l'EGPA, così da garantire standard omogenei di qualità e multidisciplinarietà;
-  l'istituzione di un Registro Nazionale dell'EGPA, indispensabile per migliorare la conoscenza epidemiologica, sostenere la ricerca scientifica e programmare efficacemente gli interventi sanitari;
-  l'attivazione di campagne pubbliche di informazione e formazione, rivolte in particolare ai Medici di Medicina Generale e agli specialisti, per promuovere la diagnosi precoce e il corretto inquadramento clinico della malattia;
-  garantire piena attuazione e corretto utilizzo dei fondi dedicati nell'ambito del Piano Nazionale Malattie Rare 2023-2026, iniziando contestualmente a immaginare ambiti di miglioramento in vista del prossimo aggiornamento del Piano.

# Analisi di scenario regionale su tre regioni campione

## EGPA: STATO DELL'ARTE E DISOMOGENEITÀ REGIONALI NEI PERCORSI DI CURA

In Italia, la presa in carico delle persone affette da granulomatosi eosinofila con poliangioite (EGPA) presenta notevoli differenze tra le regioni. La frammentarietà dei percorsi assistenziali e l'assenza di un approccio sistemico e condiviso a livello nazionale rappresentano una delle principali criticità denunciate dai pazienti e dagli specialisti coinvolti. **Uno degli obiettivi centrali del presente documento è fornire una visione d'insieme quanto più aderente alla realtà sulla presa in carico e su tutto ciò che riguarda bisogni soddisfatti e non dei pazienti con EGPA.** Anche per questo motivo, è stata realizzata una **ricognizione preliminare sullo stato attuale dell'assistenza in tre regioni campione – Lombardia, Lazio e Campania** – al fine di delineare un quadro utile alla definizione di proposte concrete di miglioramento e promuovere una più ampia consapevolezza istituzionale.

Questa ricognizione preliminare **ha evidenziato come il livello di risposta regionale alla complessità di una patologia rara come l'EGPA sia estremamente disomogenea sul territorio nazionale**, con alcune realtà già impegnate da anni nella costruzione di modelli di presa in carico formalizzati, e altre in cui la gestione avanzata della patologia risulta ancora affidata all'iniziativa di singoli centri o professionisti.

## LOMBARDIA: UN MODELLO VIRTUOSO

La Lombardia si distingue per essere stata la prima Regione italiana ad adottare, nel 2018, un **Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) specificamente dedicato all'EGPA**. Tale strumento è stato oggetto di aggiornamenti significativi nel 2023 e nel 2024, segno della volontà di garantire una presa in carico sempre più aggiornata alle più recenti evidenze scientifiche e centrata sui bisogni reali dei pazienti. **Il PDTA lombardo rappresenta un esempio virtuoso di come sia possibile tradurre la complessità clinica dell'EGPA in un percorso strutturato, multidisciplinare e condiviso tra i diversi attori del sistema sanitario.**

La Regione può contare su una rete ampia e articolata di centri per le malattie rare, tra cui oltre 60 centri di riferimento distribuiti sul territorio e un centro di coordinamento regionale presso l'Istituto Mario Negri di Raticona. Tale configurazione ha favorito, negli anni, una crescente collaborazione tra specialisti in reumatologia, pneumologia, immunologia, ORL, neurologia e medicina interna, contribuendo a una gestione più integrata e appropriata dei casi.







**Resta tuttavia aperta una riflessione sull'effettiva implementazione del PDTA nei diversi contesti locali.**

La mancanza di indicatori di monitoraggio condivisi – relativi ad esempio ai tempi diagnostici, all'accesso alle terapie innovative o all'aderenza al *follow-up* – rende difficile valutare quanto il PDTA sia realmente applicato in modo uniforme e con quali risultati in termini di salute. Per questo motivo, si auspica **l'introduzione di strumenti di audit clinico e raccolta dati strutturata, che possano misurare l'impatto reale del modello lombardo e fornire una base per eventuali miglioramenti.**



