



DELIBERAZIONE N. 1242 DEL 13 SET. 2019

Struttura proponente: UOSD Qualità, Certificazione e Sicurezza delle Cure - Risk Management Centro di Costo: G0DG43JD1S
Codice settore proponente: RMDG 21/2019 del 06 /08/2019

Oggetto: Adozione del Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale della Sclerosi Sistemica .
"Il Provvedimento non comporta oneri di spesa"

L'estensore
(Dott. Antonio Silvestri)

IL DIRETTORE GENERALE
Dott. Fabrizio d'Alba

Parere del Direttore Amministrativo: Dott.ssa Francesca Milito

☒ FAVOREVOLE

☐ NON FAVOREVOLE (con motivazioni allegate al presente atto)

Firma

Data

20/9/2019

Parere del Direttore Sanitario: Dott.ssa Daniela Orazi

☒ FAVOREVOLE

☐ NON FAVOREVOLE (con motivazioni allegate al presente atto)

Firma

Data

11/9/2019

Il Dirigente addetto al controllo del budget, con la sottoscrizione del presente atto, attesta che lo stesso non comporta scostamenti sfavorevoli rispetto al budget economico aziendale.

Voce del conto Economico/Patrimoniale su cui si imputa l'importo:

Visto del Dirigente addetto al controllo del budget economico aziendale:

Direttore UOC Programmazione Strategica e Controllo di Gestione - Dr.ssa Miriam Piccini

Firma

Data

Il Dirigente e/o il Responsabile del procedimento con la sottoscrizione del presente atto, a seguito dell'istruttoria effettuata attestano che l'atto è legittimo nella forma e nella sostanza.

Responsabile del Procedimento: (Dott. Antonio Silvestri)

Firma

Data

9/9/19

Il Dirigente: (Dott. Antonio Silvestri)

Firma

Data

9/9/19

**IL DIRETTORE U.O.S.D. QUALITA', CERTIFICAZIONE
E SICUREZZA DELLE CURE - RISK MANAGEMENT****VISTI**

- il D. Lgs. 30 dicembre 1992 n. 502 e successive modifiche ed integrazioni recante norme sul "Riordino della disciplina in materia sanitaria, a norma dell'art.1 della Legge 23 ottobre 1992 n. 421";
- la L.R. 16 giugno 1994 n. 18 e successive modifiche ed integrazioni recante "Disposizioni per il riordino del Servizio Sanitario Regionale ai sensi del Decreto Legislativo 30 dicembre 1992, n. 502 e successive modificazioni ed integrazioni - istituzione delle aziende unità sanitarie locali e delle aziende ospedaliere";
- l'intesa tra Governo, Regioni e Province Autonome di Trento e Bolzano concernente la gestione del rischio clinico e la sicurezza dei pazienti e delle cure, ai sensi dell'art. 8, comma 6, della Legge 5 giugno 2003, n. 131;
- la Legge 8 marzo 2017, n. 24 "Disposizioni in materia di sicurezza delle cure e della persona assistita, nonché in materia di responsabilità professionale degli esercenti le professioni sanitarie";
- la deliberazione aziendale n. 404 del 14/04/2016 recante per oggetto <<Affidamento di un incarico dirigenziale di direzione di struttura semplice a valenza dipartimentale "UOSD Qualità, Sicurezza e Certificazione delle Cure - Risk Management" nell'ambito della Direzione Strategica al Dott. Antonio Silvestri>>;

PREMESSO

che all'art. 5 della succitata L. 8 marzo 2017, n. 24 "Buone pratiche clinico-assistenziali e raccomandazioni previste dalle linee guida" viene prescritto che "Gli esercenti le professioni sanitarie, nell'esecuzione delle prestazioni sanitarie con finalità preventive, diagnostiche, terapeutiche, palliative, riabilitative e di medicina legale, si attengono, salve le specificità del caso concreto, alle raccomandazioni previste dalle linee guida pubblicate ai sensi del comma 3 ed elaborate da enti e istituzioni pubblici e privati nonché dalle società scientifiche e dalle associazioni tecnico-scientifiche delle professioni sanitarie iscritte in apposito elenco istituito e regolamentato con decreto del Ministro della Salute, da emanare entro novanta giorni dalla data di entrata in vigore della presente legge, e da aggiornare con cadenza biennale";

DATO ATTO

che il succitato art. 5 della L. 8 marzo 2017, n. 24 prescrive che "In mancanza delle suddette raccomandazioni, gli esercenti le professioni sanitarie si attengono alle buone pratiche clinico - assistenziali";

DATO ATTO

la definizione ed implementazione dei PDTA rappresenta un obiettivo LEA demandato alla responsabilità delle Regioni e quindi delle Aziende del SSR;

VISTA

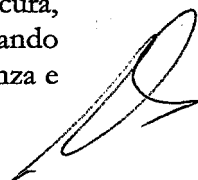
La determina del 2 novembre 2018 n. G13890 pubblicata sul BURL n. 91. Dell' 8.11.2018: "Rinnovo del Centro di Coordinamento regionale delle malattie Rare ai sensi del Decreto del Commissario ad Acta n. U00397 del 6.8.2015.

CONSIDERATO

che tra gli obiettivi della UOSD Qualità, Sicurezza e Certificazione delle Cure - Risk Management rientra la definizione e la condivisione dei Percorsi Diagnostici Terapeutici Assistenziali (PDTA) e l'attivazione di sistemi di verifica e di indicatori per il monitoraggio dell'appropriatezza dei percorsi di diagnosi e cura orientati alla qualità e alla sicurezza dei pazienti;

DATO ATTO

che l'obiettivo di un PDTA è incrementare la qualità delle cure attraverso un continuum dell'assistenza che consideri tutte le tappe del processo di cura, permettendo il superamento del concetto di singole prestazioni, migliorando gli outcome clinici "risk-adjusted", aumentando la soddisfazione dell'utenza e



garantendo anche una corretta allocazione delle risorse;

RITENUTO

necessario delineare nel contesto dell'Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini un Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale mirato alla gestione dei Pazienti affetti da Sclerosi Sistemica ;

