



IRCCS Azienda Ospedaliera Universitaria San Martino – IST
Istituto Nazionale per la Ricerca sul Cancro
Largo Rosanna Benzi, 10 16132 GENOVA

**U.O. CLINICA DI MEDICINA INTERNA AD ORIENTAMENTO
IMMUNOLOGICO**

Direttore: Prof. Francesco Puppo

“ SCLERODERMA UNIT”

Responsabile : Prof. Giuseppe Murdaca

Direttore
Prof. Francesco Puppo
Tel: 010555.4671

Ricercatore
Prof. Giuseppe Murdaca
Tel.: 010555.4676

Specializzandi
Dr. Andrea Guastalla
Dr.ssa Miriam Contatore
Dr.ssa Ottavia Magnani
Dr.ssa Elena Penza
Dr. Marco Pellecchio
Tel: 010555.4673

**Contratto collaborazione
continuativa**
Dr.ssa Francesca Spanò
Tel: 010555.4678
Fax: 010555.6952

**Ambulatori/ Day Hospital
Day Service**
Tel: 010555.4678
Fax: 010555.6952
Mail:
giuseppe.murdaca@hsan
martino.it

Infermiere
Tel: 010555.4677

Caposala
Sig. Luigi Sanna
Tel: 010555.4675
010555.4670
Fax: 010555.6950

**Relazione finale sull'attività della “Scleroderma Unit” dell'IRCCS-Az. Ospedaliera-
Universitaria S.Martino-IST-Genova**

Introduzione

La sclerosi sistemica (SSc) è una malattia cronica del tessuto connettivo ad eziologia multifattoriale caratterizzata da tipiche alterazioni del sistema immunitario, disfunzione endoteliale e progressivo accumulo di tessuto fibroso a carico della cute e degli organi interni.

La prevalenza della patologia è stimata in circa 1-2 casi per 10000 abitanti ed è pertanto una malattia rara. La complessità della SSc richiede una elevata competenza da parte del personale sanitario per la gestione delle complicanze cutanee e viscerali. L'accesso a strutture specialistiche e dedicate, con alta specializzazione e in grado di accogliere e seguire un numero cospicuo di pazienti, può favorire una gestione più oculata della patologia. È indubbio che la programmazione degli esami da eseguire per la stadiazione periodica della malattia e l'accesso a terapie innovative e costose possono permettere il miglioramento della qualità della vita. L'integrazione di team di specialisti multidisciplinari rappresenta il presente e il futuro nella gestione di patologie croniche quali la SSc permettendo la decisione anche collegiale dell'approccio sia diagnostico sia terapeutico.



IRCCS Azienda Ospedaliera Universitaria San Martino – IST
Istituto Nazionale per la Ricerca sul Cancro
Largo Rosanna Benzi, 10 16132 GENOVA

Direttore
Prof. Francesco Puppo
Tel: 010555.4671

Ricercatore
Prof. Giuseppe Murdaca
Tel.: 010555.4676

Specializzandi
Dr. Andrea Guastalla
Dr.ssa Miriam Contatore
Dr.ssa Ottavia Magnani
Dr.ssa Elena Penza
Dr. Marco Pellecchio
Tel: 010555.4673

Contratto collaborazione
continuativa
Dr.ssa Francesca Spanò
Tel: 010555.4678
Fax: 010555.6952

Ambulatori/ Day Hospital
Day Service
Tel: 010555.4678
Fax: 010555.6952
Mail:
giuseppe.murdaca@hsanmartino.it

Infermiere
Tel: 010555.4677

Caposala
Sig. Luigi Sanna
Tel: 010555.4675
010555.4670
Fax: 010555.6950

Costituzione “Scleroderma Unit”

La “Scleroderma Unit” dell’IRCCS-Az. Ospedaliera-Universitaria S.Martino-IST-Genova è attiva con deliberazione n° 000510 dal 16/4/2014. Il responsabile della “Scleroderma Unit” è il Prof. Giuseppe Murdaca (giuseppe.murdaca@hsanmartino.it). La “Scleroderma Unit” è annessa alla U.O. Cl. Medicina Interna e Immunologia Clinica (Direttore: Prof. Francesco Puppo).