La **granulomatosi eosinofila con poliangioite (EGPA)** è una malattia tanto rara quanto complessa. Proprio per questo motivo richiede risposte istituzionali mirate, trasversali e, soprattutto, eque. L'esperienza maturata negli anni a fianco delle persone con disabilità e patologie croniche mi ha insegnato che la **tempestività della diagnosi e la qualità della presa in carico possono cambiare radicalmente la traiettoria di vita di una persona**. Nell'EGPA, purtroppo, questo oggi ancora non accade in modo uniforme in Italia. I pazienti raccontano di **diagnosi tardive**, spesso dopo anni di errato inquadramento clinico, in cui i sintomi – ascrivibili inizialmente ad asma o disturbi allergici – non vengono riconosciuti come campanelli d'allarme. Denunciano inoltre una **carenza di percorsi strutturati, una frammentazione nella presa in carico e la mancanza di un riconoscimento amministrativo specifico**, che li penalizza nell'accesso alle tutele socio-sanitarie. A fronte di questi bisogni, **l'impegno delle istituzioni deve andare nella direzione di colmare le disuguaglianze, garantire diritti, valorizzare il ruolo delle associazioni e dei clinici esperti e attuare concretamente il Piano Nazionale Malattie Rare**. Le associazioni come APACS APS e i clinici esperti hanno indicato con chiarezza la strada. Tocca ora alla politica ascoltare e agire. Un segnale importante in questa direzione è arrivato dalla Regione Lombardia, dove è stato recentemente istituito l'Intergruppo regionale Malattie Rare, da me promosso insieme ad altri colleghi Consiglieri e nato con l'obiettivo di favorire un dialogo strutturato tra istituzioni, clinici e rappresentanze dei pazienti. Si tratta di uno spazio di confronto trasversale a tutti i gruppi consiliari, uno strumento concreto per promuovere buone pratiche e politiche pubbliche più attente alle specificità delle persone con malattie rare, EGPA inclusa.

In particolare, credo sia necessario:

-  **rafforzare la formazione e la sensibilizzazione dei Medici di Medicina Generale**, affinché possano riconoscere i segnali d'allarme e indirizzare tempestivamente i pazienti agli specialisti giusti;
-  **promuovere PDTA regionali e un PDTA nazionale condiviso**, costruito a partire dalle buone pratiche già esistenti – come quello della Regione Lombardia – che va però pienamente attuato e reso realmente operativo, con l'identificazione di centri multidisciplinari;
-  **uniformare i criteri per il riconoscimento dei centri di riferimento EGPA**, affinché ogni paziente possa avere accesso a una presa in carico qualificata, ovunque si trovi;
-  **adottare gli strumenti necessari, nell'ambito dell'attuazione della Legge Delega sulla disabilità**, per permettere ai pazienti di ottenere il giusto riconoscimento e accesso alle tutele sociali e sanitarie;
-  **attivare un registro nazionale EGPA**, strumento fondamentale per conoscere la reale diffusione della malattia, monitorare gli esiti clinici e favorire la ricerca;
-  **promuovere campagne informative e di sensibilizzazione**, soprattutto nei territori dove la conoscenza dell'EGPA è ancora scarsa, tanto tra i cittadini quanto tra gli operatori sanitari.

Credo fortemente che il Piano Nazionale Malattie Rare, approvato ma ancora in fase di attuazione in molte regioni, debba rappresentare la cornice strategica in cui collocare tutte queste azioni. Solo attraverso un impegno corale e coordinato tra regioni, Governo, clinici, Associazioni e pazienti, sarà possibile garantire davvero equità e dignità a chi convive con una malattia rara come l'EGPA.

Lavorare per rendere il nostro sistema sanitario più giusto, inclusivo e orientato alla persona significa **ascoltare i bisogni reali dei pazienti e tradurli in politiche pubbliche efficaci**. È questa la strada che dobbiamo percorrere, con determinazione e responsabilità.

