



Dipartimento di Medicina
U.O. Reumatologia e Immunologia Clinica
Direttore: Prof. Franco Franceschini
Centro di Riferimento Regionale
per lo Studio e la Cura delle Malattie del Connettivo
Piazzale Spedali Civili, 1-25123 Brescia
DH TEL. 030/3995862
Tel. 0303995487-488 Fax 0303995085
Email: reumatologia.immunologia@asst-spedalivicivili.it

Facoltà di Medicina e Chirurgia
Dipartimento di Scienze Cliniche e Sperimentali
Cattedra di Reumatologia
Scuola di Specializzazione in Reumatologia
Direttore: Prof. Franco Franceschini

Brescia, 25/9/2020

Alla cortese attenzione della Presidente del
Gruppo Italiano Lotta alla Sclerodermia (GILS)
Gent.ma signora Carla Garbagnati

Relazione semestrale per GILS nell'ambito del Progetto "AMBULATORIO MULTISPECIALISTICO PER LA CURA DELLE ULCERE SCLERODERMICHE"

Grazie ad una generosa donazione del GILS, dal 1 giugno 2019 è stata avviata formalmente l'attività ambulatoriale multidisciplinare che prevede la collaborazione delle U.O di Reumatologia e Immunologia Clinica, III Medicina, e Dermatologia dell'ASST Spedali Civili di Brescia per la gestione delle ulcere cutanee in pazienti affetti da Sclerosi Sistemica.

Attualmente, presso la Reumatologia ed Immunologia Clinica sono regolarmente seguiti oltre 400 pazienti affetti da Sclerosi Sistemica.

Nel primo semestre del 2020, 64 pazienti con ulcere digitali hanno ricevuto terapia infusiva con prostanoidi (61 con iloprost; 3 con alprostadi) presso la Reumatologia e Immunologia Clinica, o la III Medicina. Le caratteristiche cliniche principali di questi pazienti sono descritte nella Tabella 1.

Tabella 1

Caratteristiche demografiche e cliniche di 64 pazienti con Sclerosi Sistemica trattati con infusioni periodiche di prostanoidi presso il nostro Ospedale.

Genere	Femminile 59 (92%) Maschile 5 (8%)
Età mediana [25th-75th percentile]	64 anni [56-73]
Durata di malattia	12 anni [7-22]
Subset di malattia	Interessamento cutaneo Diffuso 30 (46%) Interessamento cutaneo Limitato 34 (54%)
Autoanticorpi	Anti-Topoisomerasi I: 30 (46%) Anti-Centromero: 21 (33%) Anti-RNA Polimerasi III: 4 (6%) Altri: 6 (9%)
Concomitante terapia con bosentan	15 (23%)



Dipartimento di Medicina
U.O. Reumatologia e Immunologia Clinica
Direttore: Prof. Franco Franceschini
Centro di Riferimento Regionale
per lo Studio e la Cura delle Malattie del Connettivo
Piazzale Spedali Civili, 1-25123 Brescia
DH TEL. 030/3995862
Tel. 0303995487-488 Fax 0303995085
Email: reumatologia.immunologia@asst-spedalivicivi.it

Facoltà di Medicina e Chirurgia
Dipartimento di Scienze Cliniche e Sperimentali
Cattedra di Reumatologia
Scuola di Specializzazione in Reumatologia
Direttore: Prof. Franco Franceschini

La gestione di questa situazione è stata complicata dall'emergenza sanitaria determinata dalla pandemia da COVID-19 che nei primi mesi dell'anno ha avuto un profondo impatto anche sull'organizzazione del nostro Ospedale, posto in un'area particolarmente colpita da questa infezione. In particolare, a Marzo, l'U.O. di III Medicina è stata convertita in unità COVID e tutte le attività ambulatoriali non urgenti sono state interrotte e i pazienti afferenti al Day Hospital del reparto di Medicina Generale, da fine febbraio, sono stati presi in carico presso questa Unità di Reumatologia.