La costituzione della “Scleroderma Unit” ha lo scopo di migliorare l’assistenza globale del paziente con SSc, istituire percorsi diagnostici più rapidi e organizzati, permettere l’accesso a terapie altamente specialistiche e innovative inclusa la possibilità di partecipare a “trials” clinici e infine la disponibilità di consulti specialistici organizzati all’interno di una rete multidisciplinare.

Contatto mail: scleroderma.unit@hsanmartino.it. Le visite specialistiche si terranno il lunedì e il mercoledì dalle 9 alle 12 presso l’ambulatorio di Patologie Complesse, I piano, scala sinistra (Levante). Presentarsi con richiesta del medico curante riportante l’indicazione “visita immunologica (o sospetta sclerodermia)”. Per prenotazione chiamare il numero 010 5554678 il lunedì e mercoledì dalle 12 alle 13, oppure tutti i giorni feriali al CUP del San Martino 010 5383400, specificando richiesta visita presso “Scleroderma Unit”, Ambulatorio UO7A5.

Organizzazione della “Scleroderma Unit”

L’istituzione di una agenda dedicata per le visite ambulatoriali (prime visite e visite di controllo periodiche) ha permesso di rendere più fluido e più rapido il percorso assistenziale del paziente con SSc, manlevando il paziente medesimo dalle difficoltà oggettive della prenotazione delle visite specialistiche e degli esami di laboratorio e/o strumentali



IRCCS Azienda Ospedaliera Universitaria San Martino – IST
Istituto Nazionale per la Ricerca sul Cancro
Largo Rosanna Benzi, 10 16132 GENOVA

Direttore
Prof. Francesco Puppo
Tel: 010555.4671

Ricercatore
Prof. Giuseppe Murdaca
Tel.: 010555.4676

Specializzandi
Dr. Andrea Guastalla
Dr.ssa Miriam Contatore
Dr.ssa Ottavia Magnani
Dr.ssa Elena Penza
Dr. Marco Pellecchio
Tel: 010555.4673

Contratto collaborazione
continuativa
Dr.ssa Francesca Spanò
Tel: 010555.4678
Fax: 010555.6952

Ambulatori/ Day Hospital
Day Service
Tel: 010555.4678
Fax: 010555.6952
Mail:
giuseppe.murdaca@hsan
martino.it

Infermiere
Tel: 010555.4677

Caposala
Sig. Luigi Sanna
Tel: 010555.4675
010555.4670
Fax: 010555.6950

programmati attraverso il centro di prenotazione unico regionale (CUP Liguria). I pazienti trovano così una struttura che li accoglie e li segue come fosse una istituzione “privata” accompagnandoli nel loro percorso diagnostico-terapeutico. A tal fine, grazie al contributo del GILS, è stata attivata una collaborazione continuativa con la dott.ssa Francesca Spanò, specialista in allergologia e immunologia clinica e pertanto altamente competente in materia. La stipula di tale contratto ha permesso di aumentare e migliorare il personale sanitario dedicato alla gestione di tali pazienti. L’incremento dell’organico e la migliore gestione delle risorse interne ha così permesso di ridurre drasticamente i tempi di attesa per le prime visite per i pazienti inviati al nostro centro per il fenomeno di Raynaud o per SSc sospetta o già diagnosticata. Inoltre, in collaborazione con la U.O. Cl. Dermatologica (Direttore. Prof. Aurora Parodi), sono stati programmati 3 giorni settimanali per l’accesso dei pazienti sclerodermici nell’ambulatorio per la gestione dei pazienti con morfea e con le ulcere cutanee. Tale collaborazione ha permesso nel tempo di incrementare i casi di guarigione delle medesime ulcere, riducendo il rischio complessivo di infezioni cutanee e migliorando complessivamente la qualità della vita dei pazienti. La collaborazione con i colleghi della U.O. Cl. cardiologica (Direttore. Prof. Claudio Brunelli) ha favorito un percorso diagnostico più celere e protetto. In particolare, i pazienti vengono monitorati annualmente con l’ecocardiografiadoppler con stima delle pressioni polmonari e i casi selezionati vengono sottoposti a cateterismo cardiaco destro per la conferma dell’ipertensione arteriosa polmonare associata a SSc e il follow-up previsto dalle Linee Guida Internazionali. Annualmente e nei casi di peggioramento della sintomatologia, vengono anche eseguiti il “6 minute walk test”, il “Borg Dyspnea Scale” e il dosaggio plasmatico dell’NT-proBNP.

