

Rete regionale per la prevenzione, la sorveglianza, la diagnosi, la terapia delle malattie rare ai sensi del D.M. 18 maggio 2001, n. 279

Percorso Diagnostico, Terapeutico e Assistenziale (PDTA) relativo a:

ARTERITE A CELLULE GIGANTI

Codice di esenzione RG0080

Definizione

L'arterite a cellule giganti (dall'inglese Giant Cell Arteritis - GCA) è una vasculite granulomatosa che colpisce l'aorta e i suoi principali rami, con particolare predilezione per i rami extracranici dell'arteria carotide.

L'interessamento delle arterie temporali è frequente, da cui il nome storico di "arterite temporale".

La GCA è la più comune vasculite primaria dell'adulto. Si manifesta tipicamente oltre i 50 anni di età, con una prevalenza maggiore nei Paesi del Nord Europa (≥ 20 casi per 100.000 abitanti > 50 anni), ma risulta presente anche nell'area mediterranea. Colpisce più frequentemente il sesso femminile (rapporto F:M $\approx 2-3:1$).

GCA e polimialgia reumatica (PMR) rappresentano manifestazioni cliniche diverse di un unico spettro infiammatorio sistemico (GCA-PMR spectrum disease - GPCD), con frequenti sovrapposizioni cliniche e patogenetiche.

Popolazione a cui rivolgersi (criteri d'ingresso)

Sono i criteri clinici, strumentali o laboratoristici per applicare le procedure previste per arrivare a confermare o escludere la diagnosi.

Nella pratica dovrebbero essere le condizioni cliniche in cui applicare il codice di esenzione R99

Il sospetto clinico va posto in persone di età ≥ 50 anni con uno o più dei seguenti elementi clinici, laboratoristici o strumentali.

Sintomi clinici caratteristici:

- cefalea di nuova insorgenza, spesso localizzata in regione temporale;
- dolorabilità e/o parestesie al cuoio capelluto;
- claudicatio mandibolare e/o linguale;
- disturbi visivi (amaurosi fugace, visione sdoppiata), soprattutto se con evidenza di neuropatia ottico ischemica o, più raramente, di occlusione dell'arteria centrale della retina;
- sintomi sistemici (febbre, astenia, calo ponderale, sudorazioni notturne);
- dolore e rigidità della muscolatura prossimale (spalle e anche), sintomi suggestivi di polimialgia reumatica;
- stroke ischemico, soprattutto se del circolo posteriore.

Segni all'esame obiettivo:

- arterie temporali alterate (dure, dolenti, tortuose, iposfigmiche);
- soffi vascolari o iposfigmia su arterie succlavie, ascellari, carotidee o femorali.

Dati laboratoristici:

- proteina C-reattiva (PCR) elevata;
- velocità di eritrosedimentazione (VES) elevata;
- anemia normocitica;
- trombocitosi.

Imaging (diagnostica per immagini) suggestivo di vasculite dei grossi vasi:

- halo sign +/- compression sign (segno dell'alone/compressione, immagini radiologiche tipiche) all'ecografia vascolare di arterie temporali superficiali e rami parietali e frontali e arterie ascellari;
- segni di infiammazione dell'aorta (perlopiù toracica) o dei suoi rami arteriosi principali alla tomografia a emissione di positroni/tomografia computerizzata con fluorodeossiglucosio (18F-FDG PET/TC), angio-risonanza magnetica (angio-RM), o angio-TC.

Criteria diagnostici

Criteria di diagnosi che si ritiene debbano essere soddisfatti per effettuare un'esenzione per malattia rara

I criteri proposti dall'American College of Rheumatology (ACR) e dall'European Alliance of Associations for Rheumatology (EULAR) e pubblicati nel 2022 hanno valore classificativo e non sono pertanto da impiegarsi a fini diagnostici nel singolo paziente.

Nonostante ciò, rappresentano oggi un utile riferimento clinico-operativo (Vedi Appendice I).

ELEMENTI CLINICI

- Sintomi craniali (ad es. cefalea di nuova insorgenza, parestesie al cuoio capelluto, claudicatio mandibolare, disturbi visivi);
- sintomi costituzionali (ad es. febbre, astenia, calo ponderale);
- sintomi da polimialgia reumatica;
- manifestazioni ischemiche craniali (ad es. neuropatia ottica ischemica anteriore o posteriore, occlusione dell'arteria centrale della retina, stroke ischemico);
- manifestazioni ischemiche extra-craniali (ad es. claudicatio degli arti superiori).