La continuità delle terapie infusionali è stata garantita per tutto il periodo presso la Reumatologia ed Immunologia Clinica. Ciò è stato possibile attuando misure precauzionali speciali: un accesso separato al reparto rispetto al corpo centrale dell'ospedale e regolato da controlli accurati, oltre alla fornitura di adeguati dispositivi di protezione per ogni paziente.

Nel periodo di picco della pandemia (tra il 20 febbraio e il 31 maggio), i 64 pazienti che ricevevano infusioni periodiche per la cura delle ulcere digitali sono stati regolarmente contattati telefonicamente prima della terapia programmata. Nel corso dell'intervista telefonica sono state esaminate le condizioni di salute generali, ed in particolare, la presenza di sintomi correlabili a COVID, e la situazione delle ulcere, che è stata valutata adottando uno score validato. (Digital Ulcers Clinical Assessment Score o DUCAS). Quando necessario, fotografie e altra documentazione sono state inviate via e-mail dai pazienti, che a loro volta potevano ricevere eventuali prescrizioni. Successivamente, quando i pazienti si sono sentiti più sicuri nell'accedere all'ospedale o quando ciò si rendeva necessario per un peggioramento dello stato di salute, abbiamo potuto decidere insieme a loro la tempistica ottimale per la ripresa delle infusioni.

Alla fine di questo periodo, abbiamo rilevato che 47 pazienti (73%) hanno preferito non eseguire almeno una delle sedute di terapia programmate; la causa di gran lunga più frequente di interruzione della terapia sono stati il timore dei pazienti legato alla frequentazione dell'ospedale o le difficoltà logistiche legate al viaggio (91%); in 2 casi la terapia è stata interrotta perché i pazienti avevano contratto il COVID-19 ed in 2 casi per altre malattie intercorrenti. La durata media dell'interruzione di terapia è stata di 2.4 mesi.

Abbiamo notato che i pazienti che avevano interrotto temporaneamente la terapia non hanno sofferto un maggior numero di nuove ulcere digitali (20% vs 18% dei pazienti che avevano proseguito regolarmente la terapia); ma la gravità delle ulcere, valutata con lo score DUCAS, era lievemente peggiorata durante l'interruzione in una piccola proporzione dei pazienti (Tabella 2). Con la ripresa delle infusioni la gravità delle ulcere è stata poi rapidamente controllata (Tabella 2). Queste osservazioni sottolineano da un lato l'importanza di eseguire regolarmente la terapia e dall'altro l'utilità della "telemedicina" come strumento di emergenza che, seppur non ottimale, ha permesso di fornire, in condizioni di difficile accesso all'ospedale, una cura il più possibile personalizzata oltre che adattata al contesto di un periodo così difficile.



Dipartimento di Medicina
U.O. Reumatologia e Immunologia Clinica
Direttore: Prof. Franco Franceschini
Centro di Riferimento Regionale
per lo Studio e la Cura delle Malattie del Connettivo
Piazzale Spedali Civili, 1-25123 Brescia
DH TEL. 030/3995862
Tel. 0303995487-488 Fax 0303995085
Email: reumatologia.immunologia@asst-spedalivicivili.it

Facoltà di Medicina e Chirurgia
Dipartimento di Scienze Cliniche e Sperimentali
Cattedra di Reumatologia
Scuola di Specializzazione in Reumatologia
Direttore: Prof. Franco Franceschini

Tabella 2

Score di attività delle ulcere digitali (DUCAS) al momento dell'ultima evoluzione prima della pandemia (20 febbraio) (T1), al momento della ripresa della terapia (T2), ed alla valutazione finale (31 maggio) (T3).

I dati sono descritti come mediana [10°-90° percentile].