La stretta collaborazione permette di trattare l’ipertensione arteriosa polmonare nelle fasi



IRCCS Azienda Ospedaliera Universitaria San Martino – IST
Istituto Nazionale per la Ricerca sul Cancro
Largo Rosanna Benzi, 10 16132 GENOVA

Direttore
Prof. Francesco Puppo
Tel: 010555.4671

Ricercatore
Prof. Giuseppe Murdaca
Tel.: 010555.4676

Specializzandi
Dr. Andrea Guastalla
Dr.ssa Miriam Contatore
Dr.ssa Ottavia Magnani
Dr.ssa Elena Penza
Dr. Marco Pellecchio
Tel: 010555.4673

Contratto collaborazione
continuativa
Dr.ssa Francesca Spanò
Tel: 010555.4678
Fax: 010555.6952

Ambulatori/ Day Hospital
Day Service
Tel: 010555.4678
Fax: 010555.6952
Mail:
giuseppe.murdaca@hsan
martino.it

Infermiere
Tel: 010555.4677

Caposala
Sig. Luigi Sanna
Tel: 010555.4675
010555.4670
Fax: 010555.6950

precoci migliorando la qualità della vita dei pazienti. I pazienti vengono altresì sottoposti a periodica manometria e Ph-metria esofagea seguendo un percorso protetto nato dalla collaborazione con la U.O. Cl. Gastroenterologica (Direttore: Prof. Vincenzo Savarino). Inoltre, molti pazienti sono già stati sottoposti a esofago-gastro-duodenoscopia per permettere l'eventuale diagnosi precoce di "esofago di Barrett". Infine, il percorso diagnostico protetto permette di programmare celermente l'esecuzione dei test funzionali respiratori (spirometria con diffusione del CO) e nei casi sospetti per fibrosi polmonare l'esecuzione della TC torace ad alta risoluzione. La videocapillaroscopia viene eseguita ambulatorialmente presso l'U.O. Cl. Reumatologica dopo la prima visita presso la "Scleroderma Unit" nei casi in cui il paziente non l'abbia già eseguita in precedenza e periodicamente in base al quadro cutaneo. A tal proposito, verrà donato da parte del GILS alla "Scleroderma Unit" un videocapillaroscopio che verrà utilizzato per il monitoraggio dei pazienti afferenti al centro. Il percorso diagnostico-terapeutico protetto ha contribuito a mantenere elevato lo standard quantitativo e soprattutto qualitativo della "Scleroderma Unit".

In particolare sono state effettuate a partire dal settembre 2014 allorchè il centro è diventato operativo:

- 150 prime visite (18 con fenomeno di Raynaud, 62 con SSc)
- 1600 visite di controllo per SSc (circa 30 visite alla settimana)
- 50 visite per morfea
- 260 accessi per medicazioni di ulcere cutanee
- 3040 infusioni complessive di iloprost
- 96 infusioni complessive di ciclofosfamide per la fibrosi polmonare
- 15 pazienti sono trattati con bosentan per l'ipertensione arteriosa polmonare o le ulcere



IRCCS Azienda Ospedaliera Universitaria San Martino – IST
Istituto Nazionale per la Ricerca sul Cancro
Largo Rosanna Benzi, 10 16132 GENOVA