CONSIDERATO

che all'interno dell'Azienda è stato attivato un Gruppo di Lavoro per la definizione di un PDTA di riferimento per i pazienti affetti da Sclerosi Sistemica, che ha elaborato una proposta di PDTA con approccio multidisciplinare, condivisa da tutti gli operatori che, a vario titolo, sono coinvolti in questo percorso di cura e salute dei cittadini;

CONSIDERATO

che il suddetto PDTA è stato sottoposto a verifica, con esito positivo, da parte del Responsabile Aziendale per la Qualità;

RITENUTO

opportuno approvare l'allegato "Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Sclerosi Sistemica";

RITENUTO

opportuno dare mandato ai Direttori di Dipartimento e di Unità Operativa di assicurare la massima diffusione al presente atto deliberativo e di assicurarne l'attuazione, per quanto di competenza;

VERIFICATO

che il presente provvedimento non comporta nessuna spesa a carico dell'Azienda;

ATTESTATO

che il presente provvedimento, a seguito dell'istruttoria effettuata, nella forma e nella sostanza è totalmente legittimo, ai sensi e per gli effetti di quanto disposto dall'art. 1 della Legge 20/94 e successive modifiche, nonché alla stregua dei criteri di economicità e di efficacia di cui all'art. 1, primo comma, della Legge 241/90, come modificato dalla Legge 15/2005;

PROPONE

- di approvare il Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) di riferimento per la Sclerosi Sistemica di cui all'Allegato 1, parte integrante e sostanziale del presente provvedimento;
- di dare mandato al Responsabile Aziendale della Qualità di inoltrare il PDTA ai Direttori di Dipartimento delle strutture interessate alla sua applicazione;
- di dare mandato ai Direttori di Dipartimento e di UOC delle strutture interessate e al Dipartimento delle Professioni Sanitarie di divulgare il presente provvedimento a tutti gli operatori interessati;
- di disporre che il PDTA sia inserito nel Manuale delle Procedure Aziendali tenuto dall'Ufficio Qualità, senza necessitare di ulteriore atto deliberativo, e disponibile sul sito intranet aziendale;
- di dare mandato alla U.O.S.D. Ufficio Relazioni con il Pubblico – Comunicazioni Istituzionali – Rapporto con le Associazioni di dare diffusione del presente provvedimento mediante l'inserimento nel Portale Aziendale nella pagina dedicata al Risk Management e Sicurezza delle Cure.

**IL DIRETTORE UOSD QUALITA', CERTIFICAZIONE E SICUREZZA DELLE CURE -
RISK MANAGEMENT**

(Dott. Antonio Silvestri)



IL DIRETTORE GENERALE

- VISTE** le deliberazioni della Giunta Regionale Lazio n. 5163 del 30/06/1994 e n. 2041 del 14/03/1996;
- VISTI** l'art. 3 del decreto legislativo 30.12.92 n. 502 e successive modificazioni ed integrazioni, nonché l'art. 9 della L.R. n. 18/94;
- VISTO** il decreto del Presidente della Regione Lazio n. T00202 del 7 ottobre 2016 avente ad oggetto "Nomina del Direttore Generale dell'Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini";
- VISTA** la propria ordinanza n. 1242 del 10 ottobre 2016;
- LETTA** la proposta di delibera, "Adozione del Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale della Sclerosi Sistemica" presentata dal Direttore UOSD Qualità, Certificazione e Sicurezza delle Cure - Risk Management;
- PRESO ATTO** che il Dirigente proponente il presente provvedimento, sottoscrivendolo, attesta che lo stesso, a seguito dell'istruttoria effettuata, nella forma e nella sostanza è totalmente legittimo, ai sensi dell'art. 1 della Legge 20/1994 e successive modifiche, nonché alla stregua dei criteri di economicità e di efficacia di cui all'art. 1, primo comma, della Legge 241/90, come modificato dalla Legge 15/2005;
- VISTI** i pareri favorevoli del Direttore Amministrativo e del Direttore Sanitario;

DELIBERA

di adottare la proposta di deliberazione di cui sopra e conseguentemente:

- di approvare il Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) di riferimento per la Sclerosi Sistemica di cui all'Allegato 1, parte integrante e sostanziale del presente provvedimento;
- di dare mandato al Responsabile Aziendale della Qualità di inoltrare il PDTA ai Direttori di Dipartimento delle strutture interessate alla sua applicazione;
- di dare mandato ai Direttori di Dipartimento e di UOC delle strutture interessate e al Dipartimento delle Professioni Sanitarie di divulgare il presente provvedimento a tutti gli operatori interessati;
- di disporre che il PDTA sia inserito nel Manuale delle Procedure Aziendali tenuto dall'Ufficio Qualità, senza necessitare di ulteriore atto deliberativo, e disponibile sul sito intranet aziendale;

- di dare mandato alla U.O.S.D. Ufficio Relazioni con il Pubblico – Comunicazioni Istituzionali – Rapporto con le Associazioni di dare diffusione del presente provvedimento mediante l'inserimento nel Portale Aziendale nella pagina dedicata al Risk Management e Sicurezza delle Cure.

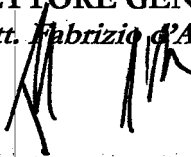
La struttura complessa proponente curerà gli adempimenti consequenziali del presente provvedimento.

La presente deliberazione è composta di n. 61 pagine di cui n. 55 pagine di allegati nei termini indicati.

Il presente atto è pubblicato nell'Albo dell'Azienda nel sito internet aziendale www.scamilloforlanini.rm.it per giorni 15 consecutivi, ai sensi della Legge Regionale 31.10.1996 n. 45.

