



Regione Lombardia

---

DECRETO N. **9529**

Del **11/11/2015**

---

Identificativo Atto n. 549

DIREZIONE GENERALE WELFARE

Oggetto

**APPROVAZIONE DEL DOCUMENTO TECNICO FINALIZZATO ALLA DEFINIZIONE DEL  
PIANO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE PER LA GESTIONE DEL  
PAZIENTE AFFETTO DA SCLEROSI SISTEMICA.**

---

L'atto si compone di \_\_\_\_\_ pagine

di cui \_\_\_\_\_ pagine di allegati

parte integrante



# Regione Lombardia

---

## IL DIRETTORE GENERALE

### **PREMESSO** che:

- la sclerosi sistemica (SSc) è una malattia non frequente che colpisce prevalentemente il sesso femminile;
- l'incidenza in Italia di questa patologia è di circa 300 nuovi casi per anno e la prevalenza è di circa 20.000-25.000 malati nelle sue diverse espressioni;
- la SSc è una patologia caratterizzata da un rilevante, seppur variabile, impatto in termini di riduzione della qualità della vita e sopravvivenza e per quanto non esista ad oggi una terapia univoca e definitiva per la sua cura, un significativo miglioramento nella qualità della vita dei malati può essere ottenuto attraverso un accesso precoce dei pazienti a strutture con alta specializzazione e caratterizzate da un approccio multidisciplinare;

**DATO ATTO** che il "*Piano Socio Sanitario Regionale 2010-2014*" approvato con d.c.r. n. X/88 del 17/11/2010, dichiara che l'appropriatezza del processo di cura si realizza anche attraverso lo sviluppo di percorsi integrati multidisciplinari e assistenziali continui che, indipendentemente dalla territorialità, siano in grado di cogliere le specificità delle situazioni organizzative, la complessità delle relazioni e dei bisogni delle persone;

**DATO ATTO** che la diffusione di conoscenze scientifiche e la condivisione di Percorsi Diagnostico-Terapeutico-Assistenziali (PDTA), per un'opzione terapeutica sempre più efficace, appropriata e sostenibile e l'applicazione di modelli organizzativi di integrazione che consentono ai professionisti della sanità di attivare significative sinergie, rappresentano gli elementi che maggiormente caratterizzano e qualificano l'offerta di assistenza propria del sistema sanitario regionale;

**CONSIDERATO** che Regione Lombardia, attraverso la DG Welfare, si avvale dei professionisti esperti del sistema sanitario in base alle loro specifiche competenze cliniche, scientifiche e alla consolidata esperienza professionale, al fine di elaborare, condividere e diffondere tra le Strutture sanitarie che trattano le specifiche patologie, percorsi e linee guida per assicurare che ciascun paziente riceva un trattamento di qualità ed appropriato, in modo omogeneo su tutto il territorio regionale;

**RICHIAMATA** la d.g.r. n. X/3993 del 04/08/2015 "*Ulteriori determinazioni in ordine alla gestione del Servizio Sanitario regionale per l'esercizio 2015*" la quale



## Regione Lombardia

---

disponeva che la DG Salute (ora Welfare) attivasse uno specifico Gruppo di Lavoro per redigere entro il 31/12/2015 un Piano Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) per la presa in carico dei soggetti affetti da sclerosi sistemica;

**DATO ATTO** che con nota della DG Salute del 17/09/2014 (prot.H1.2014.0030884) è stato convocato un Gruppo di Lavoro, composto da rappresentanti della DG stessa, di Associazioni no profit impegnate nella lotta alla SSc e professionisti esperti nel trattamento della malattia, a cui è stato affidato l'obiettivo della predisposizione di un PDTA per la presa in carico dei soggetti affetti da sclerodermia;

**DATO ATTO**, che i professionisti esperti sono stati coordinati dai Dirigenti della DG Welfare competenti per l'area delle reti di patologia e l'area della farmaceutica, per assicurare la coerenza delle indicazioni clinico-organizzative con gli indirizzi di programmazione di Regione Lombardia in tema di salute;

**VISTO** il documento dal titolo: "*Piano Diagnostico, Terapeutico Assistenziale (PDTA) per la Sclerosi sistemica*" prodotto dai membri del Gruppo di Lavoro di cui trattasi;

**DATO ATTO** che il documento di cui trattasi, tra gli altri:

- indica i criteri diagnostici e terapeutici per il più appropriato trattamento dei pazienti affetti da sclerosi sistemica;
- identifica le caratteristiche della struttura funzionale per la gestione della patologia di cui trattasi;

**RITENUTO**, pertanto, di approvare il documento tecnico dal titolo: "*Piano Diagnostico, Terapeutico Assistenziale (PDTA) per la Sclerosi sistemica*" – Allegato parte integrante del presente provvedimento;

**EVIDENZIATO** che le indicazioni di efficientamento organizzativo - contenute nel documento di cui trattasi – finalizzate a garantire la massima appropriatezza ed efficacia nel trattamento della sclerosi sistemica, riguardano caratteristiche che trovano riscontro nell'attuale assetto organizzativo delle Strutture di riferimento e che, pertanto, non determinano la necessità di un incremento di risorse;

**RITENUTO** di:

- favorire la massima diffusione del documento tra gli operatori sanitari regionali interessati;
- disporre la pubblicazione del documento sul sito web della DG Welfare;

**VISTE:**



## Regione Lombardia

---

- la l.r. n. 20/2008 "Testo unico delle Leggi regionali in materia di Organizzazione e Personale", nonché i provvedimenti organizzativi della X legislatura ed in particolare la d.g.r. n. X/3 del 20/3/2013 – "Costituzione delle Direzioni Centrali e Generali, incarichi e altre disposizioni organizzative - I provvedimento organizzativo - X legislatura";
- la l.r. n. 33/2009 del 30.12.2009 "Testo Unico delle leggi regionali in materia di Sanità" e s.m.i.;
- la l.r. n. 23/2015 "Evoluzione del sistema sociosanitario lombardo: modifiche al Titolo I e al Titolo II della legge regionale 30 dicembre 2009 n. 33 (Testo Unico delle leggi regionali in materia di sanità)";
- la d.g.r. n. X/4235 del 27.10.2015 "XIV Provvedimento organizzativo" che approva l'allegato A) relativo alla rimodulazione di alcune Direzioni Generali e delle relative strutture organizzative, tra le quali, la DG Salute;

### DECRETA

- 1) **di approvare** il documento tecnico dal titolo: "Piano Diagnostico, Terapeutico Assistenziale (PDTA) per la Sclerosi sistemica" – Allegato parte integrante del presente provvedimento;
- 2) **di evidenziare** che le indicazioni di efficientamento organizzativo - contenute nel documento di cui al punto 2) – finalizzate a garantire la massima appropriatezza ed efficacia nel trattamento della sclerosi sistemica - riguardano caratteristiche che trovano riscontro nell'attuale assetto organizzativo delle Strutture di riferimento e che, pertanto, non determinano la necessità di un incremento di risorse;
- 3) **di disporre:**
  - la massima diffusione del documento di cui al punto 2), tra gli operatori sanitari regionali interessati;
  - la pubblicazione del documento sul sito web della Direzione Generale Welfare.