DATI LABORATORISTICI

- Elevazione di PCR e/o VES;
- anemia normocitica, trombocitosi.

ELEMENTI STRUMENTALI

- Ecocolordoppler o angio-RM ad alta risoluzione dell'arteria temporale superficiale e dei suoi rami parietale e frontale (bilateralmente);
- ecocolordoppler dell'arteria ascellare (bilateralmente);
- 18F-FDG PET/TC dell'aorta e dei suoi rami arteriosi principali;
- angio-RM o angio-TC dell'aorta e dei suoi rami arteriosi principali;

- biopsia dell'arteria temporale.

Si noti che una conferma strumentale, tramite imaging o biopsia dell'arteria temporale, andrebbe sempre ricercata e che, secondo le attuali evidenze scientifiche, la biopsia dell'arteria non è più considerata indispensabile se è già stata ottenuta una conferma tramite almeno una metodica di imaging adeguata.

ELEMENTI GENETICI/BIOLOGIA MOLECOLARE

Non applicabile.

CONDIZIONI CLINICHE CORRELATE CON LA PATOLOGIA IN OGGETTO DA NON CERTIFICARE

La polimialgia reumatica (PMR) è una sindrome infiammatoria caratterizzata da dolore e rigidità muscolare, prevalentemente mattutini, localizzati al cingolo scapolare e/o pelvico, associati ad aumento degli indici di flogosi (VES, PCR), in assenza di segni laboratoristici o clinici di miopatia.

PMR e GCA rappresentano due espressioni cliniche di uno stesso spettro infiammatorio (GPSD).

La PMR si manifesta in circa il 40-60% dei pazienti con GCA, mentre fino al 20% dei pazienti con PMR presenta un coinvolgimento vascolare subclinico o clinico compatibile con GCA.

Tuttavia, la PMR isolata, in assenza di evidenze cliniche o strumentali di GCA, non rientra nelle condizioni certificabili come GCA. In questi casi, la risposta favorevole a dosi medie di glucocorticoidi (ad es. prednisone \leq 15-20 mg/die) rappresenta un ulteriore elemento a favore della diagnosi di PMR isolata.

Criteria Terapeutici

*Per la prescrizione e la fornitura dei trattamenti farmacologici e non farmacologici, consultare le specifiche disposizioni regionali in materia: " [**Percorso condiviso per la prescrizione e la fornitura dei trattamenti farmacologici e non farmacologici**](#) ".*

Si ricorda inoltre che l'utilizzo di farmaci off-label, oltre che nel rispetto delle disposizioni specifiche, potrà avvenire solo nei casi in cui siano soddisfatte tutte le seguenti condizioni:

- 1) il paziente non può essere trattato utilmente con medicinali già approvati;*
- 2) assunzione di responsabilità da parte del medico prescrittore;*
- 3) acquisizione del consenso informato da parte del paziente o del legale rappresentante.*

TERAPIE MEDICHE

In presenza di un sospetto clinico fondato di GCA, è raccomandato iniziare immediatamente la terapia steroidea, senza attendere la conferma diagnostica, al fine di prevenire complicanze ischemiche irreversibili, in particolare la perdita visiva.

La presenza di claudicatio mandibolare, amaurosi fugace o diplopia rappresenta un segnale di allarme per ischemia imminente e giustifica l'avvio urgente del trattamento.

Terapia	Dosaggio da utilizzare	Criteri per iniziare la terapia	Criteri per terminare la terapia
Glucocorticoidi per os.	Prednisone 1 mg/kg die (max 60 mg die) o equivalenti, per almeno 4 settimane, con graduale riduzione sino alla dose minima efficace (vedi Appendice II).	Malattia attiva.	Remissione clinica completa, ma solo dopo un'adeguata durata della terapia.
Glucocorticoidi ev.	Boli di metilprednisolone ev 250-1.000 mg die, per 3-5 giorni consecutivi.	Segni/sintomi di sospetto per complicanza ischemica in atto.	Eventi avversi intollerabili, fine indicazione con passaggio a somministrazione per os.

Lo svezzamento dai glucocorticoidi va adattato in base alla risposta clinica e infiammatoria, evitando esposizioni prolungate non necessarie. Il tapering ottimale prevede una riduzione graduale fino alla sospensione entro 12-18 mesi, ove possibile.