IL DIRETTORE GENERALE

(Dott. Fabrizio d'Alba)





SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA

Cod. Doc.:
901/PDPA/19/07**PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO
ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA**Rev. 00 del
29/07/19

Pag. 1 di 55

	Gruppo di lavoro Aziendale	Disciplina	Ruolo	Data	Firma
REDAZIONE	Staff di coordinamento:				
	Francesco Medici	Qualità e Risk Management	Medico	29/07/19	[Firma]
	Roberto Locci	Dipro	PO Best Practice	6/8/19	[Firma]
	COORDINATORE:				
	Gian Domenico Sebastiani	Reumatologia	Medico	29/07/19	[Firma]
	COMPONENTI:				
	Immacolata Prevete	Reumatologia	Medico	29/07/19	[Firma]
	Roberta Bilancini	Reumatologia	CPSI	29/07/19	[Firma]
	Guido Caravelli	Chirurgia Plastica	Medico		
	Giovanni Cruciani	Dermatologo	Medico	31/07/19	[Firma]
	Francesco De Felice	Emodinamista	Medico	29.7.19	[Firma]
	Rosario De Rosa	Cardiologia	Medico	31/07/19	[Firma]
	Edoardo De Ruvo	Terapia del dolore	Medico	29/7/19	[Firma]
	Gabriele Lucantoni	Endoscopia Toracica	Medico	31/07/19	[Firma]
	Fabio Goffredo	Gastroenterologia	Medico	29.8.19	[Firma]
	Andreina Gubbiotti	Laboratorio	Biologo	29/8/2019	[Firma]
	Clara Leonetti	Radiologia	Medico	29.7.19	[Firma]
	Annamaria Mazzotta	Dermatologia	Medico	31/07/19	[Firma]
	Fabrizio Nesi	Chirurgia Vascolare	Medico	11/08/19	[Firma]
	Maria Laura Paiella	Angiologia	Medico	2/8/19	[Firma]
	Margherita Rosa	Nefrologia	Medico	2/8/19	[Firma]
	Alberto Santi	Serv. Psicologia	Psicologo	31.07.19	[Firma]
	Alfredo Sebastiani	Pneumologia	Medico	31-08-19	[Firma]



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA

Cod. Doc.:
901/PDPA/19/07**PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO
ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA**Rev. 00 del
29/07/19

Pag. 2 di 55

VERIFICA	Dott. Antonio Silvestri Responsabile Aziendale per la Qualità (RAQ)		
APPROVAZIONE	Dott.ssa Daniela Orazi Direttore Sanitario Aziendale Dott.ssa Lucia Mitello Direttore Dipartimento delle Professioni Sanitarie		
VALIDAZIONE	Dott. Fabrizio d'Alba Direttore Generale		

Rev.	Data	Causale delle modifiche	Codifica
0.0	27/07/2019	Prima stesura	a cura del RAQ

TRASMESSO IL:	CODIFICATO IL:	DISTRIBUITO IL:
---------------	----------------	-----------------

LISTA DI DISTRIBUZIONE (I livello)			
✓ Direttore Sanitario		✓ Direttore Amministrativo	
✓ Direttori di Dipartimento		✓ Direttori di U.O.C.	
✓ Direttori di U.O.S.D		✓ Responsabili di U.O.S.	



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 3 di 55

INDICE

1.	PREMESSA	6
2.	SCOPO	9
3.	CAMPO DI APPLICAZIONE	10
4.	CRITERI DI ACCESSO	11
5.	DEFINIZIONI, TERMINOLOGIA ED ABBREVIAZIONI	12
6.	DIAGRAMMA DI FLUSSO	14
7.	RESPONSABILITA'	15
8.	AZIONI	16
	8.1 Fase diagnostica	16
	8.1.1 Ambulatorio reumatologico	16
	8.1.2 Ambulatorio di Angiologia	16
	8.1.2.1 Capillaroscopia	17
	8.1.2.2 Terapia presso la UO di Angiologia	20
	8.1.3 Capillaroscopia	21
	8.1.4 Diagnostica autoimmune	22
	8.1.5 Terapia presso la UO di Reumatologia	22
	8.1.5.1 Accessibilità al servizio	24
	8.1.6 Esami Laboratorio	24
	8.1.7 PFR con DLCO	24
	8.1.8 HRCT	25
	8.1.9 Rx torace	25

Documento di proprietà dell'Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini

È vietata la riproduzione e la diffusione, anche parziale, senza specifica autorizzazione scritta del Direttore Generale

PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 4 di 55

8.1.10 Consulenza Gastroenterologica, EGDS e Manometria Esofagea	25
8.1.10.1 EGDS	25
8.1.10.2 Manometria esofagea	25
8.1.11 RX esofago	26
8.1.12 Rx articolare	26
8.1.13 Ecografia articolare	26
8.1.14 ECG e/o Ecocardiogramma	26
8.1.15 Eco renale	27
8.2 FASE TERAPEUTICA E DELLE COMPLICANZE	27
8.2.1 II visita Reumatologica	27
8.2.2 Consulenza Pneumologica	32
8.2.3 Consulenza Dermatologica	33
8.2.4 Consulenza Cardiologica	33
8.2.5 Consulenza Nefrologica	34
8.2.6 Consulenza Emodinamista	34
8.2.7 Rivalutazione gastroenterologica- endoscopia	34
8.2.8 Consulenza Endoscopia toracica	34
8.2.9 Rivalutazione radiologica	35
8.2.10 Consulenza Psicologica	35
8.2.11 Consulenza Angiologica	36
8.2.12 Consulenza Terapista del dolore	36
8.2.13 Consulenza Chirurgia vascolare	37



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07		Pag. 5 di 55

	8.2.14 Consulenza chirurgia plastica	37
	8.2.15 Visita, monitoraggio e terapia dopo complicanze d'organo	39
	8.2.16 Fisioterapia riabilitativa	39
	8.3 Monitoraggio e Follow-up	39
	8.3.1 Visita controllo Reumatologica	39
	8.3.2 PFR con DLCO	40
	8.3.3 Esami ematochimici (laboratorio)	40
	8.3.4 Ecocardiogramma	40
	8.3.5 HRCT	40
	8.3.6 Follow-up	40
9.	SCOSTAMENTI ED ECCEZIONI	40
10.	VALUTAZIONE, VERIFICA E MONITORAGGIO DEL PDPA	41
11.	EMISSIONE, DISTRIBUZIONE ED ARCHIVIAZIONE	41
12.	REVISIONE E AGGIORNAMENTO	42
13.	BIBLIOGRAFIA E SITOGRAFIA	42
14.	ALLEGATI	43

CONTRIBUTI:

Hanno contribuito alla stesura del PDPA:

Daniela Cassiani – Medico – UOSD Angiologia

Paolo De Paolis – Medico – UOC Nefrologia e Dialisi

Giovanni Galluccio – Medico – UOC Endoscopia toracica

Annamaria Iuliano – Medico – UOSD Reumatologia

Antonella Malgrande – Tecnico Laboratorio – UOC Patologia Clinica

Chiara Scirocco - Medico- UOSD Reumatologia

Documento di proprietà dell'Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini

È vietata la riproduzione e la diffusione, anche parziale, senza specifica autorizzazione scritta del Direttore Generale



PDTA Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 6 di 55
---	--	---

1. PREMESSA

La Sclerosi Sistemica o Sclerodermia (SSc) è una malattia autoimmune sistemica rara ed eterogenea con patogenesi caratterizzata da vasculopatia, produzione di autoanticorpi e disfunzione fibroblastica che comporta un'incrementata deposizione di matrice extracellulare e fibrosi tissutale. Le manifestazioni cliniche e la prognosi sono variabili e possono identificarsi diversi subset della malattia:

- forma cutanea limitata
- forma cutanea diffusa
- forma senza coinvolgimento cutaneo

La SSc colpisce prevalentemente il sesso femminile (F/M=3-5/1) e l'incidenza in Italia è di circa 300 nuovi casi per anno; la prevalenza è di circa 20000-25000 malati affetti da SSc nelle sue diverse espressioni.

Nella maggior parte dei casi (circa 90-95% delle persone colpite) il primo sintomo della malattia è rappresentato dal fenomeno di Raynaud, che può anticipare, anche di diversi anni, la comparsa di ulteriori manifestazioni legate alla SSc. Il fenomeno di Raynaud è definito come una discolorazione di - o tri-fasica (pallore, cianosi, eritema) delle estremità dopo esposizione al freddo, in risposta al decremento della temperatura ambientale o allo stress emotivo. Più raramente la malattia si presenta in assenza di fenomeno di Raynaud con la comparsa di una o più manifestazioni cliniche quali: fibrosi cutanea a livello delle dita delle mani o estesa prossimalmente ad esse, dispnea da interessamento interstiziale polmonare o da ipertensione polmonare, ipertensione arteriosa con deterioramento rapido della creatinina da interessamento renale, rallentamento della peristalsi esofagea e intestinale con quadri di dismotilità, atonia viscerale e sindrome da malassorbimento, calcinosi sottocutanea, teleangectasie.

L'elevata prevalenza del fenomeno di Raynaud nella SS e la sua collocazione temporale nella storia della malattia consente di individuare una popolazione di soggetti a rischio in cui è possibile effettuare una adeguata procedura di screening per individuare la malattia nelle fasi precoci (dosaggio autoanticorpi ed esecuzione di angioscopia percutanea (capillaroscopia videocapillaroscopia).

Criteri di diagnosi.

La malattia sclerodermica nella sua evoluzione naturale è un continuum più o meno rapido a partire da una fase pauci-sintomatica fino a forme avanzate di malattia, complicate da manifestazioni cliniche a carico di più organi ed apparati. La diagnosi di SSc può essere posta nelle diverse fasi di malattia ed è possibile così riconoscere:

- una forma precoce o paucisintomatica di sclerodermia (tipo precoce, o secondo la definizione anglosassone ed i criteri utilizzati, early systemic sclerosis [EaSSc]} o very early diagnosis of systemic sclerosis [VEDOSS] vedi allegato 1).

Documento di proprietà dell'Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini

È vietata la riproduzione e la diffusione, anche parziale, senza specifica autorizzazione scritta del Direttore Generale



PDTA Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 7 di 55
---	--	---

- una forma definita di sclerodermia, con interessamento cutaneo di tipo limitato o diffuso (lcSSc o dcSSc), ovvero senza impegno cutaneo ("scleroderma sine scleroderma"), ove possono essere evidenti le varie manifestazioni d'organo.

Qualunque sia il criterio adottato per la diagnosi in fase precoce, il fenomeno di Raynaud viene riconosciuto come sintomo cardine, cui occorre associare la ricerca di ALTERAZIONI CAPILLAROSCOPICHE e AUTOANTICORPI SPECIFICI.

Come evidenziato nell'analisi della coorte EUSTAR (the European League Against Rheumatism [EULAR] Scleroderma Trial and Research Group) anche i pazienti con negatività degli anticorpi anti-nucleo (ANA), ma con manifestazioni circolatorie tipiche e/o edema digitale sono meritevoli di follow-up specialistico potendo presentare altre caratteristiche della malattia sclerodermica.

In relazione alle evidenze attualmente disponibili, in tutti i pazienti con fenomeno di Raynaud è indicato il tempestivo riferimento a strutture specialistiche e/o l'esecuzione di esami mirati (capillaroscopia periungueale, dosaggio autoanticorpi specifici).

Per quanto sia stato evidenziato che i soggetti con diagnosi di EaSSc sono a rischio di evoluzione verso una malattia conclamata, è dibattuto quale sia il rischio effettivo dei soggetti affetti da fenomeno di Raynaud con alterazioni capillaroscopiche suggestive di SSc in assenza di ANA. Inoltre, alcuni dei pazienti che soddisfano i criteri VEDOSS potrebbero rappresentare un sottogruppo di pazienti con malattia precoce a maggior rischio di evoluzione, presentando fin dall'esordio alcune manifestazioni più avanzate di malattia.

Per la classificazione della Sclerosi Sistemica definita vengono utilizzati i criteri ACR/EULAR 2013 (Allegato 2), che fanno riferimento ad un indice composito ove ogni singolo elemento diagnostico e classificativo ha un punteggio. In presenza di un punteggio complessivo uguale o superiore a nove ($=$ o $>$ 9) è possibile classificare la malattia come certa. I criteri hanno una sensibilità del 91% ed una specificità del 92% nel classificare i pazienti affetti da SSc.

Questa patologia impatta notevolmente sulla qualità di vita dei pazienti e sulla loro sopravvivenza, con un rischio di mortalità 1.5-7.2 volte superiore alla popolazione generale. Ad oggi non esiste una terapia univoca e definitiva per la cura della SSc, ma l'accesso del paziente a strutture dedicate di alta specializzazione e con approccio multidisciplinare può consentire un miglioramento della qualità e dell'aspettativa di vita.