# CONCLUSIONE

## “EGPA, una sfida per il sistema” Verso una presa in carico equa, integrata e partecipata



Le testimonianze raccolte in questo volume - dalla voce dei pazienti al punto di vista degli specialisti coinvolti a vario titolo nel percorso di cura - mostrano una realtà complessa, sfaccettata, con eccellenze e criticità su tutto il territorio nazionale. E tuttavia la gestione della granulomatosi eosinofila con poliangioite (EGPA) impone una riflessione più ampia sul modo in cui il nostro Paese affronta la cura delle malattie rare. **Come pazienti, tocchiamo con mano ogni giorno la frammentazione regionale, i percorsi disomogenei e la sostanziale carenza di strumenti normativi e operativi condivisi.** Condizioni che generano iniquità e gravano non soltanto su noi malati, ma anche sulle nostre famiglie e sugli stessi operatori sanitari.

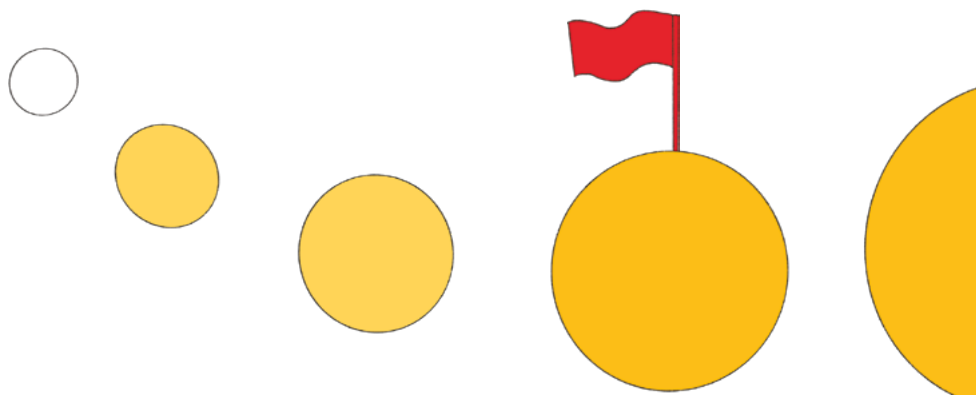
Dall'esperienza diretta di chi ha voluto condividere in queste pagine la sua storia emerge in primo luogo il ritardo nella diagnosi, spesso causato dalla scarsa conoscenza della patologia. I sintomi iniziali sono comuni e facilmente riconducibili ad altre condizioni meno gravi: questo porta a sottovalutazioni, diagnosi errate e trattamenti inadeguati, che possono provocare danni agli organi e compromettere in modo significativo la qualità della vita del paziente. **Crediamo quindi che sia urgente potenziare la formazione e l'aggiornamento continuo dei medici,** in particolare dei medici di base e degli specialisti che potrebbero intercettare i segnali d'allarme nelle fasi iniziali della malattia. **Promuovere una cultura diffusa sulle patologie rare come l'EGPA consentirebbe diagnosi più tempestive e cure più efficaci, migliorando gli esiti e riducendo i costi a carico del sistema sanitario.**

I racconti sottolineano un altro aspetto cruciale: la tutela - carente o del tutto assente - dei nostri diritti, lavorativi e sociali. L'assenza di un codice di invalidità civile specifico rende difficile accedere a forme di sostegno economico, agevolazioni e tutele sul lavoro, sebbene la patologia impatti in modo significativo sulla quotidianità. È fondamentale, quindi, che **la dimensione lavorativa e sociale della malattia venga finalmente riconosciuta e normata,** attraverso strumenti che garantiscano un effettivo esercizio dei diritti.

I clinici che da tempo collaborano con la nostra associazione, dal canto loro, sottolineano in modo potente e continuativo la necessità di una molteplicità di sguardi sulla malattia. **Occorre dunque promuovere in tutte le sedi una reale rete multidisciplinare di presa in carico, dove reumatologi, pneumologi, neurologi, immunologi, otorinolaringoiatri, internisti e altri specialisti lavorino in sinergia, comunicando tra loro e condividendo protocolli.** Noi pazienti dobbiamo insomma poter contare su un percorso integrato, che ci accompagni dalla diagnosi al *follow-up*, con una regia clinica chiara e condivisa.

