



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.ssa Elena Penza
Dr. Marco Pellecchio
Dr.ssa Federica Sardanelli
Dr. Matteo Borro
Dr. Mirco Beccalli
Dr.ssa Monica Greco
Tel: 010555.4673

Assegnista di ricerca
Dr.ssa Ottavia Magnani
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.ra Cristina Sabini
Tel: 010555.4675
010555.4670
Fax: 010555.6950

Relazione sull'attività della “Scleroderma Unit” dell' Ospedale Policlinico San Martino
Genova

Introduzione

La sclerosi sistemica (SSc) è una malattia cronica del tessuto connettivo ad eziologia multifattoriale caratterizzata da disfunzione endoteliale, vasculopatia, alterazioni del sistema immunitario 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 i pazienti con competenze coordinate, può favorire una gestione più efficace della patologia. La programmazione coordinata 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.

Costituzione “Scleroderma Unit”

La “Scleroderma Unit” dell' Ospedale Policlinico San Martino di Genova è attiva dal 16/4/2014 con deliberazione n° 000510. 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



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.ssa Elena Penza
Dr. Marco Pellecchio
Dr.ssa Federica Sardanelli
Dr. Matteo Borro
Dr. Mirco Beccalli
Dr.ssa Monica Greco
Tel: 010555.4673

Assegnista di ricerca
Dr.ssa Ottavia Magnani
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.ra Cristina Sabini
Tel: 010555.4675
010555.4670
Fax: 010555.6950

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. Presso la "Scleroderma Unit" vengono effettuate visite specialistiche, prenotabili sia tramite CUP regionale sia tramite agenda interna, e accessi di Day Hospital per terapie infusionali.

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 programmati attraverso il centro di prenotazione unico regionale (CUP Liguria). I pazienti trovano così una struttura che li accoglie e li segue accompagnandoli nel loro percorso diagnostico-terapeutico. A tal fine, grazie al contributo del GILS, viene attivata annualmente una collaborazione continuativa con un medico specialista in Allergologia e immunologia clinica che ha permesso di aumentare e migliorare l'attività del personale sanitario di ruolo dedicato alla gestione dei pazienti sclerodermici e di ridurre i tempi di attesa (in media 5-7 giorni) per le prime visite per i pazienti inviati per fenomeno di Raynaud o per SSc sospetta o già diagnosticata.

Sono state inoltre attivate le seguenti collaborazioni:

- U.O. Cl. Dermatologica (Direttore: Prof. Aurora Parodi) con la quale sono stati programmati 3 giorni settimanali per l'accesso dei pazienti sclerodermici nell'ambulatorio per la gestione dei pazienti con morfea e con ulcere cutanee. Tale collaborazione ha permesso nel tempo di incrementare i casi di guarigione delle ulcere stesse, riducendo il rischio complessivo di infezioni cutanee migliorando complessivamente la qualità della vita dei pazienti.
- U.O. Cl. Cardiologica (Direttore: Prof. Claudio Brunelli) tramite la quale 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



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.ssa Elena Penza
Dr. Marco Pellecchio
Dr.ssa Federica Sardanelli
Dr. Matteo Borro
Dr. Mirco Beccalli
Dr.ssa Monica Greco
Tel: 010555.4673

Assegnista di ricerca
Dr.ssa Ottavia Magnani
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.ra Cristina Sabini
Tel: 010555.4675
010555.4670
Fax: 010555.6950

dalle Linee Guida Internazionali. Tale collaborazione permette di trattare l'ipertensione arteriosa polmonare nelle fasi precoci migliorando la qualità della vita dei pazienti.

- U.O. Cl. Gastroenterologica (Direttore: Prof. Vincenzo Savarino) per l'effettuazione periodica di manometria e Ph-metria esofagea ed esofago-gastro-duodenoscopia per permettere l'eventuale diagnosi precoce di "esofago di Barrett".
- U.O. Clinica Pneumologia (Direttore: Prof. G. Passalacqua) per 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.
- U.O. Cl. Reumatologica (Direttore: Prof. M. Cutolo) per l'esecuzione di videocapillaroscopia.

La collaborazione con le suddette U.O. ha permesso la costituzione di un "Disease Management Team" (DMT) che permette di organizzare il percorso diagnostico/terapeutico dei pazienti con SSc all'interno dell'Ospedale Policlinico San Martino di Genova e di effettuare incontri mensili tra gli specialisti che afferiscono al team multidisciplinare finalizzati alla gestione integrata dei pazienti.

Nel corso del 2016 sono state effettuate le seguenti prestazioni:

- 231 prime visite ambulatoriali o consulenze presso reparti esterni per sospetto fenomeno di Raynaud (n.111) o SSc (n. 120)
- Circa 1800 visite di controllo in Ambulatorio o DH per SSc
- 48 visite per morfea
- 310 accessi per medicazioni di ulcere cutanee presso Ambulatorio Ulcere Complesse
- Circa 2000 infusioni di iloprost
- 50 infusioni di ciclofosfamide per fibrosi polmonare
- 13 pazienti sono in trattamento con bosentan per ipertensione arteriosa polmonare o ulcere cutanee
- 1 paziente è in trattamento con macitentan per ipertensione arteriosa polmonare
- 6 pazienti sono in trattamento con micofenolato mofetile per fibrosi polmonare

Le richieste di afferenza alla "Scleroderma Unit" provengono anche da altre regioni italiane (al momento sono seguiti 15 pazienti).



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

Infine, il nostro centro ha aderito al “Progetto Spring”, che ha come obiettivo la costituzione di un registro italiano per la raccolta dei dati clinici dei pazienti con SSc, e al “Progetto Prosit” che ha come obiettivo l’identificazione del protocollo terapeutico più adeguato per l’infusione di prostanoidi (iloprost) nei pazienti con SSc. I progetti sono stati approvati dal comitato etico dell’ IRCCS-AOU-San Martino-IST.

Genova, 24/5/2017

Prof. Francesco Puppo

Prof. Giuseppe Murdaca

Direttore

Prof. Francesco Puppo
Tel: 010555.4671

Ricercatore

Prof. Giuseppe Murdaca
Tel.: 010555.4676

Specializzandi

Dr.ssa Elena Penza
Dr. Marco Pellecchio
Dr.ssa Federica Sardanelli
Dr. Matteo Borro
Dr. Mirco Beccalli
Dr.ssa Monica Greco
Tel: 010555.4673

Assegnista di ricerca

Dr.ssa Ottavia Magnani
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.ra Cristina Sabini
Tel: 010555.4675
010555.4670
Fax: 010555.6950



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.ssa Elena Penza
Dr. Marco Pellecchio
Dr.ssa Federica Sardanelli
Dr. Matteo Borro
Dr. Mirco Beccalli
Dr.ssa Monica Greco
Tel: 010555.4673

Assegnista di ricerca

Dr.ssa Ottavia Magnani
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.ra Cristina Sabini
Tel: 010555.4675
010555.4670
Fax: 010555.6950



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