La UOSD di Reumatologia della nostra azienda ospedaliera offre ai pazienti affetti da SS il ventaglio completo delle prestazioni di cui possono avere necessità: ricoveri ordinari, prestazioni ambulatoriali complesse e ricoveri in regime di Day Hospital. Inoltre, avvalendosi della competenza di tutti gli specialisti presenti nella nostra azienda e creando una rete che consente di ottimizzare l'utilizzo delle risorse, è possibile gestire pazienti così complessi e delicati in modo completo e appropriato.



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA

Cod. Doc.:
901/PDPA/19/07**PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO
ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA**Rev. 00 del
29/07/19

Pag. 8 di 55

Di seguito vengono riportati i dati relativi ai ricoveri in degenza ordinaria, ricoveri in Day Hospital e accessi in Day Hospital relativi alla UO Reumatologia e UO Angiologia negli ultimi 5 anni.

DATI SIO	2018	2017	2016	2015	2014
Reumatologia					
N ricoveri ordinari	83	60	58	100	101
N ricoveri Day Hospital	111	120	105	120	122
N accessi Day Hospital	2424	2301	2448	2739	2357

DATI SIO	2018	2017	2016	2015	2014
Angiologia					
N. ricoveri Day Hospital	30	36	36	39	32



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 9 di 55
---	--	---

2. SCOPO

Questo PDPA ha come obiettivo principale quello di definire un modello organizzativo e clinico-assistenziale in grado di offrire ai pazienti affetti da SSc le migliori opzioni diagnostiche e terapeutiche, attraverso un approccio multidisciplinare che permetta di costituire un network specialistico dedicato e di semplificare l'iter diagnostico-terapeutico all'interno dell'Ospedale San Camillo_Forlanini di Roma.

Secondo le linee guida BSR/BHPR del 2016, per il trattamento e il management della SS il riconoscimento precoce della patologia e l'invio tempestivo ai centri specialistici per la diagnosi e cura della SS è determinante per la migliore prognosi della malattia (III, C).

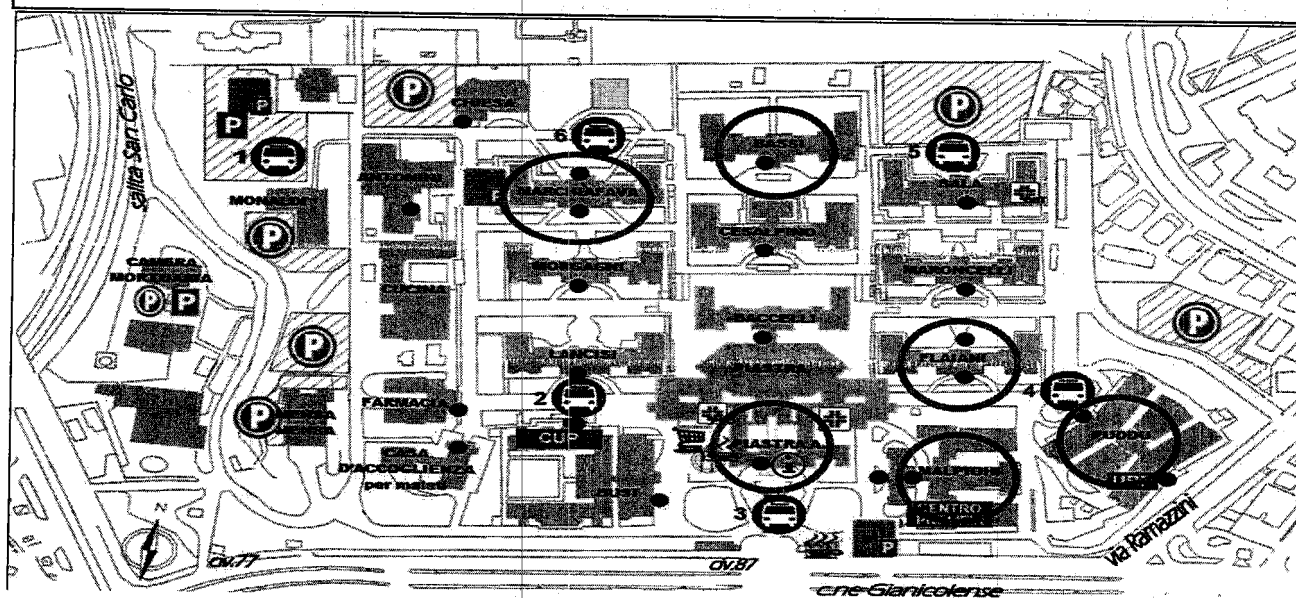
Il PDPA si prefigge di:

1. Migliorare il processo assistenziale ed i tempi di attesa dell'iter diagnostico terapeutico;
2. Migliorare il coordinamento tra le diverse Unità Operative coinvolte;
3. Agevolare l'introduzione nella pratica clinica di linee guida;
4. Raggiungere e superare gli standard qualitativi esistenti;
5. Ridurre la variabilità ingiustificata dell'assistenza;
6. Migliorare la comunicazione medico-paziente e la soddisfazione del paziente;
7. Definire indicatori di performance per misurare i livelli di aderenza, qualità e appropriatezza del processo assistenziale

PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 10 di 55

3. CAMPO DI APPLICAZIONE

UU.OO.	SEDE	UU.OO.	SEDE
Reumatologia	Pad. Flajani piano terra (ambulatori, DS e DH) e secondo piano (degenza ordinaria)	UOC Patologia Clinica	Padiglione Malpighi piano terra
Angiologia	Pad. Puddu II piano	Fisiopatologia Respiratoria	Padiglione Marchiafava I piano
Gastroenterologia	Padiglione Bassi 2° piano	UOSD Diagnostica Cuore	Padiglione Puddu Piano terra
UOC Diagnostica per immagini	Padiglione Piastra		
Tutte le UU.OO. ove sia ricoverato un paziente che rientri nel PDTA			





SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO**PDTA**Cod. Doc.:
901/PDPA/19/07**PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO
ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA**Rev. 00 del
29/07/19

Pag. 11 di 55

4. CRITERI DI ACCESSO

I pazienti con sospetta SSc o con F. di Raynaud inviati dal medico di famiglia, da altri specialisti esterni all'Azienda, o dall'Angiologia e dalle varie UO del nostro Ospedale, accedono agli ambulatori reumatologici dell'UOSD di Reumatologia, centro di riferimento regionale per le malattie rare di interesse reumatologico come sancito dalla **determina pubblicata sul BURL n. 91 del 2 novembre 2018.**