**Le voci raccolte in questo volume testimoniano anche l'importanza del coinvolgimento sistematico dei pazienti nei processi decisionali**, a partire dalla definizione dei PDTA, fino alla valutazione dei centri di riferimento e alla programmazione della ricerca. Il nostro vissuto, così come quello dei nostri familiari, deve diventare parte integrante della *governance* delle malattie rare. **Un'Associazione come la nostra svolge già oggi un lavoro insostituibile di informazione, orientamento, ascolto e *advocacy*, ma senza un reale riconoscimento istituzionale questo impegno rischia di restare invisibile.**

Infine, per affrontare davvero in modo efficace la sfida dell'EGPA e, più in generale, delle malattie rare, appare chiara la **necessità di una visione politica di lungo periodo, fondata su investimenti nella ricerca, su una programmazione sanitaria condivisa tra Stato e Regioni, e su una cultura della cura che metta al centro la persona.** In un'epoca in cui i tagli alla sanità mettono in crisi la tenuta del sistema pubblico, riaffermare il principio di equità e universalità del Servizio Sanitario Nazionale è un gesto di responsabilità e di giustizia. **Restituire dignità e speranza a chi convive ogni giorno con una malattia rara come l'EGPA significa costruire un sistema più umano, più competente e più vicino ai bisogni reali dei cittadini.**



# RINGRAZIAMENTI

“Storie di vita con EGPA. Il Libro Bianco” **nasce innanzitutto dall’ascolto**. Ascolto delle esperienze di chi ogni giorno convive con una malattia rara e invalidante che spesso arriva senza preavviso a stravolgere la quotidianità di pazienti e familiari. **Ascolto dei loro bisogni, ancora troppo spesso inascoltati**. Ascolto delle competenze di chi cura, accompagna, sostiene.

**Questo libro non sarebbe mai nato senza il contributo prezioso di APACS APS – Associazione Pazienti con Sindrome di Churg-Strauss**, che ha rappresentato la bussola e il cuore pulsante dell’intero percorso.

Grazie al confronto costante e all’impegno generoso della **Presidenza** e del **Board scientifico dell’Associazione** è stato possibile dare voce alle storie, ai bisogni e ai desideri di chi ogni giorno affronta l’EGPA.

Grazie ai **rappresentanti istituzionali** che hanno contribuito alla stesura di questo volume, dimostrando attenzione e sensibilità verso i bisogni reali delle persone che convivono con questa malattia rara. La partecipazione attiva delle Istituzioni è **fondamentale per promuovere un cambiamento concreto**, capace di tradurre l’ascolto delle storie di pazienti, familiari e *caregiver* in nuove prospettive di cura e sostegno.

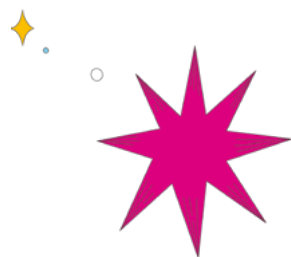
Grazie ai **clinici** e agli **esperti** che hanno aderito con entusiasmo a questo progetto, **contribuendo con competenza e umanità a raccontare l’EGPA con un linguaggio chiaro, vicino alle persone**, e a indicare traiettorie concrete per migliorare la presa in carico.

Grazie alle **Società Scientifiche** che hanno sostenuto il progetto, rafforzandone il valore scientifico e l’impatto culturale, e contribuendo a rendere questo Libro Bianco uno strumento di dialogo tra pazienti e comunità medico-scientifica, istituzioni e cittadinanza. Il loro sostegno testimonia l’importanza di un’alleanza vera tra scienza, comunità e Istituzioni.