Per minimizzare l'esposizione ai glucocorticoidi, è raccomandato l'impiego precoce di terapie aggiuntive con azione glucocorticoidi-sparing.

Tocilizumab, anticorpo monoclonale anti-recettore dell'IL-6, rappresenta attualmente la prima scelta in questo contesto, sulla base delle evidenze dello studio GiACTA. Il suo utilizzo è raccomandato in caso di recidiva o già alla diagnosi nei pazienti ad alto rischio di tossicità steroidea.

Tocilizumab consente una più rapida riduzione del dosaggio di glucocorticoidi, una minore esposizione cumulativa e una maggiore probabilità di mantenere la remissione a lungo termine. L'introduzione di tocilizumab permette infatti una riduzione più rapida dei glucocorticoidi (Appendice III).

La somministrazione di tocilizumab avviene generalmente per via sottocutanea, alla dose di 162 mg a settimana. È possibile anche la somministrazione per via endovena, alla dose di 8 mg/kg, ogni 4 settimane.

Una valida alternativa a tocilizumab è rappresentata da upadacitinib, inibitore selettivo di JAK 1. Tale farmaco ha recentemente dimostrato efficacia nel mantenimento della remissione e nel controllo dell'attività di malattia in uno studio clinico di fase 3, in combinazione con uno schema rapido di sospensione dello steroide (lo stesso usato per tocilizumab – Appendice III). Si somministra per via orale, alla dose di 15 mg al giorno. È stato recentemente approvato dall'Agenzia Europea per i Medicinali (EMA), ma non è ancora rimborsato in fascia H dal Sistema Sanitario Nazionale per l'indicazione Arterite a cellule giganti (RG0080).

Nei casi in cui tocilizumab o upadacitinib non siano indicati o tollerati, possono essere presi in considerazione altri immunosoppressori come il metotrexate, somministrato a dosaggi settimanali di 15-25 mg (ma dosi inferiori possono essere prese in considerazione, soprattutto in pazienti con riduzione del filtrato glomerulare), oppure la leflunomide, somministrato alla dose di 20 mg al giorno. Entrambi i farmaci hanno mostrato una modesta efficacia nel ridurre il rischio di recidiva e nel consentire una riduzione più sicura dei glucocorticoidi.

Terapie in fase di sperimentazione

In casi selezionati, refrattari o intolleranti alle terapie di prima linea, sono disponibili ulteriori opzioni terapeutiche che possono essere prese in considerazione anche se il loro utilizzo è al momento off-label.

Secukinumab, anticorpo monoclonale anti-IL-17A, ha mostrato risultati incoraggianti sia in uno studio clinico di fase 2 che nella pratica reale, sia in prima linea che in pazienti che hanno fallito il trattamento con tocilizumab. Si somministra per via sottocutanea, alla dose di 300 mg ogni 4 settimane (dopo un carico di 5 somministrazioni ogni settimana).

Vi è infine abatacept, modulatore della costimolazione T-cellulare, che ha mostrato buoni dati di efficacia in uno studio clinico di fase 2. Si somministra per via sottocutanea, alla dose di 125 mg ogni settimana, oppure per via endovenosa, alla dose di 500-1000 mg sulla base del peso corporeo, ogni 4 settimane (dopo un carico di 3 somministrazioni ogni 2 settimane).

È inoltre essenziale implementare strategie di prevenzione delle complicanze correlate ai glucocorticoidi, inclusa la profilassi dell'osteoporosi e la gestione proattiva delle comorbidità cardiovascolari, metaboliche e infettive.

TRATTAMENTI NON FARMACOLOGICI

In casi selezionati lo specialista del Centro di riferimento della RMR può prescrivere l'impiego di trattamenti non farmacologici (dispositivi medici, integratori, prodotti destinati ad una alimentazione particolare) qualora gli stessi siano inclusi nei LEA o, se extra-LEA, nel PDTA condiviso a livello regionale, purché compresi negli appositi elenchi ministeriali disponibili online e periodicamente aggiornati:

[Ministero della Salute - Registro degli integratori alimentari.](#)

[Ministero della Salute - Elenco dispositivi medici registrati.](#)

[Ministero della Salute - Registro nazionale alimenti a fini medici speciali.](#)

INTERVENTI CHIRURGICI

In presenza di stenosi significative dei grossi vasi, le procedure di rivascolarizzazione, quali l'angioplastica transluminale percutanea (dall'inglese Percutaneous Transluminal Angioplasty - PTA) o l'intervento di bypass chirurgico, devono essere considerate come complemento alla terapia medica.