IL DIRETTORE GENERALE  
WALTER BERGAMASCHI

Atto firmato digitalmente ai sensi delle vigenti disposizioni di legge

***Piano Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA)  
per la Sclerosi Sistemica***

---

## PREMESSA

L'obiettivo del documento è quello di definire il modello organizzativo e clinico assistenziale - PDTA, in grado di offrire ai pazienti le migliori opzioni diagnostiche e terapeutiche, sia da un punto di vista dell'efficacia che della qualità delle cure, per una patologia complessa e dalle varie manifestazioni quale la Sclerosi Sistemica.

È fondamentale che l'approccio sia multi disciplinare e che nel percorso organizzativo sia possibile far convergere i differenti specialisti che si dedicano alla diagnosi, ai molteplici trattamenti e alla gestione della patologia in fase di cronicità.

L'approccio in questi termini consente:

- La costituzione di un network specialistico e con i medici di medicina generale, migliori i percorsi di , prevenzione e ottimizzi il trattamento delle complicanze della malattia;
- La semplificazione del percorso diagnostico-terapeutico sul territorio a vantaggio dei pazienti affetti da sclerosi sistemica;

## DEFINIZIONE

La sclerosi sistemica (SSc) è una malattia sistemica autoimmune caratterizzata dalla presenza di: vasculopatia, attivazione del sistema immunitario e fibrosi tissutale. Tutte queste anomalie sono presenti fin dalle primissime fasi della malattia, ma possono essere variabilmente evidenti nei diversi pazienti. Le manifestazioni cliniche della patologia sono espressione della sofferenza del microcircolo e dalla sostituzione dei tessuti presenti fisiologicamente con tessuto fibrotico.

La SSc è una malattia non frequente che colpisce prevalentemente il sesso femminile (con un rapporto complessivo di femmine/maschi 3-5/1); l'incidenza in Italia di questa patologia è di circa 300 nuovi casi per anno e la prevalenza è di circa

## FASE DI SCREENING E DIAGNOSI

### Popolazione di riferimento (Criteri di ingresso)

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

Nella maggior parte dei casi (circa 90-95% delle persone colpite) il primo sintomo della malattia è rappresentato dal *fenomeno di Raynaud*, che può anticipare, anche di diversi anni, la comparsa di ulteriori manifestazioni legate alla sclerosi

- La concentrazione della casistica e l'utilizzo ottimizzato delle risorse;
- Il trasferimento nella pratica clinica delle più aggiornate esperienze e competenze da parte di personale che attivamente partecipa a corsi di formazione e a congressi, generando la figura di "opinion leader" nel settore;
- La possibilità di formazione continua e maggior esperienza clinica per il team;
- L'identificazione di riferimenti per le associazioni di pazienti;
- La possibilità di studi scientifici di rilievo internazionale dettati dal numero di pazienti trattati disponibili in omogeneità di caratteristiche rispetto al modello reale;
- La capacità di offrire al malato la possibilità di partecipare a studi clinici per incrementare le conoscenze sulla malattia da parte della comunità scientifica e/o di aver accesso a trattamenti innovativi.

20.000-25.000 malati affetti da SSc nelle sue diverse espressioni.

La SSc è una patologia caratterizzata da un rilevante, seppur variabile, impatto in termini di riduzione della qualità della vita e sopravvivenza, con un rischio di mortalità compreso tra 1,5 e 7,2 volte superiore rispetto alla popolazione generale.

Per quanto non esista ad oggi una terapia univoca e definitiva per la cura della SSc, un significativo miglioramento nella qualità della vita dei malati e del loro stato di salute può essere ottenuto tramite l'accesso precoce dei pazienti a strutture dedicate con alta specializzazione ed elevata esperienza e con un approccio multidisciplinare.

sistemica. Il fenomeno di Raynaud è definito come una discolorazione di - o tri-fasica (pallore, cianosi, eritema) delle estremità dopo esposizione al freddo, in risposta al decremento della temperatura ambientale o allo stress emotivo. Più raramente la malattia si presenta in assenza di fenomeno di Raynaud con la comparsa di uno o più manifestazioni cliniche quali: fibrosi cutanea a livello delle dita delle

mani o estesa prossimalmente ad esse (in particolare alle articolazioni metacarpo-falangee), dispnea da interessamento fibrotico interstiziale polmonare o da ipertensione polmonare, ipertensione arteriosa con deterioramento rapido della creatinina da interessamento renale,

rallentamento della peristalsi esofagea e intestinale con quadri di dismotilità, atonia viscerale e sindrome da malassorbimento, calcinosi sottocutanee, teleangectasie.

L'elevata prevalenza del fenomeno di Raynaud nella SSc e la sua collocazione temporale nella storia della malattia consente di individuare una popolazione di soggetti a rischio in cui è effettuabile una adeguata procedura di screening per individuare la malattia nelle fasi precoci (dosaggio autoanticorpi ed esecuzione di Angioscopia percutanea (Capillaroscopia - Videocapillaroscopia).

### Criteri diagnostici

*Criteri di diagnosi che si ritiene debbano essere soddisfatti.*

La storia naturale della malattia sclerodermica è un continuum in cui la malattia progredisce più o meno velocemente a partire da una fase paucisintomatica fino a forme avanzate di malattia, complicate da manifestazioni cliniche a carico di più organi ed apparati. La diagnosi di SSc può essere posta nelle diverse fasi di malattia ed è possibile così riconoscere:

- una *forma precoce* o paucisintomatica di sclerodermia (tipo precoce, o secondo al definizione anglosassone ed i criteri

utilizzati, early systemic sclerosis [EaSSc]<sup>1</sup> o very early diagnosis of systemic sclerosis [VEDOSS]<sup>2</sup>).

- una *forma definitiva* di sclerodermia ove non siano ancora evidenti le manifestazioni fibrotiche della malattia (SSc definitiva).
- una *forma più avanzata* ove sono evidenti le manifestazioni cutanee di malattia (SSc definitiva con interessamento cutaneo di tipo limitato e diffuso, lcSSc e dcSSc).