Questo progetto nasce dal desiderio di mettere al centro le persone. **Un ringraziamento speciale va allora proprio alle persone con EGPA che hanno deciso di condividere la propria storia**. Le loro parole sono testimonianze autentiche di coraggio, resilienza e consapevolezza.

Questo percorso di vita con l’EGPA si conclude con l’auspicio che quanto raccolto tra queste pagine possa **contribuire a generare cambiamento e offrire nuove possibilità di vita**.

Un ringraziamento, infine, a **GSK, sponsor del progetto**, che ha reso possibile la realizzazione di questo Libro e la diffusione di una maggiore consapevolezza sull’EGPA.



**APACS APS (Associazione Pazienti con Sindrome di Churg-Strauss – EGPA)** è la prima Associazione italiana interamente dedicata alla granulomatosi eosinofila con poliangioite (EGPA), malattia rara e multisistemica. Fondata nel 2017 da pazienti e *caregiver*, APACS APS rappresenta oggi un punto di riferimento nazionale per chi convive con l'EGPA e le loro famiglie.

Il lavoro dell'Associazione è sostenuto da un **Board scientifico multidisciplinare** che include reumatologi, pneumologi, immunologi clinici, otorinolaringoiatri e internisti. Questo comitato garantisce la solidità scientifica delle attività, orienta i progetti informativi e supporta l'Associazione nel dialogo con Istituzioni e comunità scientifica.

### APACS APS HA UNA MISSIONE ARTICOLATA CHE INCLUDE:

- **Scopo civico e istituzionale**  
promuove *advocacy* su diagnosi precoce, PDTA omogenei, codici di invalidità specifici, diritti lavorativi;
- **Supporto ai pazienti**  
orientamento verso centri specializzati, supporto psicologico, testimonianze raccolte per dare voce ai vissuti personali;
- **Formazione e sensibilizzazione**  
eventi, convegni nazionali e progetti internazionali per informare professionisti sanitari e opinione pubblica;
- **Trasparenza organizzativa**  
*governance* chiara e diffusione dei bilanci annuali per garantire fiducia e integrità.

**Con sede ad Arosio (CO), APACS APS è attiva nel sostenere i pazienti e nel promuovere una sanità più equa, competente e umana. L'Associazione lavora ogni giorno perché “nessuno rimanga solo” davanti alla diagnosi e affinché l'EGPA sia riconosciuta, studiata e curata in modo adeguato in tutta Italia.**

Per ricevere maggiori informazioni sull'EGPA o sui centri specializzati, è possibile contattare l'Associazione.

#### CONTATTI APACS APS

**Sede legale:** Via IV Novembre 25, 22060 Arosio (CO)

**Email:** [info@apacs-egpa.org](mailto:info@apacs-egpa.org)

**Telefono:** +39 349 605 5715



[www.apacs-egpa.org](http://www.apacs-egpa.org)



[facebook.com/apacs.egpa](https://facebook.com/apacs.egpa)



[instagram.com/apacs\\_associazione](https://instagram.com/apacs_associazione)



[linkedin.com/company/apacs-egpa](https://linkedin.com/company/apacs-egpa)

# I PATROCINATORI



## **AIIITO**

*(Associazione Allergologi ed Immunologi Italiani Territoriali ed Ospedalieri)*

L'Associazione Allergologi ed Immunologi Italiani Territoriali ed Ospedalieri è una Società Scientifica che nasce dalla volontà di sostenere la formazione e l'aggiornamento degli specialisti in Allergologia ed Immunologia Clinica e l'identità e la peculiarità di una specialità spesso in sovrapposizione con altre branche specialistiche. L'Associazione intende curare inoltre la diffusione della materia presso i colleghi MMG e gli Specialisti di altre discipline costruendo percorsi diagnostici e terapeutici integrati ed efficaci a beneficio dei pazienti affetti da malattie immuno-allergologiche.