Tali interventi andrebbero pianificati, laddove possibile, dopo il raggiungimento della remissione dell'attività infiammatoria, al fine di ridurre il rischio di complicanze e massimizzare l'efficacia della procedura.

PIANO RIABILITATIVO

Per consentire l'erogazione delle cure, secondo Progetti Riabilitativi ad hoc, ai cittadini affetti da malattie rare esenti contenute nell'apposito elenco ministeriale, il medico specialista del Centro di riferimento della Rete può redigere l'apposita Scheda per la stesura del Progetto Riabilitativo Individuale (anche in deroga alle limitazioni previste sul numero dei trattamenti).

Aspetti assistenziali

NOTA

Per gli aspetti comuni a tutte le malattie rare consulta:

- Sito web Regione Lombardia - sezione dedicata alle [Disabilità](#)
- Sito web Agenzia delle Entrate - [Agevolazioni per le persone con disabilità](#)

Per conoscere le Associazioni di pazienti e famiglie attive sul territorio nazionale, consulta la pagina dedicata nel sito web del Centro di Coordinamento della Rete Regionale Malattie Rare:

malattierare.marionegri.it/database/associazioni

Monitoraggio

ELENCO DEGLI ESAMI/VISITE DA PROPORRE AL PAZIENTE DURANTE IL FOLLOW-UP CLINICO

L'assistito riconosciuto esente ha diritto alle prestazioni di assistenza sanitaria incluse nei livelli essenziali di assistenza (LEA), efficaci ed appropriate per il trattamento ed il monitoraggio della malattia dalla quale è affetto e per la prevenzione degli ulteriori aggravamenti.

Il follow-up regolare è essenziale nella gestione della GCA, con l'obiettivo di individuare precocemente segni di attività di malattia, complicanze vascolari tardive o effetti avversi legati alla terapia.

Tutti i pazienti devono essere sottoposti a controlli periodici, personalizzati in base alla fase di malattia, al tipo di trattamento in corso e alle comorbidità.

La valutazione clinica deve includere un'accurata ricerca di sintomi suggestivi di recidiva (ad es. cefalea, sintomi costituzionali, sintomi PMR-like), l'esame obiettivo dei grossi vasi periferici e il monitoraggio degli indici di flogosi (VES, PCR), pur tenendo conto della loro possibile inattendibilità in corso di trattamento con tocilizumab o altri farmaci immunomodulanti.

Nei pazienti con interessamento aortico documentato o sospetto, è raccomandato un monitoraggio strutturale periodico dell'aorta, mediante angio-TC o angio-RM, con particolare attenzione allo sviluppo di aneurismi dell'aorta toracica ascendente o discendente, anche a distanza di anni dalla diagnosi iniziale.

La frequenza dei controlli deve essere maggiore nella fase iniziale e in corso di terapia immunosoppressiva, per poi diradarsi progressivamente nei pazienti in remissione stabile.

Esame/Procedura	Indicazioni
Valutazione clinica.	Monitoraggio di sintomi/segni di malattia.
Emocromo con formula leucocitaria, Aspartato Aminotransferasi (AST), Alanina Aminotransferasi (ALT), Gamma-Glutamil Transferasi (GGT), creatinina, vitamina D3, glicemia, emoglobina glicata (HbA1c), colesterolo totale, lipoproteina ad alta densità (HDL-C), trigliceridi.	Monitoraggio di eventi avversi correlati alla terapia. Nello specifico, importante porre attenzione a emocromo e transaminasi in corso di terapia con tocilizumab e con leflunomide; emocromo, transaminasi e creatinina in corso di terapia con methotrexate; vitamina D3, glicemia, HbA1c, colesterolo totale, HDL-C, trigliceridi in corso di terapia con glucocorticoidi. Frequenza: ogni 12-16 settimane.
Ecocolordoppler arterioso.	Monitoraggio dell'attività vascolare di malattia. Frequenza: solo in caso di sospetto di riattivazione clinica.
18F-FDG PET/TC.	Monitoraggio dell'attività vascolare di malattia. Frequenza: solo in caso di sospetto di riattivazione clinica.
Ecocardiogramma transtoracico e, opzionale, RX torace.	Monitoraggio dell'eventuale comparsa di un aneurisma dell'aorta toracica. Frequenza: annuale.
Angio-TC (in alternativa angio-RM).	Monitoraggio dell'attività vascolare di malattia e del danno vascolare. Frequenza: solo in caso di sospetto di riattivazione clinica (come alternativa a ecocolordoppler arterioso e 18F-FDG-PET/TC) o nel sospetto di danno vascolare (ad es. stenosi arteriosa, aneurisma aortico). In caso di aneurisma già noto, è indicata una ripetizione ogni 6-12 mesi.