### Criteri diagnostici per diagnosi di sclerosi sistemica in fase precoce

| Criteri di LeRoy e Medsger <sup>1</sup>  | Criteri VEDOSS <sup>2</sup>   |
|--|---|
|  | MMG   |
|  | <p>"Red Flags" *</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Fenomeno di Raynaud</li> <li>• Edema digitale</li> <li>• Positività ANA</li> </ul>  |
| <p>Fenomeno di Raynaud in associazione a:<br/>Alterazioni capillaroscopiche tipiche<br/>e/o<br/>Presenza di autoanticorpi specifici *</p>  | <p>Criteri aggiuntivi dopo referral specialistico (uno di):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Alterazioni capillaroscopiche tipiche</li> <li>• Presenza di autoanticorpi specifici**</li> </ul> <p>Scleredema (edema digitale che tende alla sclerodattilia)</p> |
| <p>* <i>Anti-Centromero</i><br/><i>Anti-Topoisomerasi I (Scl70)</i><br/><i>Anti-RNA polimerasi I e III</i><br/><i>Anti-fibrillarina.</i><br/><i>Esclusi dalla diagnosi pazienti con manifestazioni cliniche di "scleroderma spectrum disorders": fascite eosinofila, morfea, fibrosi nefrogenica, scleredema diabeticorum.</i></p> | <p>* <i>Due criteri su tre</i><br/>** <i>Anti-Centromero o Anti-Topoisomerasi I (Scl70)</i></p>   |

Qualunque sia il criterio adottato per la diagnosi in fase precoce di malattia, è riconosciuta l'importanza del fenomeno di Raynaud quale sintomo cardine, a cui si associa la presenza di ALTERAZIONI CAPILLAROSCOPICHE e di AUTOANTICORPI SPECIFICI per porre la diagnosi di malattia.

*Come evidenziato nell'analisi della coorte EUSTAR (the European League Against Rheumatism [EULAR] Scleroderma Trial and Research Group) dei pazienti con fenomeno di Raynaud positivi o meno per anticorpi anti-nucleo (ANA), anche i pazienti con manifestazioni circolatorie tipiche,*

edema digitale ed ANA negativi sono meritevoli di follow-up specialistico potendo presentare altre

caratteristiche della malattia sclerodermica.<sup>3</sup>

In relazione alle evidenze attualmente disponibili appare indicato il riferimento a strutture specialistiche e/o l'esecuzione di esami mirati (capillaroscopia periungueale, dosaggio autoanticorpi specifici) in tutti i pazienti con fenomeno di Raynaud.

Per quanto sia stato evidenziato che soggetti con diagnosi di EaSSc secondo i criteri di LeRoy e Medsger<sup>1</sup> siano a rischio di evoluzione verso una malattia conclamata<sup>4</sup> è dibattuto quale sia il rischio effettivo di coloro che presentano solo due criteri su tre e nello specifico con sole alterazioni

capillaroscopiche in assenza di ANA. Alcuni dei pazienti VEDOSS potrebbero rappresentare un sottogruppo di pazienti con malattia precoce a maggior rischio di evoluzione, presentando fin dall'esordio alcune manifestazioni più avanzate di malattia.

#### Criteri ACR/EULAR 2013 per la classificazione definitiva della SSc<sup>4</sup>:

Questi criteri fanno riferimento ad un indice composito ove ogni singolo elemento diagnostico e classificativo ha un punteggio. In presenza di un punteggio complessivo uguale o maggiore di

nove (≥ 9) è possibile classificare la malattia come certa, Questi criteri hanno una sensibilità del 91% ed una specificità del 92% nel classificare come affetti da malattia i pazienti affetti da SSc.

| Caratteristica   | Sotto-caratteristica  | Punteggio |
|--|---|-----------|
| Fibrosi cutanea estesa prossimalmente alle articolazioni metacarpo-falangee (criterio sufficiente) |   | 9         |
| Ispessimento cutaneo delle dita (punteggio più alto delle sotto-caratteristiche)                   | Puffy fingers (scleredema)  | 2         |
|  | Sclerodattilia distale alle articolazioni metacarpo falangee ma con coinvolgimento della 1 <sup>a</sup> falange | 4         |
| Lesioni ai polpastrelli (punteggio più alto delle sotto-caratteristiche)                           | Ulcere digitali puntali   | 2         |
|  | Digital Pitting scars   | 3         |
| Telangectasie  |   | 2         |
| Alterazioni capillaroscopiche  |   | 2         |
| Interessamento polmonare (punteggio più alto delle sotto-caratteristiche)                          | Ipertensione polmonare arteriosa  | 2         |
|  | Interstiziopatia polmonare  | 2         |
| Fenomeno di Raynaud  |   | 3         |
| Anticorpi SSc-Specifici (anti-centromero, anti Topoisomerasi I [Sc170] o anti-RNA polimerasi III)  |   | 3         |

Questi criteri non sono utilizzabili in pazienti con interessamento fibrotico cutaneo che risparmia le dita o che abbiano una patologia dello "scleroderma spectrum disorders" che meglio spieghi le loro manifestazioni cliniche (ad es. fibrosi nefrogenica, morfea generalizzata, fascite eosinofila, scleredema diabeticorum, scleromyxedema, graft versus host disease, porfria, eritromelalgia). Dai criteri è esclusa la presenza di nefropatia sclerodermica che costituisce di per se criterio sufficiente per porre diagnosi di sclerosi sistemica definitiva.

Sono esclusi dai criteri classificativi altre manifestazioni accessorie della malattia quali:

- Calcinosi sottocutanee
- Interessamento esofageo con ipotonia dello sfintere esofageo inferiore e ipotonia/atonìa del terzo inferiore dell'esofago.

I pazienti sono classificabili nella forma cutanea limitata (lcSSc) o diffusa (dcSSc) di malattia in presenza di interessamento fibrotico cutaneo distale ai gomiti/ginocchia o prossimali ad essi, rispettivamente.<sup>5</sup>

## Ulteriori procedure diagnostiche

I pazienti con diagnosi di sclerosi sistemica in fase precoce o definitiva (con o senza interessamento cutaneo, ovvero lcSSc o dcSSc) necessitano di ulteriori esami di staging e monitoraggio per determinare la presenza di complicanze d'organo o per evidenziare la comparsa delle stesse in fase pre-clinica.

I principali apparati che richiedono un monitoraggio attento della malattia sono: l'apparato gastroenterico, l'apparato respiratorio, l'apparato muscolo-scheletrico, l'apparato tegumentario e cutaneo, l'apparato renale.

Il programma di staging e monitoraggio è definito dallo specialista di riferimento.