## **A.I.C.N.A.**

*(Accademia Italiana di Citologia Nasale)*

L'Accademia Italiana di Citologia Nasale è una società scientifica che, oltre a rappresentare la Citologia Nasale, ha il compito di divulgarla con la ricerca in campo citologico ed eventi di perfezionamento scientifico e alta formazione per specializzandi e specialisti in branche della medicina come l'Otorinolaringoiatria, l'Allergologia e Immunologia clinica, la Pneumologia, la Pediatria, l'Anatomia Patologica oltre la Medicina Generale. L'Associazione vuole rappresentare la dottrina della Citologia Nasale in Italia e all'estero, elevando il prestigio italiano, e divulgare tra i medici conoscenze e sviluppi tecnologici raggiunti con l'ausilio della chimica, biochimica, genetica, biologia molecolare, etc.



## **IAR**

*(Accademia Italiana di Rinologia)*

L'Accademia Italiana di Rinologia è stata fondata a Milano nel 2012 e ad oggi è composta da oltre 500 soci. IAR promuove le conoscenze trasversali, la condivisione del sapere medico, e crede nella visione del paziente nella sua interezza, con lo scopo di curare il malato e non solo la malattia. L'Accademia partecipa attivamente a numerosi progetti a livello nazionale ed internazionale che prevedono una sinergia tra le varie specializzazioni: otorinolaringoiatria, immunologia clinica, allergologia e pneumologia. Partecipa, inoltre, alla stesura di protocolli e percorsi diagnostici.



## **EESG**

*(European EGPA Study Group)*

L'European EGPA Study Group è stato istituito nel 2018 con l'intento di creare una rete di ricercatori e medici provenienti dai centri di riferimento europei per l'EGPA, riunendo eccellenza e competenze cliniche e scientifiche per promuovere studi clinici e traslazionali collaborativi, migliorare la conoscenza della malattia e sviluppare nuove raccomandazioni sulla sua diagnosi e sul trattamento. Attualmente il Gruppo comprende più di cento centri in tutta Europa e collabora attivamente con altri gruppi scientifici e società coinvolti nel campo delle vasculiti, oltre che con le associazioni di pazienti.



## **SIAAIC**

*(Società Italiana di Allergologia, Asma e Immunologia Clinica)*

La Società Italiana di Allergologia, Asma e Immunologia Clinica è una società scientifica fortemente radicata nel territorio nazionale con circa 1800 soci attivi che lavorano in strutture universitarie, ospedaliere e ambulatori. Il principale scopo è promuovere la diffusione dell'Allergologia e Immunologia clinica come disciplina indipendente attraverso azioni di formazione, promozione della conoscenza dell'Allergologia e Immunologia clinica, supporto delle associazioni di pazienti. Questi obiettivi saranno raggiunti offrendo ai soci la possibilità di prender parte a eventi di formazione, ricerche cliniche/epidemiologiche ed essere coinvolti in eventi informativi destinati ai pazienti.



## **SIMI**

*(Società Italiana di Medicina Interna)*

La Società Italiana di Medicina Interna si pone come scopo statutario l'adozione di attività formativa ECM, di iniziative scientifiche, culturali, pratiche e sociali proprie della Medicina Interna, l'assegnazione di borse di studio, la promozione e il finanziamento di ricerche scientifiche. L'Associazione intende attuare i propri scopi attraverso convegni, congressi, ricerche, studi, tavole rotonde e corsi di formazione, la promozione di attività editoriali, l'organizzazione di cooperazioni, iniziative comuni, trial di studio e ricerche scientifiche finalizzate con Ministero della Salute, Ministero dell'Istruzione, dell'Università e della Ricerca, Regioni e Aziende Sanitarie, organismi ed istituzioni pubbliche e altri enti e associazioni nazionali ed europee.



