

Relazione conclusiva sull'attività della “Scleroderma Unit” dell'Azienda Ospedaliero-Universitaria San Luigi Gonzaga di Orbassano (TO)

(dott. Renato Carignola, dott.ssa Valeria Data)

Risultati operativi della “Scleroderma Unit”

La “Scleroderma Unit” dell'AOU San Luigi di Orbassano è attiva dal 10 luglio 2014 presso il Day Hospital Internistico Centralizzato.

L'offerta assistenziale proposta ai pazienti sclerodermici si caratterizza per attività di tipo ambulatoriale (visite ambulatoriali ultra-specialistiche e programmazione di accertamenti diagnostici) e di Day Hospital (programmazione e gestione di accessi con finalità terapeutiche).

I dati riportati si riferiscono all'attività svolta dal 10 luglio 2014 al 9 luglio 2015.

Attività ambulatoriale

1. Visite

È stata attivata un'agenda dedicata “Scleroderma Unit” per tutte le prenotazioni (sia prime visite sia controlli).

Sono state effettuate 204 visite ambulatoriali.

- 95 visite per fenomeno di Raynaud
 - 38 pazienti con fenomeno di Raynaud hanno effettuato una prima visita reumatologica
 - 3 pazienti, in ragione della severità del fenomeno di Raynaud, hanno iniziato terapia con iloprost endovena in regime di Day Hospital
- 4 visite per morfea
 - 3 pazienti hanno effettuato per la prima volta una visita presso il nostro Centro (diagnosi già formulata in precedenza)
- 105 visite per sclerosi sistemica
 - 22 pazienti accedevano per la prima volta al nostro Centro
 - 10 nuove diagnosi
 - 9 pazienti hanno iniziato terapia con iloprost endovena in regime di Day Hospital
 - 23 visite per ipertensione polmonare associate a sclerodermia in terapia orale
 - 8 pazienti provenienti da altre Regioni italiane

2. Organizzazione della valutazione diagnostica (prima valutazione oppure follow up) in regime ambulatoriale di Day Service

- Sono state programmate ed eseguite 123 valutazioni diagnostiche. Nella maggior parte dei casi erano comprensive di esami bioumorali, prove di funzionalità respiratorie complete, emogasanalisi arteriosa, test del cammino dei 6 minuti, elettrocardiogramma, ecocardiogramma, tomografia assiale computerizzata del torace a strato sottile, ecografia addome.
- Sono state programmate 25 rivalutazioni strumentali di malattia ancora da eseguire.

Al termine della visita clinica, i necessari esami di stadiazione sono stati programmati direttamente da noi, con impegnativa “interna”, tutti in una stessa giornata; la tempistica è stata personalizzata secondo le esigenze individuali e le caratteristiche cliniche di malattia.

È importante sottolineare che i tempi di esecuzione della valutazione diagnostica sono stati rapidi in caso di “prima valutazione” o in caso di “nuova complicanza”, con una media di attesa di 7-10 giorni.

Il Day Service si è confermato essere un' ottima modalità gestionale perchè, grazie agli accordi intercorsi al momento della sua ideazione con gli altri servizi dell'Ospedale (Laboratorio Analisi, Cardiologia, Fisiopatologia Respiratoria, Radiologia tradizionale e specialistica), permette di ridurre le tempistiche dell'iter diagnostico a vantaggio della definizione clinica di malattia e dell'abbattimento dei costi di malattia correlati ai lunghi tempi di attesa.

Attività di Day Hospital

Sono stati effettuati 1286 passaggi.

Prima di ogni approccio terapeutico, il paziente ha eseguito una visita clinica per valutare precocemente eventuali variazioni della malattia sclerodermica e per individualizzare la terapia infusione e domiciliare.

I trattamenti eseguiti presso il Day Hospital sono stati

- infusione di iloprost, a cadenza mensile o quindicinale o settimanale a seconda del quadro clinico
- medicazioni ulcere
- gestione dell'infusione in continuo dell'epoprostenolo in pazienti con ipertensione arteriosa polmonare associata alla sclerodermia (adeguamento della posologia, controllo dei dispositivi, sostituzione del tubo di raccordo, valutazione e gestione degli effetti collaterali)

- infusione di rituximab in pazienti con grave compromissione polmonare, non responsiva all'utilizzo della ciclofosfamide
- infusione di immunoglobuline in pazienti con miosite di accompagnamento non responsiva unicamente agli immunosoppressori
- cateterismo cardiaco destro per confermare il sospetto diagnostico dell'ipertensione polmonare e il follow up previsto dalle Linee Guida.

Reperibilità 24/24 ore

Ai pazienti con ipertensione polmonare in terapia endovenosa viene garantita assistenza telefonica 24 ore su 24 per le complicanze infusionali dell'epoprostenolo.