Fra gli esami e le procedure da effettuarsi vi sono:

- Prima visita
- Esame obiettivo completo
- Angioscopia percutanea (Capillaroscopia - Videocapillaroscopia periungueale): ad eventuale conferma diagnostica di esami precedenti.
- Dosaggio degli autoanticorpi: ad eventuale conferma diagnostica di esami precedenti.
- Esecuzione degli esami ematochimici completi comprendenti: Emocromo, indici di flogosi (VES e PCR), funzionalità epato-renale, immunoglobuline sieriche/elettroforesi, indici di necrosi muscolare (CPK e LDH).
- Esecuzione eventuale di esami ematochimici di II livello se indicato (pazienti con SSc definitiva e rapida progressione cutanea): NT-pro-BNP, troponina T, sottopopolazioni linfocitarie, acido urico.
- Spirometria globale con determinazione della diffusione alveolo-capillare del monossido di carbonio (PFR + DLco).
- Ecocolordopplergrafia cardiaca e Tissue Doppler imaging (EcoCardio-ColorDoppler).
- TAC Torace ad alta risoluzione: in presenza di una riduzione non nota dell'FVC e/o DLco in pazienti ACA-negativi o in presenza di una riduzione dell'FVC o della DLco rispetto a dei precedenti in pazienti ACA-negativi o in pazienti con SSc definitiva e rapida progressione cutanea indipendentemente dai valori spirometrici.
- Rx pasto baritato o EGDS o Manometria esofagea: in presenza di sintomatologia da reflusso gastro-esofageo o sintomi da dismotilità esofagea non noti o se noti, ingravescenti.
- Test di transito intestinale/sovracrescita batterica: in presenza di sintomi da malassorbimenti, alterato transito intestinale.
- Rx mani: in presenza di artrite o calcinosi sottocutanee (anche se sospette).
- Ecografia Articolare con Power Doppler: in presenza di artrite.
- ECG secondo Holter: in presenza di extrasistolia all'esame obiettivo o all'ECG basale.
- Test del cammino.
- RMN cardiaca: in presenza di extrasistolia classe III o superiore secondo la classificazione di Lown all'ECG Holter o alterazioni del NT-Pro BNP e/o Troponina T in pazienti con fibrosi cutanea rapidamente evolutiva.
- Cateterismo cardiaco: in presenza di una riduzione isolata della DLco (elevato rapporto DLco/FVC) e dispnea non altrimenti spiegabile ed in particolare in pazienti con durata di malattia superiore ai 3 anni; in presenza di una riduzione isolata della DLco (elevato rapporto DLco/FVC) e incremento dei valori di NT-pro BNP anche in assenza di dispnea; incremento moderato del gradiente atrio-ventricolare destro all'EcoCardio-Doppler (velocità di rigurgito trans tricuspidalico >2.8 m/s) e presenza di dispnea; incremento significativo del gradiente atrio-ventricolare destro all'EcoCardio-Doppler con dilatazione delle camere cardiache destre anche in assenza di dispnea (se velocità di rigurgito trans tricuspidalico >3 m/s)7.

### Visite successive

Si considerino le stesse procedure diagnostiche elencate per la prima visita.

- Si consideri l'esecuzione periodica delle visite secondo il seguente schema, in relazione alla tipologia di paziente:
- Pazienti con sclerosi sistemica in fase precoce o SSc definitiva senza fibrosi cutanea o interessamento polmonare: PFR+DLco e visita con esami ematochimici ogni sei mesi; EcoCardio-Doppler ogni 12 mesi se DLco >80% del predetto, altrimenti ogni 6 mesi.
- Considerare visite più refratte in pazienti con sclerosi sistemica in fase precoce senza

la contemporanea presenza di autoanticorpi specifici e alterazioni videocapillaroscopiche.

- Pazienti con SSc definitiva e rapida progressione cutanea (dcSSc) o interstiziopatia polmonare: visita ogni 3-6 mesi con esecuzione contestuale di PFR + DLco; EcoCardio-Doppler ogni 12 mesi se DLco >80% del predetto, altrimenti ogni 6 mesi; TAC torace ad alta risoluzione annualmente durante i primi 2-3 anni di malattia.

### CRITERI TERAPEUTICI

#### Terapie mediche

Non esistono terapie specifiche per il trattamento della SSc e i farmaci utilizzati sono mirati principalmente a contrastare le manifestazioni d'organo e le problematiche mediche ad esse correlate. E' possibile effettuare le seguenti raccomandazioni generali in relazione alle diverse possibili complicazioni legate alla malattia:

- Fenomeno di Raynaud: utilizzo di vasodilatatori per os (calcio-antagonisti diidropiridinici), antiaggreganti (Es. ASA a basso dosaggio) ed eventualmente prostanoidei sistemici (prostaciclina- iloprost). L'uso di vasodilatatori per via orale andrebbe proseguito anche nel periodo estivo stante la persistenza della vasculopatia sclerodermica, salvo effetti collaterali o controindicazioni.
- Ulcere cutanee: medicazioni locali di I° e II° livello (medicazioni complesse), eventuale uso di antibioticoterapia sistemica; terapia vasoattiva per il fenomeno di Raynaud; eventuale trattamento preventivo con bosentan (antagonista recettoriale dell'endotelina-1) in pazienti con interessamento cutaneo diffuso; eventuale terapia chirurgica per ulcere complicate. Da preferire in caso di ulcere recidivanti o complesse invio presso centro dedicato con ambulatorio per la gestione delle ulcere digitali e/o centro di chirurgia della mano e/o centro di chirurgia plastica con esperienza nella gestione delle ferite difficili.

- Fibrosi cutanea: uso di immunosoppressori di diverse classi; uso cauto di steroidi sistemici; l'uso di farmaci biologici è attualmente off-label; considerare l'eventuale trapianto di cellule staminali ematopoietiche in casi selezionati di dcSSc.
- Fibrosi ed interessamento della mano: fisioterapia mirata; eventuale consulenza e terapia chirurgica presso centro dedicato di chirurgia della mano con competenze plastiche ed ortopediche e fisioterapia dedicata.
- Interessamento esofageo: uso di inibitori di pompa a lungo termine, anche a dosi massimali; uso di procinetici valutando il rapporto rischio/beneficio.
- Interessamento intestinale: uso di procinetici qualora efficaci; terapia ciclica con antibiotici in caso di sovracrescita batterica; supporto nutrizionale nei casi più avanzati con deperimento organico; uso di probiotici.
- Interstiziopatia polmonare: utilizzo di immunosoppressori (ciclofosfamide per os con mantenimento successivo con azatioprina o micofenolato, mofetile o questi farmaci fin dall'inizio); utilizzo cauto di steroidi; ossigenoterapia domiciliare in caso di interstiziopatia terminale e valutazione pneumologica/chirurgica per eventuale trapianto. Utile effettuare valutazione presso centro di fisioterapia e riabilitazione respiratoria per ginnastica dedicata al recupero funzionale e al miglior

uso della capacità funzionale residua in caso di sindrome restrittiva.