Codici ICD CM

Procedure	Descrizione
38.22	Angioscopia percutanea
83.21	Biopsia dei tessuti molli
86.11	Biopsia cute
37.21	Cateterismo cardiaco cuore dx
89.52	ECG
88.72.3	Ecocardiogramma
88.73.5	EcocolorDoppler vasi epiaortici
88.72.2	EcocolorDoppler aorta addominale, arti superiori, arti inferiori
88.76.1	Ecografia dell'addome completo
88.79.2	Ecografia articolare
88.76	Ecografia vie digestive
91.41.3	Esame istopatologico apparato digerente sede unica
91.41.4	Esame istopatologico apparato digerente sedi multiple
91.40.4	Esame istopatologico cute
45.13	Esofagogastroduodenoscopia
45.16	Esofagogastroduodenoscopia con biopsia
33.22	Fibrobroncoscopia
86.60	Innesto cutaneo libero
86.61	Innesto di cute sulla mano a tutto spessore
86.62	Altro innesto di cute sulla mano
86.67	Innesto di derma rigenerativo
80.32	Manometria esofagea
87.41	Tc del torace ad alta risoluzione (HRCT)
87.44.1	RX del torace
87.69	Rx esofago
88.23	Rx mano e polso
89.37.2	Spirometria
89.7	Visita specialistica
89.7 A18	Visita specialistica angiologica
99.24	Visita terapia del dolore
89.01	Visita specialistica di ritorno

Documento di proprietà dell'Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini

È vietata la riproduzione e la diffusione, anche parziale, senza specifica autorizzazione scritta del Direttore Generale



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07		Pag. 12 di 55

99.29	Infusione di sostanze terapeutiche
96.59	Medicazione:irrigazione ferita
86.22	Medicazione:rimozione asportativa
86.28	Medicazione :rimozione non asportativa
94.08	Colloquio psicologico-clinico

Diagnosi principali e secondarie	Descrizioni
7101	Sclerosi Sistemica
4430	F. di Raynaud
5798	Sindrome da malassorbimento
4168	Ipertensione polmonare secondaria
78724	Discinesie esofagee
28529	Anemia secondaria
5172	Interstiziopatia polmonare (complicanze polmonari in SSc)
7071	Ulcere arti inferiori
7078	Ulcere digitali
51881	Insufficienza respiratoria acuta
51883	Insufficienza respiratoria cronica
58381	Nefropatia sclerodermica
5840	Insufficienza renale acuta

5. DEFINIZIONI, TERMINOLOGIA ED ABBREVIAZIONI

Test Autoimmunità	Esecuzione di ANA su Hep 2000 (tecnica in IFI)
Test Autoimmunità	Esecuzione di test di conferma in IB :SCLERODERMA PROFILE 10 IgG DOT(ScI70,CENP A,CENP B,PM-ScI100,PM-ScI75,Ku,U1RNP,RNA PolymeraseIII,ThTo,Fibrillarina)
Test autoimmunità	anti-ENA (anticorpi anti antigeni nucleari estraibili)



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA

Cod. Doc.:
901/PDPA/19/07**PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO
ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA**Rev. 00 del
29/07/19

Pag. 13 di 55

ABBREVIAZIONI

ACA	Anticorpi anti centromero
ACR	American College of Rheumatology
ANA	Anticorpi anti Nucleo
ASA	Acido acetilsalicilico
BSR/BHPR	The british Society for Rheumatology/British Health Professionals in Rheumatology
dcSSc	Sclerosi sistemica cutanea diffusa
DH	Day Hospital
DLCO	Diffusione alveolare monossido di carbonio
EaSSc	Early systemic sclerosis
Eco	Ecografia
ECG	Elettrocardiogramma
EGDS	Esofagogastroduodenoscopia
Anti-ENA	anticorpi anti antigeni nucleari estraibili
EULAR	The European League Against Rheumatism
EUSTAR	EULAR Scleroderma Trial and Research Group
F. Raynaud	Fenomeno di Raynaud
FVC	Capacità vitale forzata
HRCT	Tomografia computerizzata ad alta definizione
lcSSc	Sclerosi sistemica cutanea limitata
IB	Tecniche di Immunoblotting per anticorpi anti nucleo/citoplasma specifici
ICAP	International Consensus on ANA patterns
IFI	Immunofluorescenza indiretta
MdC	Mezzo di contrasto
PAC	Prestazione ambulatoriale complessa
PFR con DLCO	Prove di funzionalità respiratoria con diffusione alveolare di monossido di carbonio
Rx	Radiografia
SSc	Sclerosi sistemica
SSR	Sistema Sanitario regionale
TLC	Total lung capacity
UOC	Unità operativa complessa
UOSD	Unità operativa semplice dipartimentale
VEDOSS	Very Early Diagnosis of Systemic sclerosis

Documento di proprietà dell'Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini

È vietata la riproduzione e la diffusione, anche parziale, senza specifica autorizzazione scritta del Direttore Generale



