



Reumatologia

Responsabile Massimiliano Limonta

UOSD Reumatologia ASST Papa Giovanni XXIII – Bergamo

Relazione attività assistenziale 2019 – Sclerosi Sistemica

Nel corso del 2019 abbiamo seguito **310** pazienti affetti da Sclerosi sistemica.

Le attività della Struttura di Reumatologia per la gestione dei pazienti affetti da Sclerosi Sistemica hanno incluso:

- **Effettuazione di visite ambulatoriali:** (primi accessi/ visite di controllo).
- **Accessi in regime di macroattività ambulatoriale complessa (MAC)** per terapia infusioneale con prostanoïdi: **122** pazienti effettuano regolarmente terapia con Endoprost ev presso il nostro Day Hospital
- **Esecuzione di indagini strumentali:** è stata garantita la possibilità di accesso in regime di Day-service per l'esecuzione, in tempi brevi, di tutte le indagini strumentali finalizzate sia alla diagnosi di Sclerosi Sistemica sia al monitoraggio dell'attività di malattia e delle sue possibili complicanze.
- **Videocapillaroscopia:** nel corso dell'anno sono state effettuate **340** videocapillaroscopie per l'inquadramento diagnostico e per il follow up dei pazienti con fenomeno di Raynaud/Sclerosi sistemica.
- **Ambulatorio gravidanza nelle malattie reumatiche autoimmuni:** nel 2019 sono state valutate/seguite in questo ambulatorio per counseling/follow-up gravidanza **20** pazienti sclerodermiche.



Reumatologia

Responsabile Massimiliano Limonta

- E' stata garantita la possibilità di prescrivere farmaci a distribuzione ospedaliera in regime di File F (micofenolato mofetile, tadalafil, macitentan) e a **distribuzione territoriale su prescrizione dello specialista** (Bosentan, ambrisentan).
- E' stata garantita la possibilità di utilizzazione di **farmaci Off- Label**, tra cui Rituximab.
- I pazienti hanno potuto usufruire di valutazione specialistica e , se necessario, di ricovero in regime di degenza ordinaria nelle seguenti **Strutture della nostra Azienda**: Cardiologia, Pneumologia, Gastroenterologia, Medicina interna, Endocrinologia/Dietologia clinica, Chirurgia Plastica, Chirurgia Vascolare, Ortopedia.

Progetto "Ottimizzazione del percorso diagnostico-terapeutico del paziente affetto da ipertensione arteriosa polmonare secondaria a Sclerosi Sistemica"

Nell'ambito di questo progetto, che abbiamo iniziato nel 2017, è stato mantenuto e implementato l'ambulatorio multidisciplinare (reumatologo-cardiologo) con il fine di:

- effettuare un valido programma di screening per identificare precocemente i pazienti affetti da ipertensione polmonare, che comprende la valutazione di esami di stadiazione (prove di funzionalità respiratoria, ecocardiogramma, test del cammino, test cardio-polmonare).
- individuare i soggetti a maggiore rischio, da inviare al cateterismo cardiaco destro.
- eseguire correttamente la valutazione emodinamica del cuore destro, al fine di effettuare una corretta diagnosi per scegliere la terapia più indicata e stratificare il rischio del paziente;
- escludere la contemporanea presenza di altri fattori che influenzino l'incremento della pressione nel circolo polmonare (patologie del cuore sinistro, tromboembolismo polmonare, patologie polmonari, anomalie cardiache, ecc.) e che potrebbero controindicare l'utilizzo delle terapie specifiche per la PAH o dare indicazione ad un altro trattamento mirato.



Reumatologia

Responsabile Massimiliano Limonta

- impostare la terapia più adeguata sulla base della tipologia di paziente e sulla gravità della PAH;
- monitorare strettamente il paziente per valutare la risposta alla terapia e l'eventuale necessità di potenziare o modificare l'approccio farmacologico (compresa la possibilità di introdurre terapia con prostanoidi endovena nelle forme più avanzate di malattia);
- effettuare, qualora necessaria, una valutazione per trapianto polmonare nelle forme non responsive o rapidamente progressive nei soggetti candidabili.

Servizi offerti

- accesso dedicato e prioritario all'ambulatorio multi-disciplinare reumatologico-cardiologico
- ecocardiogramma di secondo livello mirato allo studio del circolo polmonare e del ventricolo destro
- valutazione reumatologica mirata con valutazione della probabilità di sviluppare PAH (mediante algoritmo validato Detect)

Al termine della valutazione ambulatoriale, i pazienti seguono differenti iter diagnostico-terapeutici a seconda della stima del rischio di avere una pAH:

- basso rischio: rivalutazione ambulatoriale a 6 mesi
- moderato/alto rischio: rapida esecuzione di esami diagnostici complementari (scintigrafia polmonare, TC torace, test del cammino, test cardiopolmonare) e programmazione cateterismo cardiaco destro in tempi rapidi.

Risultati dell'applicazione dell'algoritmo di screening DETECT

E' stato valutato il rischio di ipertensione polmonare in 186 pazienti, Sono stati valutati 186 pz (22 uomini), età media 56 ± 15 anni, durata di malattia 9 ± 7 anni, 42% ACA+. Sono stati esclusi 168 pz, 10 perché già in terapia con ERA per ulcere digitali, 1 per insufficienza renale cronica e 1 per severa interstiziopatia (FVC <40%), 7 per patologia del cuore sinistro, 25 per durata di malattia <3 anni,; in 4 pz era già nota PAH; in 120 casi la DLCO era >60%.



Reumatologia

Responsabile Massimiliano Limonta

In 18 pz (10% tot, 16 donne, età media 58 ± 14 anni, durata malattia 10 ± 6 anni) è stato possibile applicare l'algoritmo, utilizzando il PAH detection calculator. In 14 pz (78%) l'interessamento cutaneo era limitato, 8 (44%) presentavano teleangectasie, 5 (28%) erano ACA+. In 10 casi (56%) vi era indicazione ad effettuare ecocardiogramma di secondo livello (score >300), eseguito per ora in 6 pz per possibile invio al cateterismo destro.

GIORNATA DEL CICLAMINO

Come ogni anno abbiamo aderito alla "Giornata del ciclamino". Nei nostri ambulatori abbiamo visitato circa 30 pazienti.

Dott. Massimiliano Limonta

Responsabile UOSD Reumatologia

ASST Papa Giovanni XXIII, Bergamo

Bergamo, 28/10/2019