- Ipertensione arteriosa polmonare (in assenza di significativa interstiziopatia): uso di antagonisti recettoriali dell'endotelina-1 come prima scelta o in monoterapia o in combinazione per os con farmaci di altre classi qualora indicato e in relazione alla risposta clinica; in casi funzionalmente più avanzati e valutazione cardiochirurgica/chirurgica per eventuale settostomia e trapianto cardio-polmonare. La scelta della terapia dell'ipertensione arteriosa polmonare nel contesto della SSc e del quadro associato di microangiopatia generalizzata, deve considerare altri danni vascolari quali, ad esempio, le attuali o pregresse ulcere digitali.
- La terapia anticoagulante orale andrebbe considerata individualmente e sulla base del rischio trombotico specifico (Classe IIb, Liv. C) 8
- Interessamento renale: utilizzo di ACE-inibitori ad alta dose in fase acuta; controllo della pressione arteriosa con ogni classe di antiipertensivo; eventuale terapia di supporto con emodialisi temporanea o definitiva, indicazione al trapianto di rene

## RACCOMANDAZIONI

- La sclerosi sistemica è una malattia complessa, progressiva, multiorgano. In relazione alla possibile evoluzione della malattia è necessaria una valutazione multidisciplinare della malattia che coinvolga in prima istanza il medico di medicina generale, lo specialista di riferimento (reumatologo o immunologo) e i diversi specialisti per le complicanze d'organo.
- Compito del **medico di medicina generale** è inizialmente quello di avviare l'iter diagnostico-terapeutico indirizzando allo specialista ogni caso di possibile o sospetta sclerodermia, con particolare riferimento alle persone affette da fenomeno di Raynaud isolato o complicato da manifestazioni accessorie di malattia in fase estremamente iniziale (edema digitale, teleangectasie, disfagia) o più avanzata (dispnea, fibrosi cutanea). Agli assistiti con tali caratteristiche ed in particolare in

dopo i primi due anni di dialisi se non ripresa della funzione.

- Interessamento cardiaco: utilizzo di steroidi ed immunosoppressori; utilizzo di antiaritmici qualora indicato. Utile valutazione presso centro di fisioterapia e riabilitazione cardiologica nei casi complicati.
- Aspetto riabilitativo della SSc deve essere specifico, personalizzato e pianificato sulla base dei deficit rilevati nel singolo paziente ed è opportuno che venga concordato con il paziente stesso in modo che possa poi proseguire in modo autonomo e continuo per garantire la prevenzione della disabilità. Fondamentali ad esempio, gli esercizi del complesso cranio-cervico-facciale per l'apertura della bocca, deglutizione e mimica del viso ed il mantenimento della funzionalità articolare delle mani.
- Aspetti psicologici della malattia: terapia di supporto personale e familiare.

presenza di un fenomeno di Raynaud di recente insorgenza o in peggioramento sintomatologico andrebbe consigliata l'esecuzione di una video-capillaroscopia e di un pannello autoanticorpale di base (comprendenti ANA ed anti-ENA profilo) e una visita presso un centro immunologico o reumatologico dedicato. In fasi successive compito del medico di medicina generale è quello di differenziare fra le complicanze immediatamente riconducibili alla malattia e/o altre patologie di ordine più generale, considerando modifiche terapeutiche nel breve periodo per far fronte ad esse.

- Compito dello specialista reumatologo /immunologo è quello di confermare /escludere il sospetto diagnostico ed effettuare una diagnosi differenziale del fenomeno di Raynaud in relazione ad elementi clinici aggiuntivi, possibilmente integrando con ulteriori esami ematochimici o strumentali. In presenza di

una diagnosi di SSc lo specialista stabilirà il programma terapeutico e di monitoraggio periodico e gli esami di staging necessari per una corretta valutazione della malattia e del suo andamento e, possibilmente, per prevenirne le complicazioni. In relazione a tali accertamenti, valuterà la necessità di eventuali modifiche terapeutiche e/o di consulenze specialistiche dedicate.

- Compito dello specialista è quello di adiuvarne il reumatologo/immunologo nella gestione delle complicanze di propria pertinenza valutando assieme al referente eventuali modifiche terapeutiche che andranno vagliate in relazione allo stato generale della malattia e al suo complesso sintomatologico.

## CARATTERISTICHE DELLA STRUTTURA FUNZIONALE PER LA GESTIONE DELLA SSc

### • *Critical Mass*

La struttura funzionale che cura i pazienti affetti da SSc deve essere di dimensioni tali da avere un numero minimo di casi seguiti totali di 150, così da garantire un carico di lavoro sufficiente a mantenere le competenze di ciascun membro del team e per assicurare il funzionamento efficiente della stessa.

Tutti i trattamenti devono essere effettuati sotto la direzione del responsabile della struttura, concordando le varie terapie durante incontri multidisciplinari volti a cogliere tutti gli aspetti di una patologia complessa e sistemica.

### • *Clinical lead*

La struttura funzionale che cura i pazienti affetti da SSc deve avere un referente formalmente nominato che dovrà essere un medico qualificato appartenente al team di trattamento. Il referente è responsabile nel garantire l'approccio multidisciplinare, il pieno coinvolgimento degli esperti delle varie discipline e la loro partecipazione regolare agli incontri multidisciplinari, assicurando adeguati livelli di formazione dei membri del team e coordinando l'attività di ricerca correlata alla sclerodermia.

### • *Protocolli*

La struttura funzionale che cura i pazienti affetti da SSc deve avere protocolli clinici scritti, adattati all'uso locale e derivanti dalle indicazioni regionali, dalle raccomandazioni internazionali e/o nazionali, inclusi gli aspetti organizzativi, diagnostici, terapeutici, gestionali e di follow up. Tutti i protocolli devono essere concordati dai membri del team e devono essere formalmente rivisti annualmente. Nuovi protocolli ed emendamenti devono essere discussi e approvati dai componenti del team SCU.

I protocolli hanno il solo scopo di definire i requisiti generali, mentre è compito del gruppo multidisciplinare la personalizzazione del trattamento, tenendo conto delle esigenze di ogni singolo paziente.

### • *Audit*

La struttura funzionale per la cura dei pazienti affetti da SSc deve avere un database costantemente aggiornato con lo scopo di monitorizzare indicatori di qualità e raccogliere dati allo scopo di ricerca.

### • *Incontri Multidisciplinari*

La struttura funzionale che cura i pazienti affetti da SSc prevede almeno un incontro quindicinale tra tutti i membri del team al fine di discutere collegialmente i casi.