## **SIOeChCF**

*(Società Italiana di Otorinolaringoiatria e Chirurgia Cervico-Facciale)*

La Società Italiana di Otorinolaringoiatria e Chirurgia Cervico-Facciale ha lo scopo di promuovere e diffondere lo studio delle scienze mediche e chirurgiche concernenti soprattutto la patologia dell'orecchio, del naso, del cavo orale, della faringe, della laringe, dei bronchi, dell'esofago, del collo, delle ghiandole salivari, della trachea, della faccia, della base del cranio e della giunzione cervico-mediastinica e la fisiopatologia delle funzioni correlate a tali distretti. Rientrano tra le finalità istituzionali: l'aggiornamento professionale e la collaborazione con le Istituzioni; l'elaborazione di linee guida ufficiali; la promozione di trials di studio e di ricerche scientifiche; la collaborazione con altre Società e organismi scientifici.



## **SIP-IRS**

*(Società Italiana di Pneumologia)*

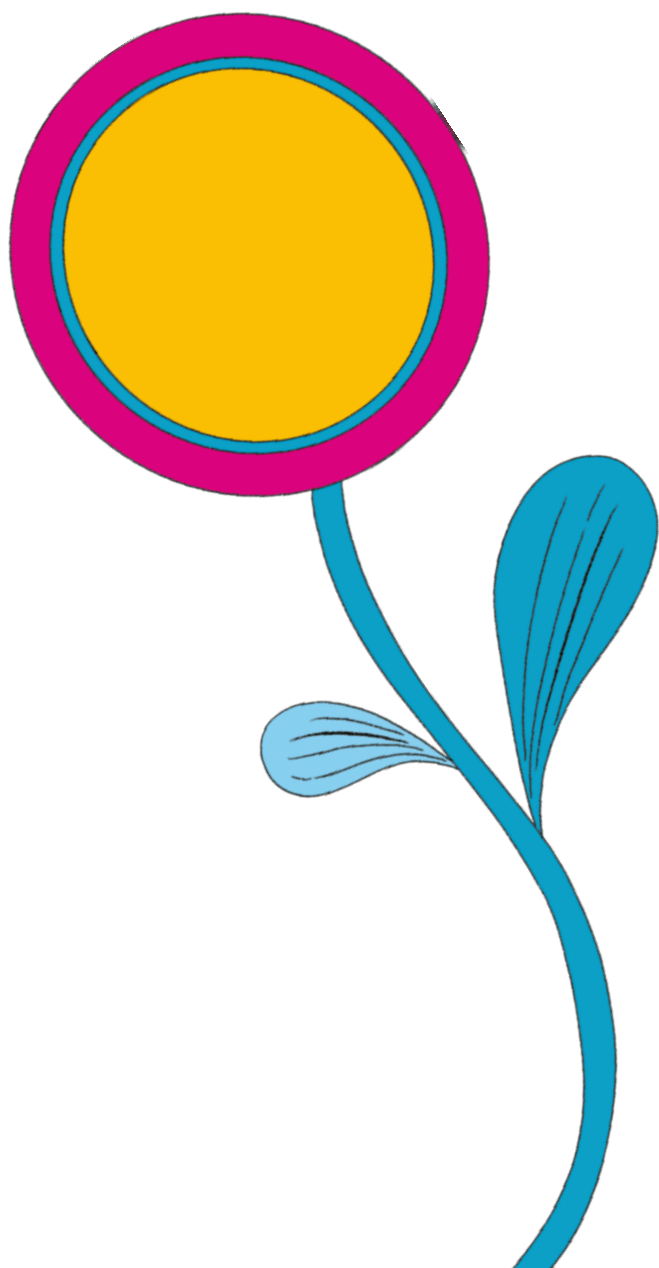
La Società Italiana di Pneumologia ha la finalità di interesse generale e utilità sociale di promuovere lo sviluppo della Medicina Respiratoria. Tra gli obiettivi della società vi sono: promozione della ricerca scientifica e clinica di base; raccolta, verifica e diffusione di informazioni scientifiche; sviluppo dei rapporti tra pneumologi italiani e pneumologia internazionale; promozione di attività di aggiornamento professionale e formazione agli associati; promozione di trials di studio e ricerche scientifiche; sviluppo e standardizzazione di linee-guida di ricerca; collaborazione con il Ministero della Salute, le Regioni, le aziende sanitarie e gli altri organismi e istituzioni sanitarie pubbliche.