Esame/Procedura	Indicazioni
MOC (Mineralometria Ossea Computerizzata) lombare/femorale.	Monitoraggio dello sviluppo di osteoporosi meta-steroidica. Frequenza: ogni 18-24 mesi.
Fundus oculi con Tomografia a Coerenza Ottica (OCT).	Monitoraggio del danno retinico. Frequenza: a discrezione delle specialista.

ELENCO DEGLI SPECIALISTI DA COINVOLGERE

Visita specialistica	Indicazioni
Internista, immunologo clinico, reumatologo, oculista, neurologo, cardiologo, radiologo, diabetologo.	In relazione alla fase di attività di malattia e alla eventuale presenza/sospetto di coinvolgimento d'organo.

Sviluppo di dataset minimo di dati

Vengono indicati i parametri essenziali da raccogliere nella fase di certificazione dell'esenzione (dati anamnestici o comunque collegabili alla diagnosi della malattia) e durante il follow-up

Dati anamnestici e di base

Dati anagrafici e demografici.

Segni e sintomi d'esordio.

Esami di laboratorio all'esordio.

Accertamenti eseguiti (e loro esito) per la conferma diagnostica e la stadiazione del coinvolgimento vascolare e d'organo.

Dati legati al singolo controllo clinico

Terapia praticata dal controllo precedente.

Giudizio di sintesi correlato all'efficacia del trattamento: malattia attiva o in remissione.

Eventuali eventi avversi riferibili alla terapia in atto.

INDICI DI OUTCOME PROPOSTI

- Variazione del quadro clinico globale: malattia attiva o in remissione.
- Comparsa di deficit visivo permanente.
- Comparsa di ictus ischemico.
- Comparsa o evoluzione di aneurisma dell'aorta.
- Comparsa o evoluzione di stenosi arteriosa.

Caratteristiche della Rete Regionale

Il Decreto Ministeriale n. 279 del 18 maggio 2001 "Regolamento di istituzione della Rete nazionale delle malattie rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie" ha dato l'avvio in Italia alle azioni programmatiche orientate alla tutela delle persone con malattie rare.

Il Decreto del 2001 ha individuato inizialmente 284 singole malattie e 47 gruppi comprendenti più malattie rare afferenti, a cui applicare la normativa. Nel gennaio 2017 l'elenco è stato ampliato a 339 malattie e 114 gruppi, per un totale di 453 codici di esenzione.

Sin dall'inizio delle attività della Rete nazionale delle malattie rare, l'individuazione dei Centri di riferimento per le diverse malattie rare è stata affidata alle Regioni e Province Autonome. Tali Centri devono essere in possesso di documentata esperienza specifica per le malattie o per i gruppi di malattie rare, nonché di idonea dotazione di strutture di supporto e di servizi complementari, ivi inclusi, per le malattie che lo richiedano, servizi per l'emergenza e per la diagnostica biochimica e genetico - molecolare.

Successivamente, in attuazione dell'art. 9 della Legge 175/2021, il documento di Riordino della Rete Nazionale delle Malattie Rare ha disciplinato i compiti e le funzioni dei Centri di Coordinamento, dei Centri di Riferimento e dei Centri di Eccellenza che partecipano allo sviluppo delle Reti di Riferimento Europee



Le informazioni relative alle caratteristiche dei diversi Centri di riferimento sono a disposizione in un Database costantemente aggiornato sul sito della [Rete regionale malattie rare](#).

Le Disposizioni Nazionali e Regionali per l'organizzazione, il monitoraggio e l'aggiornamento della Rete per le malattie rare, sono consultabili attraverso l'area dedicata alle Norme di Riferimento.