## Struttura funzionale

La struttura deve prevedere:

### Core Team Livello 1

- REUMATOLOGO, IMMUNOLOGO o MEDICO INTERNISTA
- CARDIOLOGO
- NEFROLOGO
- PNEUMOLOGO
- GASTROENTEROLOGO
- RADIOLOGO
- LABORATORIO BIOCHIMICO CON TEST IMMUNOLOGICI
- INFERMIERE DEDICATO

- ANESTESISTA (Terapia del Dolore)
- FISIATRA RIABILITATORE

### Core Team Livello 2

- CHIRURGO DELLA MANO
- CHIRURGO PLASTICO
- CHIRURGO VASCOLARE
- ORTOPEDICO
- DERMATOLOGO
- OCULISTA
- EMATOLOGO

### Altri servizi (non-core team)

- GENETISTA
- ODONTOIATRA
- PSICOLOGO

### **Caratteristiche e facilities della struttura funzionale**

La struttura deve essere in grado di effettuare accertamenti per una diagnosi precoce della malattia, in particolare:

- Angioscopia percutanea (Capillaroscopia – Videocapillaroscopia periungueale) ambulatoriale;
- Dosaggio autoanticorpi;
- Accesso all'ambulatorio dedicato di Immunologia Clinica o Reumatologia;
- Ambulatorio per la gestione delle ulcere cutanee comprendente diagnostica batteriologica integrata e utilizzo di medicazioni complesse;
- Ambulatorio di ipertensione polmonare con visita dedicata ed esecuzione di test del cammino;
- Attività macro ambulatoriale complessa per l'infusione di farmaci e possibilità di effettuare esami ematochimici o radiologici;
- Accesso diretto alla diagnostica strumentale:
- Ecografia dell'apparato articolare
  - Eco cardiografica
  - Ecografia internistica
  - Endoscopia digestiva
  - Medicina nucleare
  - Radiologia convenzionale (TC ad alta risoluzione)

### **ASPETTI SOCIOSANITARI**

Il paradigma di costruzione di percorsi di cura in un'ottica di presa in carico della persona prevede l'attenta valutazione e organizzazione della integrazione tra servizi e strutture di diversa competenza.

Particolare attenzione va posta pertanto al percorso assistenziale della persona affinché vengano attivati nelle varie fasi i setting di cura più appropriati a livello anche territoriale. E' pertanto di rilievo assicurare il collegamento tra diversi ambiti sanitario, socio-sanitario e assistenziale in relazione al livello di complessità della malattia e ai bisogni individuali.

Il processo di valutazione multidimensionale del bisogno si inserisce in un più complesso processo che ha come obiettivo prioritario quello di

### ➤ GINECOLOGO

- Spirometria (con diffusione alveolo-capillare del monossido di carbonio)
- Studio della motilità intestinale
- Accesso preferenziale ad equipe specialistiche dedicate:
  - Anestesiologica per terapia del dolore
  - Cardiologia
  - Nefrologia
  - Chirurgia della mano (allegato 01)
  - Dermatologia
  - Consulenza psicologica
  - Endocrinologia
  - Gastroenterologia ed epatologia
  - Ginecologia e servizio di sterilità di coppia
  - Nefrologia
  - Neurologia
  - Oftalmologia
  - Pneumologia
  - Scienze dell'alimentazione

Collaborazione con altre strutture specialistiche immunologiche e reumatologiche in caso di terapie innovative sperimentali non previste dalla struttura.

Interazione operativa, anche mediante specifiche convenzioni, con le strutture dotate di risorse specialistiche, non disponibili presso la struttura, utilizzando le risorse fornite dalle reti di patologia

facilitare l'accesso del cittadino alle diverse unità d'offerta, anche attraverso l'informazione, l'orientamento e l'accompagnamento.

In questa prospettiva, lo stato di salute è l'esito delle "relazioni" tra sistemi - quali la famiglia e gli ambiti di vita e lavoro - in cui è inserita la persona e che necessitano di integrazione per le forti interconnessioni.

Il referente della struttura funzionale assicura e attiva il necessario raccordo tra i sistemi sanitario, socio-sanitario e assistenziale favorendo forme di prossimità che esprimano compiutamente l'indispensabile unitarietà dell'approccio e delle modalità operative.

A tal fine può avvalersi opportunamente delle Associazioni dei pazienti e dei loro familiari e

### Associazioni di pazienti

La struttura funzionale per la cura dei pazienti affetti da SSc promuove la partecipazione alle proprie attività delle Associazioni di pazienti al fine di offrire un servizio che accompagni la persona in collegialità con l'equipe medico-infermieristica. Le attività di integrazione della struttura funzionale con il volontariato potranno riguardare:

- ascolto, informazione e aiuto per la persona e i familiari;

della Associazioni di volontariato.

- raccolta di suggerimenti e consigli;
- promozione di una cultura interdisciplinare del "prendersi cura";
- sostegno alla ricerca clinica;
- promozione della formazione del volontariato;
- promozione di percorsi capaci di stimolare nelle persone che si ammalano momenti di trasformazione e di autonomia decisionale.

### BIBLIOGRAFIA ESSENZIALE

1. LeRoy EC, Medsger TA Jr. *Criteria for the classification of early systemic sclerosis. J Rheumatol. 2001;28:1573-6.*
2. Avouac J, Fransen J, Walker UA et al. *Preliminary criteria for the very early diagnosis of systemic sclerosis: results of a Delphi Consensus Study from EULAR Scleroderma Trials and Research Group. Ann rheum dis 2011, 70:476-81.*
3. Minier T, Guiducci S, Bellando-Randone S, et al. *Preliminary analysis of the very early diagnosis of systemic sclerosis (VEDOSS) EUSTAR multicentre study: evidence for puffy fingers as a pivotal sign for suspicion of systemic sclerosis. Ann Rheum Dis. 2014;73:2087-93.*
4. Koenig M, Joyal F, Fritzler MJ, et al. *Autoantibodies and microvascular damage are independent predictive factors for the progression of Raynaud's phenomenon to systemic sclerosis: a twenty-year prospective study of 586 patients, with validation of proposed criteria for early systemic sclerosis. Arthritis Rheum. 2008; 58:3902-12.*
5. van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, et al. *2013 classification criteria for systemic sclerosis: an*

*American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative. Ann Rheum Dis. 2013;72):1747-55.*

6. Coghlan JG, Denton CP, Grünig E, et al. *Evidence-based detection of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: the DETECT study. Ann Rheum Dis 2014; 73:1340-9*

7. Schwaiger JP, Khanna D, Gerry Coghlan J. *Screening patients with scleroderma for pulmonary arterial hypertension and implications for other at-risk populations. Eur Respir Rev 2013;22:515-25.*

8. *The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS)*

*2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension*

*Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT).*

*European Heart Journal (10.1093/eurheartj/ehv317) and the European Respiratory Journal (10.1183/13993003.01032-2015).*

## **COMPONENTI DEL GRUPPO DI LAVORO**

### **ESPERTI:**

- Alberto Tedeschi , U.O.C. Medicina Interna ad indirizzo Pneumologico, Ambulatorio di Allergologia e Immunologia Clinica AO Fatebenefratelli Oftalmico Milano
- Carlomaurizio Montecucco , Professore Ordinario Reumatologia, Direttore U.O.C. Reumatologia, IRCCS San Matteo PV - Past Presidente Società Italiana di Reumatologia
- Erica Daina, Centro di Ricerche Cliniche per le Malattie Rare , IRCCS Istituto Mario Negri
- Francesco Klingler, Direttore U.O.C. Chirurgia Plastica, IRCCS Multimedica
- Giorgio Serino, LISS - IRCCS Policlinico San Donato
- Giorgio Pajardi, Professore Associato Chirurgia Plastica, Direttore U.O.C. Chirurgia della Mano IRCCS Multimedica
- Lorenzo Beretta , Immunologo, Direttore Scleroderma Unit, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano
- Valerio Marsala , rappresentanza MMG