Direttore
Prof. Francesco Puppo
Tel: 010555.4671

Ricercatore
Prof. Giuseppe Murdaca
Tel.: 010555.4676

Specializzandi
Dr. Andrea Guastalla
Dr.ssa Miriam Contatore
Dr.ssa Ottavia Magnani
Dr.ssa Elena Penza
Dr. Marco Pellecchio
Tel: 010555.4673

Contratto collaborazione
continuativa
Dr.ssa Francesca Spanò
Tel: 010555.4678
Fax: 010555.6952

Ambulatori/ Day Hospital
Day Service
Tel: 010555.4678
Fax: 010555.6952
Mail:
giuseppe.murdaca@hsan
martino.it

Infermiere
Tel: 010555.4677

Caposala
Sig. Luigi Sanna
Tel: 010555.4675
010555.4670
Fax: 010555.6950

cutanee

- 3 pazienti sono trattati con sildenafil per l'ipertensione arteriosa polmonare
- 3 pazienti sono trattati con micofenolato mofetil per la fibrosi polmonare

Le richieste di afferenza alla “Scleroderma Unit” provengono anche da altre regioni italiane (al momento sono seguiti 10 pazienti).

Il nostro centro partecipa attivamente a trials clinici proposti. Attualmente abbiamo dato l'adesione al “Progetto Spring” che ha come obiettivo la costituzione di un registro italiano per la raccolta dei dati clinici dei pazienti con SSc. Il progetto è stato approvato dal comitato etico del”IRCCS-Az. Osp-Univ. S.Martino-IST e pertanto potremo iniziare l'arruolamento dei pazienti.

In collaborazione con gli altri specialisti, citati sopra, è stato proposto il “Disease Management Team” (DMT) che permette di organizzare le procedure per rendere più fluido e protetto il percorso diagnostico/terapeutico all'interno dell'IRCCS-Az. Ospedaliera-Universitaria S.Martino-IST-Genova e regolamentare gli incontri periodici tra gli specialisti che afferiscono al team multidisciplinare.

Conclusioni

La costituzione della “Scleroderma Unit” ha permesso di abbattere drasticamente i tempi di attesa per le prime visite (in media 5-7 giorni) e la miglior gestione delle visite di controllo. Questa organizzazione favorisce la gestione diagnostica seguendo un percorso protetto in collaborazione con diverse U.O. specialistiche e infine un iter terapeutico precoce. La rapidità diagnostica-terapeutica viene anche applicata nel “follow-up”.

Genova, 24/9/2015

In fede

Prof. Giuseppe Murdaca



IRCCS Azienda Ospedaliera Universitaria San Martino – IST
Istituto Nazionale per la Ricerca sul Cancro
Largo Rosanna Benzi, 10 16132 GENOVA





IRCCS Azienda Ospedaliera Universitaria San Martino – IST
Istituto Nazionale per la Ricerca sul Cancro
Largo Rosanna Benzi, 10 16132 GENOVA

(segue)

Al medico Curante del/la Sig./ra

Genova, //2014

Direttore

Prof. Francesco Puppo

Tel: 010555.4671

Prof. Associato

Prof. Gilberto Filaci

Tel: 010353.8984

Dirigente medico

Prof. Maurizio Setti

Tel: 010555.4674

Ricercatore

Prof. Giuseppe Murdaca

Tel.: 010555.4676

Specializzandi

Dr. Andrea Guastalla

Dr.ssa Miriam Contatore

Dr.ssa Ottavia Magnani

Dr.ssa Elena Penza

Dr. Marco Pellecchio

Tel: 010555.4673

Assegnista di Ricerca

Dr.ssa Francesca Spanò

Tel: 010555.4678

Segretaria

Sig.ra Drusolina Cappucci

Tel: 010555.5772

Fax: 010555.6696

Caposala

Sig. Luigi Sanna

Tel: 010555.4675

010555.4670

Fax: 010555.6950

Ambulatori

Tel: 010555.4678

Tel: 010555.4682

Day Hospital

Tel: 010555.4677

Fax: 010555.6952