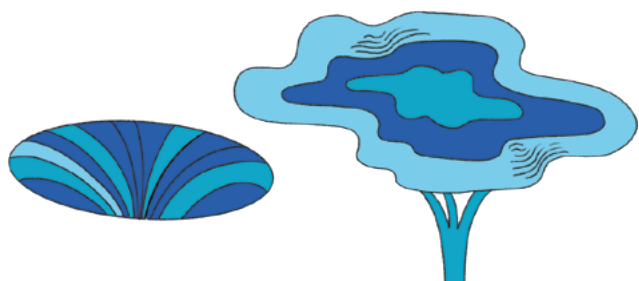
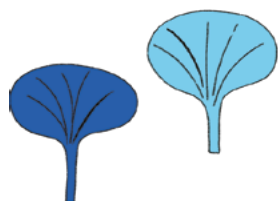
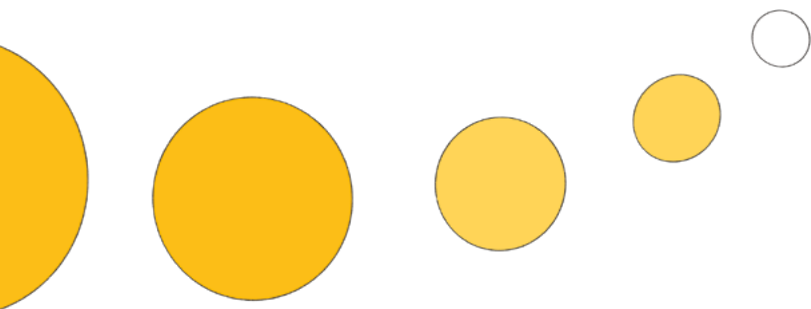


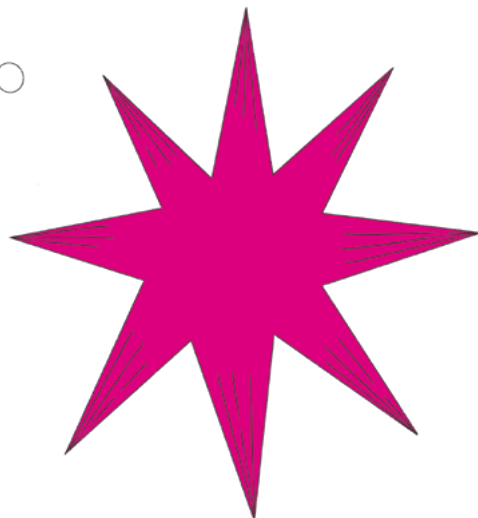
## **SIR**

*(Società Italiana di Reumatologia)*

La Società Italiana di Reumatologia (SIR) si propone di promuovere e sviluppare progetti nell'ambito della ricerca scientifica, della formazione e dell'assistenza sanitaria in campo reumatologico. La SIR sostiene e incoraggia ogni iniziativa, pubblica o privata, volta ad assistere i pazienti affetti da malattie reumatiche, nonché a prevenirle e curarle. Tali patologie comprendono le malattie mediche dell'apparato locomotore, le malattie autoinfiammatorie e quelle autoimmuni sistemiche. Inoltre, la Società promuove la costituzione di gruppi di lavoro, comitati e commissioni dedicati allo studio e alla ricerca nel campo delle malattie reumatologiche, favorendo la diffusione delle conoscenze acquisite, sia sotto il profilo scientifico sia sotto quello sociale.







**Copertina e illustrazioni di:**

**Elisa Macellari**



@elisamacellari

Realizzato con il patrocinio di  
e delle società scientifiche



Società Italiana di Otorinolaringoiatria e Chirurgia Cervicofacciale



Con il contributo scientifico di



European EGPA Study Group

L'iniziativa è stata commissionata da



Progetto realizzato da

**OmnicomPR**Group