### **RAPPRESENTANTI DELLE ASSOCIAZIONI:**

- AILS - Associazione Italiana Lotta Alla Sclerodermia Onlus, Presidente Ines Benedetti
- Avv. Fiorella Landro responsabile del Coordinamento Donne delle Acli milanesi
- Fabia Fantoni, Direttivo GILS
- GILS Gruppo Italiano per la lotta alla Sclerodermia Presidente Carla Garbagnati Crosti
- LISS - Lega Italiana Sclerosi Sistemica Onlus Sig.ra Manuela Aloise, Presidente
- Patrizia Alessandro, Consigliere LISS

### **COMPONENTI DG SALUTE e DG FAMIGLIA e SOLIDARIETÀ SOCIALE (ora DG WELFARE)**

- Mauro Agnello, DG Welfare, Dirigente UO Innovazione e sviluppo
- Gedeone Baraldo, DG Welfare, Referente per Malattie Rare
- Ida Fortino, DG Welfare, Dirigente Struttura Farmaco, Dispositivi e HTA
- Maurizio Bersani, DG Welfare, Dirigente Struttura Piani e Progetti
- Roberta Gorio, DG Welfare, Referente per Comunicazione esterna e interna

### **REVISIONE DEL DOCUMENTO A CURA DELLA DG SALUTE - SETTEMBRE 2015 :**

- Stefania Bozza, DG Welfare, Struttura Piani e Progetti, segreteria G.d.L.
- Giancarlo Fontana, c/o DG Welfare - UOC Anestesia Rianimazione 1 - Trauma Team AO San Carlo Borromeo, Milano.

### IL COINVOLGIMENTO DELLE ESTREMITA' NELLA SCLEROSI SISTEMICA

Uno dei primi segni che possono manifestarsi in un paziente con Sclerosi Sistemica (SSc) all'esordio della malattia è l'alterazione della circolazione sanguigna a carico delle estremità. Questo disturbo, definito *fenomeno di Raynaud*, consiste in una riduzione del flusso di sangue a livello delle dita delle mani e dei piedi e, talora, a livello dei padiglioni auricolari e della punta del naso. In seguito all'esposizione a basse temperature, queste zone corporee diventano inizialmente pallide, poi violacee ed infine rosse. Le alterazioni cromatiche possono accompagnarsi a sensazione di intorpidimento, formicolio e talvolta dolore. Un'altra manifestazione clinica iniziale è data dalla comparsa di tumefazione a livello delle mani e dei piedi. Le dita interessate possono sembrare gonfie e la cute sovrastante può assumere un aspetto lucido e teso. Le mani

(ed i piedi) rappresentano pertanto spesso il campanello di allarme della malattia all'esordio e sono interessate gravemente nelle forme più gravi ed avanzate.

Una delle problematiche più dolorose e invalidanti in pazienti affetti da Sclerosi Sistemica è la formazione di lesioni cutanee digitali, di varia estensione, dolorose, frequentemente multiple, soprattutto sulle estremità delle dita delle mani e dei piedi. Anche se di piccole dimensioni hanno una tendenza alla cronicizzazione e vanno incontro frequentemente a complicanze. Il trattamento idoneo e tempestivo di una lesione di recente insorgenza aumenta la probabilità di guarigione. Le ulcere nella Sclerosi Sistemica sono dolorose e possono portare un'evidente disabilità funzionale ripercuotendosi sulle attività di vita quotidiana e lavorativa.

### LA PREVENZIONE DELLE ULCERE NELLA SSc

Mantenere la salute della cute ai fini di prevenire la formazione di ulcere e l'indurimento cutaneo è il primo passo. Ciò si attua evitando l'esposizione diretta del sole, l'esposizione al freddo e gli sbalzi di temperatura, proteggendo le mani e i piedi con guanti e calze e indossando scarpe comode a pianta larga. Si consiglia ai pazienti di non immergere le mani in acqua fredda e se sono presenti ulcere di indossare guanti monouso; evitare l'uso di detergenti irritanti; mantenere

un'adeguata alimentazione garantendo un maggior apporto calorico, assumendo se indicato anche integratori vitaminici; mantenere un adeguato apporto idrico; indossare guanti durante lo svolgimento delle ADL; mantenere una buona idratazione della cute mediante applicazioni quotidiane di creme emollienti e oli; non fumare; svolgere una periodica fisioterapia volta a ridurre l'edema e a migliorare l'elasticità della cute.

### SEDI DELLE LESIONI

- più frequenti: estremità degli arti superiori e inferiori.
- meno frequenti: gamba, gomito, volto (naso, zigomi, mento, padiglione auricolare).
- rare: tronco.

### TIPO DI LESIONI

Queste lesioni sono indotte da fattori come:

- vasocostrizione
- ispessimento della parete vascolare
- fenomeno di Raynaud

Le lesioni si classificano come:

- ipercheratosi: Deposito di colore bianco/giallo, di dimensioni 2/5 mm; queste lesioni si riscontrano soprattutto sui polpastrelli e le falangi, possono essere asintomatiche o provocare un dolore

pungente "a puntura di spillo" alla digitopressione. Alterano la sensibilità tattile.

- ulcere di vario grado: Lesioni la cui dimensione varia da 5 mm a diversi cm, possono presentarsi profonde, dal derma fino ad interessare gli strati più profondi con esposizione tendinea ed ossea. Spesso vi è presenza di necrosi e/o infezione. Può essere presente dolore importante.

- secondarie a calcinosi: Si manifestano in seguito a depositi di fosfato/carbonato di calcio a livello dei tessuti molli e possono essere presenti su tutti i distretti del corpo. Il deposito calcifico può essere solido o molle.

#### **TRATTAMENTO DELLE ULCERE**

Le lesioni superficiali senza infezione possono essere trattate al domicilio dallo stesso paziente o nel centro di riferimento ove il paziente esegue gli accertamenti e le terapie di routine.

Andranno riferite al Centro di chirurgia della mano di riferimento i seguenti quadri

- PAZIENTE CON ULCERE CRONICHE alle dita con scarsa evoluzione positiva ai trattamenti di medicazione di base
- PAZIENTE CON DEFORMITÀ ALLE DITA che rendono progressivamente limitate le attività funzionali delle mani : anchilosi severe, progressive, rigidità, limitazioni motorie

#### **PERCORSO DEL PAZIENTE SCLERODERMICO CON PATOLOGIA ALLA MANO**

Il paziente accede a una prima visita con una latenza di 48-72 h dalla comunicazione di necessità della visita.