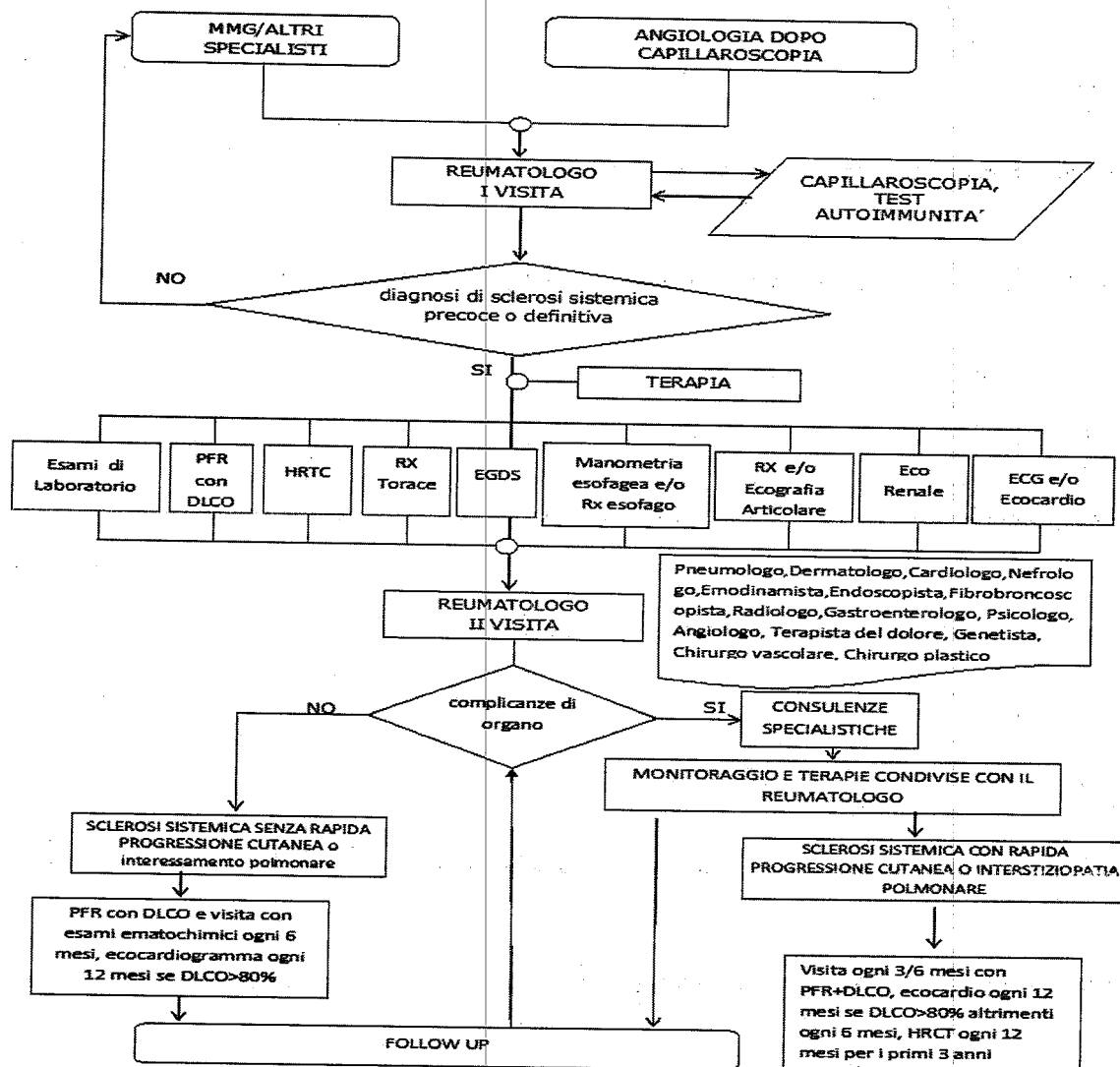
SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA

Cod. Doc.:
901/PDTA/19/07**PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO
ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA**Rev. 00 del
29/07/19

Pag. 14 di 55

6. DIAGRAMMA DI FLUSSO

Documento di proprietà dell'Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini

È vietata la riproduzione e la diffusione, anche parziale, senza specifica autorizzazione scritta del Direttore Generale



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA

Cod. Doc.:
901/PDTA/19/07**PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO
ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA**Rev. 00 del
29/07/19

Pag. 15 di 55

7.RESPONSABILITA'

Attività diagnostica	MMG Specialista ambulatoriale	Infermiere Ambulatorio	Medico Reumatologo	Medico /Biologo di Laboratorio	Medico Radiologo	Medico Angiologia	Medico gastroenterologo	Pneumologo	Medico cardiologo	Specialisti
Medico Territorio/Specialista ambulatoriale	R	C								
Ambulatorio Angiologia dopo capillaroscopia		C				R				
Prenotazioni Ambulatorio di reumatologia		R	I							
Capillaroscopia		C	R							
I Visita reumatologica		C	R							
Diagnostica autoimmune (laboratorio)		C	C	R						
Terapia		C	R							
Esami Laboratorio		C	C	R						
PFR con DLCO			C					R		
HRTC			C		R					
RX Torace			C		R					
EGDS		C	C				R			
Rx Esofago		C	C				R			
Manometria Esofagea		C	C				R			
RX ed Eco Articolare			R		R					
ECG e/o Ecocardio			C						R	
II visita Reumatologica		C	R							
Consulenze Specialistiche se complicanze organo		I	C							R
Monitoraggio e Terapia dopo complicanze organo		I	R							C
Visita di controllo Reumatologica		C	R							I
Follow Up		C	R							I

R= RESPONSABILE C= COINVOLTO I= INFORMATO



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 16 di 55
---	--	--

8. AZIONI

8.1 Fase diagnostica

8.1.1 Ambulatorio reumatologico

Il paziente viene inviato presso gli ambulatori di Reumatologia dell'Ospedale San Camillo di Roma direttamente dal Medico di Medicina Generale o da altri specialisti esterni all'Azienda tramite RECUP, oppure da altri medici Aziendali o esterni all'Azienda tramite richiesta di consulenza specialistica reumatologica. Il personale Infermieristico prende in carico il paziente secondo il modello del Case Manager, effettua l'accoglienza, la registrazione dell'impegnativa, apre la Cartella Ambulatoriale, fornisce le prime indicazioni di competenza e fa accomodare il Paziente in sala di attesa.

Il paziente sarà chiamato e visitato da un medico del team reumatologico.

La visita consiste in una prima fase dedicata alla raccolta anamnestica, seguita poi dall'esame obiettivo, dalla visione di accertamenti laboratoristici e/o strumentali già eseguiti e dalla fase conclusiva dove si determina se il paziente ha bisogno di attivare un percorso diagnostico-terapeutico dedicato. Nel caso invece in cui il sospetto di SSc non fosse confermato, il paziente seguirà altre indicazioni suggerite dallo specialista caso per caso.

Se il Medico ha programmato il proseguimento di attività clinico assistenziali per approfondimento diagnostico o per terapia, il paziente torna dal personale infermieristico per fissare gli appuntamenti successivi e le modalità di accesso.

8.1.2 Ambulatorio di Angiologia

Presso l'AMBULATORIO di ANGIOLOGIA e/o CAPILLAROSCOPIA afferiscono pazienti affetti da acrosindromi vascolari, nella fattispecie da fenomeno di Raynaud, provenienti dal territorio (inviati per lo più da medici di base, oppure specialisti di varie branche), pazienti ricoverati presso il nostro ospedale in regime di ricovero ordinario o DH e pazienti provenienti da altri ospedali o case di cura come consulenza esterna.