Appendice I

CRITERI CLASSIFICATIVI PER L'ARTERITE A CELLULE GIGANTI

(European Alliance of Associations for Rheumatology e American College of Rheumatology)

Ponte C, Grayson PC, Robson JC, Suppiah R, Gribbons KB, Hudge A, et al.

2022 American College of Rheumatology/EULAR classification criteria for giant cell arteritis.

Ann Rheum Dis. 2022;81(12):1647-1653.

Considerazioni preliminari per l'utilizzo di questi criteri

Questi criteri classificativi devono essere applicati per classificare il paziente come affetto da arterite a cellule giganti quando è stata posta una diagnosi di vasculite dei vasi di medio o grosso calibro.

Diagnosi alternative che mimano una vasculite devono essere escluse prima di applicare i criteri.

Requisito assoluto

Età al momento della diagnosi \geq 50 anni.

Criteria	Punteggio
Criteri clinici:	
Rigidità mattutina a livello di spalle e/o collo.	+2
Perdita improvvisa della vista.	+3
Claudicatio mandibolare o della lingua.	+2
Cefalea temporale di recente insorgenza.	+2
Dolorabilità o parestesie del cuoio capelluto.	+2
Esame obiettivo anomalo dell'arteria temporale (1).	+2
Criteri di laboratorio, imaging e biopsia:	
VES \geq 50mm/h o PCR \geq 10mg/l (2).	+3
Biopsia temporale positiva o segno dell'alone all'ecografia dell'arteria temporale (3).	+5
Coinvolgimento bilaterale delle arterie ascellari (4).	+2
Attività alla FDG-PET lungo aorta (5).	+2

Somma i punteggi dei 10 criteri, se presenti. Un punteggio \geq 6 è necessario per la classificazione di arterite a cellule giganti.

Note:

(1) Esame dell'arteria temporale che mostra polso assente o ridotto, dolorabilità o consistenza dura simile a una "cordone".

- (2) Valori massimi di VES o di PCR prima dell'inizio del trattamento per vasculite.
- (3) Presenza di una vasculite definita alla biopsia dell'arteria temporale oppure segno dell'alone all'ecografia dell'arteria temporale. Non esistono criteri istopatologici specifici per definire una vasculite certa alla biopsia temporale. La presenza di cellule giganti, infiltrazione di leucociti mononucleati e frammentazione della lamina elastica interna sono state associate in modo indipendente all'interpretazione istopatologica di vasculite certa nella coorte DCVAS (dall'inglese Diagnostic and Classification Criteria in Vasculitis). Il segno dell'alone è definito come un ispessimento di parete omogeneo e ipoecogeno all'ecografia.
- (4) Il coinvolgimento bilaterale delle arterie ascellari è definito come danno del lume (stenosi, occlusione o aneurisma) all'angiografia (TC, RM o metodiche con catetere) oppure all'ecografia, segno dell'alone all'ecografia o captazione di 18F-FDG PET.
- (5) Captazione anomala di FDG nella parete arteriosa (ad es. superiore a quella epatica all'ispezione visiva) lungo tutta l'aorta toracica discendente e addominale alla PET.

Appendice II

SCHEMA DI RIDUZIONE STANDARD DEL DOSAGGIO CORTISONICO DI GLUCOCORTICOIDI

da utilizzare in caso di monoterapia con glucocorticoidi, o in caso di combinazione con methotrexate o leflunomide.

Dasgupta B, Borg FA, Hassan N, Alexander L, Barraclough K, Bourke B et al.; BSR and BHPR Standards, Guidelines and Audit Working Group.

BSR and BHPR guidelines for the management of giant cell arteritis.

Rheumatology (Oxford). 2010 Aug;49(8):1594-7.

Dose di partenza:

1 mg/kg/die di prednisone (o prednisone-equivalente), da proseguire sino alla completa risoluzione dei sintomi clinici e delle alterazioni di laboratorio (almeno 4 settimane).

A seguire:

ridurre il dosaggio di 10 mg ogni 2-4 settimane (o del 10% della dose giornaliera totale ogni 1-2 settimane) sino ad arrivare alla dose di 20 mg/die di prednisone (o prednisone-equivalente).

A seguire:

ridurre il dosaggio di 2.5 mg ogni 2-4 settimane sino ad arrivare alla dose di 10 mg/die di prednisone (o prednisone-equivalente).