Generalmente il percorso dovrebbe essere:

- accesso alla visita con il chirurgo della mano
- eventuale tutore o presa in carico riabilitativa

#### **CARATTERISTICHE DI UN CENTRO DI CHIRURGIA DELLA MANO PER IL TRATTAMENTO del PAZIENTE SCLERODERMICO CON PATOLOGIA ALLA MANO**

- UO di chirurgia della mano con competenza plastica e ortopedica, che garantisce un servizio h24 e non solo una consulenza occasionale
- servizio di Riabilitazione della mano con competenze specifiche di fisioterapia e di terapia occupazionale all'interno della UO di chirurgia della mano, con tempi di presa in carico del paziente immediata
- possibilità di eseguire visita con SSN al paziente affetto da SSc con patologia alla mano entro 48 h dalla segnalazione
- possibilità di eseguire tutori ed ortesi di riposo e funzionali immediatamente al primo accesso (contestuale alla visita chirurgica)
- presenza di ambulatorio di medicazioni complesse con cadenza mono-settimanale che usi dispositivi avanzati quali schiume, idrocolloidi, e medicazioni avanzate per migliorare deterzione e rigenerazione
- possibilità di trattare chirurgicamente in tempi brevi pazienti con indicazione chirurgica

Il dolore può essere spontaneo o alla digito pressione. La risoluzione di questo tipo di lesione consiste nella rimozione del deposito di calcio. L'intervento precoce previene la formazione di ascessi e infezioni.

- PAZIENTI CON DOLORI CRONICI ALLE MANI affetti da patologie riferibili a sinoviti e sindromi canalicolari
- PAZIENTI CON CALCINOSI DOLOROSE O ULCERANTI
- PAZIENTI CON QUADRO DI INSTABILITÀ VASCOLARE DI UNO O PIU' DITA con reperti o episodi riferiti di cianosi o sub-cianosi (consulto immediato e tempestivo)
- PAZIENTI CON NEOFORMAZIONI CUTANEE O VEGETANTI sospette per neoplasie (consulto immediato e tempestivo)

- eventuale reclutamento in ambulatorio dedicato alle ferite difficili con ciclo di medicazioni avanzate
- eventuale programmazione di intervento chirurgico

#### **L'APPROCCIO RIABILITATIVO NELLA MANO SCLERODERMICA**

Nella presa in carico riabilitativa della mano sclerodermica affluiscono le competenze sia di

Fisioterapia che di Terapia Occupazionale: esse sono volte a pianificare insieme al paziente, che

deve essere necessariamente parte attiva di questa collaborazione, un progetto terapeutico che si sviluppa nel tempo e deve essere costantemente monitorato in base all'evoluzione della patologia.

L'intervento che si sviluppa deve avere queste caratteristiche:

- presa in carico dopo l'indicazione di trattamento eseguita dal Chirurgo della Mano
- progettazione dell'intervento attraverso valutazioni specifiche di Fisioterapia e Terapia Occupazionale che vanno ad identificare l'approccio più idoneo per il paziente e le sue problematiche attuali; prevedono:
  - misurazione ROM attivo e passivo
  - valutazione della sensibilità periferica
  - valutazione del dolore: scala analogico visiva (VAS)
  - valutazione per la disabilità dell'arto superiore - scala DASH
  - analisi della performance occupazionale
  - gli interventi riabilitativi sono indicati sia per il trattamento conservativo che post chirurgico, con le specifiche del caso.

Gli obiettivi della Fisioterapia sono:

- mantenere un Range of Motion (ROM) il più possibile funzionale
- limitare la progressiva rigidità osteoarticolare e legamentosa
- contenere l'edema e promuovere il drenaggio linfatico
- promuovere il movimento attivo sotto soglia del dolore
- prevenire l'insorgere di deformità secondarie

Le diverse tecniche che possono essere utilizzate, correttamente inserite nelle fasi che caratterizzano la patologia, sono:

- mobilizzazione osteoarticolare: può essere sia passiva che attiva, sempre nel rispetto del dolore; ha lo scopo di prevenire deformità secondarie mantenendo i rapporti articolari e una corretta mobilità del tessuto connettivo, con un conseguente trofismo dello stesso
- linfodrenaggio e massaggio connettivale: particolarmente indicati nella fase edematosa, riducono la tumefazione dei tessuti promuovendo il metabolismo e il drenaggio degli stessi
- taping e bendaggio elastico: associati alle tecniche di linfodrenaggio, supportano sia la

riduzione dell'edema sia il contenimento del dolore

- pompaggio: si tratta di tecniche di mobilizzazione che favoriscono l'imbibizione tissutale e articolare normalizzando il tessuto connettivo fibroso.

Gli obiettivi della Terapia Occupazionale sono:

- identificare i movimenti pregiudizievoli attraverso l'analisi della performance occupazionale
- contenere e prevenire la degenerazione articolare e tissutale
- promuovere l'indipendenza funzionale nelle attività della vita quotidiana
- educare il paziente a strategie alternative d'utilizzo dei distretti dell'arto superiore
- valutare le modifiche ambientali più idonee per favorire il mantenimento dell'autonomia

I diversi strumenti che si hanno a disposizione sono:

- economia articolare: intesa come educazione gestuale finalizzata a ridurre il sovraccarico sulle componenti articolari coinvolte e a suggerire al paziente strategie alternative d'utilizzo per evitare i gesti pregiudizievoli utilizzando le articolazioni nel loro piano più stabile.
- valutazione ausili: i suggerimenti posturali dati al paziente possono essere integrati attraverso la modifica degli oggetti utilizzati o all'adozione di supporti personalizzati che dovranno essere correttamente inseriti nelle attività della vita quotidiana.
- valutazione e realizzazione di splint: a seconda della valutazione iniziale, si possono realizzare splint statici o funzionali; i primi sono indicati soprattutto nelle ore notturne con l'obiettivo di posizionare in modo corretto le articolazioni del polso, delle dita e del pollice prestando particolare attenzione alla fragilità cutanea propria di questi pazienti e ad evitare punti di pressione che possano esacerbare ulcere cutanee.
- Per le attività giornaliere si studiano, invece, splint che rispondano alle esigenze funzionali del paziente consentendo una corretta gestualità e proteggendo le strutture osteoarticolari, legamentose, muscolari e del tessuto connettivo da sollecitazioni dannose.

In caso di trattamento chirurgico, il trattamento post operatorio prevede:

- confezionamento di splint di protezione in base alle indicazioni chirurgiche specifiche
  - prevenzione e trattamento dell'edema
  - contenimento del dolore
- promuovere l'utilizzo della mano nelle attività della vita quotidiana
  - recupero del ROM attivo e passivo
  - trattamento delle cicatrici.