	T1	T2	T3	<i>p</i> T1-T2*	<i>p</i> T2-T3*	<i>p</i> T1-T3*
Pazienti che hanno interrotto la terapia con prostanoidi (group 1)	0 [0-1]	0 [0-3.7]	0 [0-1]	0.012	0.004	0.75
Pazienti che non hanno interrotto la terapia con prostanoidi	0 [0-3.8]	<i>n.v.</i>	0 [0-2]	<i>n.v.</i>	<i>n.v.</i>	0.07
Totale dei pazienti con SSc	0 [0-2]	<i>n.v.</i>	0 [0-1]	<i>n.v.</i>	<i>n.v.</i>	0.48

n.v.: non valutabile; *paired sign test

A Settembre 2020, i pazienti che proseguono le terapie infusive con prostanoidi ev presso la U.O. di Reumatologia e Immunologia Clinica sono 63 (nel frattempo è stata avviata la terapia in una nuova paziente, mentre 2 pazienti sono deceduti, uno per COVID, uno per malattia neoplastica). Di questi, al momento attuale, 4 sono sottoposti a medicazione avanzata locale per la presenza di ulcere cutanee in stato attivo. I 7 pazienti provenienti dalla gestione della III Medicina, tutt'ora reparto Covid, mantengono allo stato attuale, gli appuntamenti infusionali e le eventuali medicazioni locali presso la U.O. di Reumatologia.

La Dr.ssa Monari, nel periodo critico impegnata in prima linea in reparti COVID, da circa 4 settimane, ha ripreso la regolare attività presso l'ambulatorio medicazioni in Dermatologia ed è tornata come sempre disponibile ad accogliere rivalutazioni o nuove valutazioni tramite canale preferenziale in caso di necessità.

Risulta invariata la possibilità di ricorrere a indagini strumentali (ecocolordoppler venoso e/o arterioso, angio-TAC, etc..) o a valutazioni specialistiche (Chirurgia Vascolare, Malattie Infettive etc).

Auspichiamo la prosecuzione di questo progetto in quanto strumento che consente una ottimizzazione delle cure di questi pazienti complessi, per cui la multidisciplinarietà è una risorsa imprescindibile. Come già accaduto nella fase più acuta dell'emergenza faremo ogni sforzo per adattare la sua attuazione al contesto della pandemia. Nostro obiettivo sarà anche quello di migliorare il progetto, prendendo in considerazione costantemente le opinioni espresse dai pazienti per renderlo sempre più "ritagliato su di loro". Nella valutazione del progetto sottoporremo quindi regolarmente ai pazienti di questo ambulatorio dei questionari validati/mirati di patient reported outcomes (come strumento scientifico/sistematico di acquisizione delle loro opinioni).



Presidio Ospedaliero
di Brescia

Sistema Socio Sanitario



Regione
Lombardia

ASST Spedali Civili



Università
degli Studi
di Brescia

Dipartimento di Medicina
U.O. Reumatologia e Immunologia Clinica
Direttore: Prof. Franco Franceschini
Centro di Riferimento Regionale
per lo Studio e la Cura delle Malattie del Connettivo
Piazzale Spedali Civili, 1-25123 Brescia
DH TEL. 030/3995862
Tel. 0303995487-488 Fax **0303995085**
Email: reumatologia.immunologia@asst-spedalicivili.it

Facoltà di Medicina e Chirurgia
Dipartimento di Scienze Cliniche e Sperimentali
Cattedra di Reumatologia
Scuola di Specializzazione in Reumatologia
Direttore: Prof. Franco Franceschini

Segnaliamo infine che la gestione dei pazienti con ulcere sclerodermiche, durante il periodo più critico della pandemia, è stato oggetto di segnalazione ed è in corso di pubblicazione su una rivista specialistica (Impact of COVID-19 on outpatient therapy with iloprost for Systemic Sclerosis digital ulcers. Crisafulli F, et al, Journal of Scleroderma and Related Disorders). Nella pubblicazione si accredita e si ringrazia il GILS per fondamentale supporto alla attività della nostra Unità Operativa rivolta ai pazienti sclerodermici.

Restiamo a disposizione
Cordiali Saluti

Dr.ssa Stefania Zingarelli