A seguire:

ridurre il dosaggio di 1 mg ogni 1-2 mesi, fino ad arrivare a sospensione.

Nota:

Il trattamento steroideo a giorni alterni non è raccomandato, in quanto associato a maggior frequenza di insuccesso terapeutico.

Appendice III

SCHEMA DI RIDUZIONE RAPIDA DEL DOSAGGIO CORTISONICO DI GLUCOCORTICOIDI
da utilizzare in caso di combinazione con tocilizumab o upadacitinib.

Blockmans D, Penn SK, Setty AR, Schmidt WA, Rubbert-Roth A, Hauge EM, et al.

A Phase 3 Trial of Upadacitinib for Giant-Cell Arteritis.

N Engl J Med. 2025 May 29;392(20):2013-2024.

Timepoint	Dose utilizzata nei trial	Dose utilizzabile nella pratica clinica
Baseline	62.5 mg	62.5 mg
Settimana 1	50 mg	50 mg
Settimana 2	45 mg	45 mg
Settimana 3	35 mg	35 mg
Settimana 4	30 mg	30 mg
Settimana 5	25 mg	25 mg
Settimana 6	20 mg	20 mg
Settimana 7	15 mg	15 mg
Settimana 8	12 mg	12.5 mg
Settimana 9	12 mg	12.5 mg
Settimana 10	10 mg	10 mg
Settimana 11	9 mg	10 mg
Settimana 12	8 mg	7.5 mg
Settimana 13	7 mg	7.5 mg
Settimana 14	6 mg	6.25 mg
Settimana 15	6 mg	6.25 mg
Settimana 16	5 mg	5 mg
Settimana 17	5 mg	5 mg
Settimana 18	4 mg	3.75 mg
Settimana 19	4 mg	3.75 mg
Settimana 20	3 mg	2.5 mg
Settimana 21	3 mg	2.5 mg
Settimana 22	2 mg	2.5 mg
Settimana 23	2 mg	2.5 mg
Settimana 24	1 mg	1.25 mg
Settimana 25	1 mg	1.25 mg
Settimana 26	0 mg	0 mg

Le dosi riportate sono di prednisone. In caso di utilizzo di altro glucocorticoide, calcolare equivalenza.

Bibliografia essenziale

Tomelleri A, Bond M, Marvisi C, Campochiaro C, Farina N, Venerandi B, et al.

Secukinumab is effective and safe for patients with giant cell arteritis after tocilizumab failure.

Rheumatology (Oxford) 2025 May 14;keaf250.

Blockmans D, Penn SK, Setty AR, Schmidt WA, Rubbert-Roth A, Hauge EM, et al.

A Phase 3 Trial of Upadacitinib for Giant-Cell Arteritis.

N Engl J Med 2025 May 29;392(20):2013-2024.

Dejaco C, Kerschbaumer A, Aletaha D, Bond M, Hysa E, Camellino D, et al.

Treat-to-target recommendations in giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica.

Ann Rheum Dis 2024 Jan 2;83(1):48-57.

Dejaco C, Ramiro S, Bond M, Bosch P, Ponte C, Mackie SL, et al.

EULAR recommendations for the use of imaging in large vessel vasculitis in clinical practice: 2023 update.

Ann Rheum Dis 2024 May 15;83(6):741-751.

Moreel L, Coudyzer W, Boeckxstaens L, Betraains A, Molenberghs G, Vanderschueren S, et al.

Association between vascular 18F-Fluorodeoxyglucose uptake at diagnosis and change in aortic dimensions in Giant Cell Arteritis: a cohort study.

Ann Intern Med 2023 Oct;176(10):1321-1329.

Tomelleri A, van der Geest KSM, Khurshid MA, Sebastian A, Coath F, Robbins D, et al.

Disease stratification in GCA and PMR: state of the art and future perspectives.

Nat Rev Rheumatol 2023 Jul;19(7):446-459.

Venhoff N, Schmidt WA, Bergner R, Rech J, Unger L, Tony HP, et al.

Safety and efficacy of secukinumab in patients with giant cell arteritis (TitAIN): a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 2 trial.

Lancet Rheumatol 2023 Jun;5(6):e341-e350.

Tomelleri A, Coath F, Sebastian A, Prieto-Pena D, Kayani A, Mo J, et al.

Long-term efficacy and safety of leflunomide in large-vessel Giant Cell Arteritis: aSingle-center, 10-year experience.