Partecipazione a protocollo di studio clinico e attività di ricerca

Il nostro Centro, con il prof. Carlo Albera, ha partecipato a un protocollo di studio sull'utilizzo del pirfenidone nel coinvolgimento polmonare di malattia sclerodermica (*“Safety and Tolerability of Pirfenidone in Patients With Systemic Sclerosis–Related Interstitial Lung Disease (SSc-ILD) – LOTUSS”*).

Si tratta di uno studio internazionale, in aperto, di fase 2, randomizzato, della durata di 16 settimane, di cui è in corso la pubblicazione dei dati. Il pirfenidone è un farmaco antiinfiammatorio e antifibrotico, efficace e ben tollerato nella terapia della fibrosi polmonare idiopatica, malattia che sembrerebbe condividere vie patogenetiche e biomarcatori con la sclerosi sistemica. Scopo del lavoro è stato quello di valutare sicurezza e tollerabilità del pirfenidone in questa coorte di pazienti sclerodermici con particolare attenzione agli effetti collaterali a livello del sistema gastroenterico, cutaneo ed epatico (organi bersaglio della sclerodermia).

Sono stati arruolati 63 pazienti. Il nostro è stato l'unico Centro arruolatore non americano, l'unico multidisciplinare (pneumologico-reumatologico), il terzo per numero di pazienti arruolati (10% del totale). I dati iniziali, presentati alla conferenza internazionale della *American Thoracic Society* a maggio 2015, dimostrano che il farmaco è ben tollerato dai pazienti sclerodermici.

In ragione della frequenza e dell'importanza del coinvolgimento polmonare (prima causa di morte nei pazienti sclerodermici), questo farmaco, se confermato anche nella sua efficacia, potrebbe costituire una nuova possibilità terapeutica per i pazienti sclerodermici.

È stato presentato al 51° Congresso Nazionale della Società Italiana di Reumatologia (Rimini, 26-29 novembre 2014) un poster dal titolo “Vitamina D e colesterolo HDL: nuovi modulatori immunovascolari nella sclerosi sistemica?”

E' in corso di pubblicazione su “Progressi in Reumatologia Clinica” un articolo dal titolo “La malnutrizione nella Sclerosi Sistemica: correlazioni tra lo stato nutrizionale, l'impegno gastroenterico di malattia e gli aspetti clinimetrici”.

E' stato accettato al 52° Congresso Nazionale della Società Italiana di Reumatologia un poster dal titolo “Il coinvolgimento polmonare e gastroenterico nella sclerosi sistemica: l'ectasia esofagea può essere considerata un red flag?”

Siamo in attesa di risposta dal *Journal of Clinical Rheumatology* in merito alla comunicazione di dati su vitamina D e aspetti clinimetrici nella scleroderma.

Convenzione GILS-AOU SanLuigi Gonzaga di Orbassano.

Il progetto GILS relativo alla costituzione della “Scleroderma Unit” ha permesso l'attivazione di un contratto libero professionale, con compenso pari a Euro 20000, a favore della dott.ssa Valeria Data, con validità pari a 1 anno solare (dal 10 luglio 2014 al 9 luglio 2015).

Conclusioni

La “Scleroderma Unit” offre una miglior assistenza al malato sclerodermico nella sua totalità di persona; percorsi di cura e di diagnosi dedicati al malato sclerodermico, tramite un network specialistico che ottimizza la prevenzione e il trattamento delle complicanze della malattia, gestito e coordinato dai medici della struttura dedicata; disponibilità nella pratica clinica e sul malato delle più aggiornate esperienze e competenze da parte di personale sanitario (medico-infermieristico) attivamente coinvolto in corsi di formazione e in congressi dedicati, e che incarna esso stesso la figura di “opinion leader” nel settore; la possibilità per il malato di essere inserito in studi clinici volti a incrementare le conoscenze sulla malattia da parte della comunità scientifica e/o di aver accesso a trattamenti altamente innovativi.

La “Scleroderma Unit” dell'AOU San Luigi Gonzaga di Orbassano si inserisce nell'attività assistenziale per i pazienti sclerodermici che è presente nella Struttura già da anni ed è riconosciuta e segnalata da Orphanet, Portale delle Malattie Rare e dei Farmaci Orfani, come “Centro di Riferimento per le connettiviti e la sclerosi sistemica” e “Centro di Riferimento per l'ipertensione arteriosa polmonare e malattie polmonari rare”.

Il principale risultato del progetto è stato il netto abbattimento dei tempi di attesa (7-10 giorni anziché 4-6 mesi di attesa per una visita reumatologica prenotata attraverso il Centro Unificato di

Prenotazione, con impegnativa del Collega Curante, senza indicazione di urgenza), in ragione dell'attivazione di una prenotazione "dedicata". Di conseguenza è stato possibile per questi pazienti, velocizzare l'iter diagnostico, con conferma o esclusione della malattia e delle sue complicanze, e a cascata iniziare l'iter terapeutico, quando necessario, secondo il principio dell'"early treatment".

La rapidità diagnostica e terapeutica è proseguita anche nel follow up dei pazienti già noti.