J Clin Rheumatol 2022 Jan 1;28(1):e297-e300.

Cristina Ponte C, Peter C Grayson PC, Joanna C Robson JC, Ravi Suppiah R, Katherine Bates Gribbons K, Andrew Judge A, et al.; DCVAS Study Group.

2022 American College of Rheumatology/EULAR classification criteria for giant cell arteritis.
Ann Rheum Dis 2022 Dec;81(12):1647-1653.

Chrysidis S, Døhn UM, Terslev L, Fredberg U, Lorenzen T, Christensen R, et al.
Diagnostic accuracy of vascular ultrasound in patients with suspected giant cell arteritis (EUREKA): a prospective, multicentre, non-interventional, cohort study.
Lancet Rheumatol 2021 Dec;3(12):e865-e873.

Hellmich B, Agueda A, Monti S, Buttgereit F, de Boysson H, Brouwer E, et al.
2018 Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis.
Ann Rheum Dis 2020 Jan;79(1):19-30.

Stone JH, Tuckwell K, Dimonaco S, Klearman M, Aringer M, Blockmans D, et al.
Trial of Tocilizumab in Giant-Cell Arteritis.
N Engl J Med 2017 Jul 27;377(4):317-328.

Carol A Langford CA, David Cuthbertson D, Steven R Ytterberg SR, Nader Khalidi N, Paul A Monach PA, Simon Carette S, et al.; Vasculitis Clinical Research Consortium.
A randomized, double-blind trial of abatacept (CTLA-4Ig) for the treatment of Giant Cell Arteritis.
Arthritis Rheumatol 2017 Apr;69(4):837-845.

Borchers AT, Gershwin ME.
Giant cell arteritis: a review of classification, pathophysiology, geoepidemiology and treatment.
Autoimmun Rev. 2012 May;11(6-7):A544-54.

Schmidt J, Warrington KJ.
Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis in older patients: diagnosis and pharmacological management.
Drugs Aging. 2011 Aug 1;28(8):651-66.

Dasgupta B, Borg FA, Hassan N, Alexander L, Barraclough K, Bourke B et al.; BSR and BHPR Standards, Guidelines and Audit Working Group.
BSR and BHPR guidelines for the management of giant cell arteritis.
Rheumatology (Oxford). 2010 Aug;49(8):1594-7.

Cantini F, Niccoli L, Nannini C, Bertoni M, Salvarani C.
Diagnosis and treatment of giant cell arteritis.
Drugs Aging. 2008;25(4):281-97.

Tatò F, Hoffmann U.

Giant cell arteritis: a systemic vascular disease.
Vasc Med. 2008;13(2):127-40.

Salvarani C, Cantini F, Hunder GG.
Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis.
Lancet. 2008 Jul 19;372(9634):234-45.

Mahr AD, Jover JA, Spiera RF, Hernández-García C, Fernández-Gutiérrez B, Lavalley MP, Merkel PA, et al.
Adjunctive methotrexate for treatment of giant cell arteritis: an individual patient data meta-analysis.
Arthritis Rheum 2007 Aug;56(8):2789-97.

**Redazione a cura degli specialisti dei Centri di Riferimento
della Rete Regionale Malattie Rare - Lombardia
Data prima edizione Giugno 2012**

Ulteriori revisioni:

05-2012

03-2018

08-2025

Per l'elenco completo dei partecipanti al progetto consulta il documento

" [Composizione Gruppo di lavoro](#) "

Per ulteriori informazioni:

Web: <http://malattierare.marionegri.it> - E-mail: raredis@marionegri.it

Telefono: 035-4535304

Riferimenti bibliografici

I contenuti del presente documento possono essere utilizzati citando la fonte originale:

Percorso Diagnostico, Terapeutico e Assistenziale (PDTA) relativo a:

ARTERITE A CELLULE GIGANTI - RG0080

A cura degli specialisti della Rete Regionale per le Malattie Rare - Lombardia

Data prima edizione Giugno 2012

Ulteriori revisioni:

05-2012

03-2018

08-2025

<https://malattierare.marionegri.it/pdta-schede>

Stampato il: 22/10/2025



Regione
Lombardia

*Rete regionale per la prevenzione, la sorveglianza, la diagnosi, la terapia delle
malattie rare ai sensi del D.M 18 maggio 2001, n. 279*