La VISITA ANGIOLOGICA dei pazienti affetti da acrosindromi vascolari inizia con una attenta anamnesi del paziente sull'esordio della sintomatologia e sulla coesistenza di altri sintomi. In particolare nel caso di fenomeno di Raynaud bisogna innanzitutto stabilire se trattasi di una forma primaria o secondaria. Tale fenomeno si manifesta con pallore intenso o cianosi (Raynaud cianotico), spesso seguiti da eritema, delle dita delle mani e dei piedi, in seguito ad esposizione alle basse temperature o crisi emotive. Il fenomeno di Raynaud secondario rappresenta uno dei più frequenti sintomi di esordio di numerose connettiviti, in particolare della sclerodermia, precedendo talvolta anche di molti anni la manifestazione conclamata della malattia. L'esame obiettivo angiologico viene eseguito secondo il classico schema semeiologico iniziando con la ispezione, in particolare delle estremità e del volto, per evidenziare rispettivamente edema delle dita (puffy fingers) fino a quadri di fibrosi cutanea e falangi in flessione, calcinosi o nei casi più avanzati, lesioni ulcerative acrali; a livello del volto teleangectasie e rigidità cutanea fino a quadri di amimia. Si prosegue con la palpazione dei polsi arteriosi e l'auscultazione per evidenziare la

Documento di proprietà dell'Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini

È vietata la riproduzione e la diffusione, anche parziale, senza specifica autorizzazione scritta del Direttore Generale

PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 17 di 55

presenza di soffi vascolari, passaggi finalizzati ad escludere una patogenesi macrocircolatoria nel determinismo delle manifestazioni a carico del microcircolo, e che vengono eseguiti in condizioni di base o durante manovre di attivazione, in quest'ultimo caso per evidenziare la presenza di una sindrome dell'egresso toracico. Si valuta l'eventualità di una malattia professionale (uso di strumenti vibranti), sindrome del tunnel carpale; e sindromi paraneoplastiche. Nel caso in cui si ipotizzi una componente macrocircolatoria si procede con un esame ecocolorDoppler degli arti superiori, in caso contrario con la prescrizione di un esame capillaroscopico, eventuale screening immunologico e visita reumatologica.

8.1.2.1 Capillaroscopia presso UO Angiologia

La CAPILLAROSCOPIA è una tecnica strumentale, non invasiva, innocua e ripetibile finalizzata allo studio delle microangiopatie. In particolare la sua applicazione clinico-diagnostica riveste un ruolo fondamentale per la diagnosi differenziale del fenomeno di Raynaud. La capillaroscopia periungueale viene eseguita presso il nostro ambulatorio mediante videocapillaroscopio a fibre ottiche con fotocamera integrata Zeiss e un sistema computerizzato per la registrazione ed elaborazione dei dati. Sebbene le alterazioni microcircolatorie risultino ubiquitarie, la plica periungueale rappresenta a tutt'oggi la sede più frequente di osservazione dei capillari per l'esclusivo decorso delle anse, disposte parallelamente alla superficie cutanea, e la facilità di accesso. Al paziente viene consegnata risposta cartacea e CD dove vengono riportate tutte le foto eseguite durante l'esame. In caso di esito altamente sospetto per sclerodermia il paziente viene inviato all'ambulatorio della Sclerodermia presso la UOSD di Reumatologia. Nei casi cosiddetti border-line al paziente viene prescritto uno screening immunologico di base per la definizione diagnostica. Allegato 3

CONDIZIONE	PROCEDURE	MODALITA'	TEMPI PREVISTI
Sospetta Sclerosi Sistemica	Reumatologo I visita	Medico ed Infermiere	Lunedì dalla 14 alle 17
		Impegnativa del medico curante o altro specialista per visita in ambulatorio dedicato UOSD Reumatologia Padiglione Flajani piano terra Tel. 06.5870.3456	Attesa da prenotazione: 7-15 giorni
	Angiologo I visita	Medico ed Infermiere	Merc 8.30-12.30 Merc 14.30-18.30
		Impegnativa del medico curante o altro specialista	Attesa da prenotazione: 7-15 giorni



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 18 di 55

		UOSD Angiologia Tel. 06.58704391 Fax 0658704300	
	Diagnostica autoimmune	Biologo - Tecnici di laboratorio Impegnativa medico Reumatologo UOC Patologia Clinica Padiglione Malpighi piano terra Telefono : 06.5870.4429-4504	Entro 7 giorni per test di autoimmunità (Screening e conferma)
	Capillaroscopia	Medico ed Infermiere Impegnativa del medico curante o altro specialista UOSD Reumatologia Padiglione Flajani piano terra Tel. 06.58704567 Medico e Infermiere Impegnativa medico curante o altro specialista UOSD Angiologia Pad. Puddu II piano UOSD Angiologia tel 0658704391 Fax 0658704300	LUN 14-17 (RECUP) MERC 11-13 (paz ricoverati, DH, PAC) Tempi di attesa RECUP: 90 giorni Tempi di attesa per DH e PAC: 1-15 gg Mar 8.30-12.30 (recup) Tempi di attesa 3 mesi Lun-Mart-Giov- Venerdi dalle ore 8,30 alle 13,00 (paz ricovero ord,DH, PAC) Tempi di attesa:1-15 giorni
Sclerosi Sistemica	Terapia	Medico ed Infermiere Accesso in Day Hospital, Ambulatorio Ricovero ordinario UOSD Reumatologia Pad. Flajani, piano terra DH e ambulatori di Reumatologia	Dal lun al venerdì ore 8-17, sab ore 8-14 Tutti i giorni h 24



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 19 di 55

		0658704567 Pad. Flajani secondo piano Reparto di Degenza Ordinaria Tel. 06.5870.4580 Medico e Infermiere Accesso Day Hospital Angiologia, Pad. Puddu II piano Tel 0658704599 Fax 0658704300	Dal lun al ven 8.00- 14.30 Tempi di attesa 1-3 giorni
	Esami di laboratorio	Autoimmunità: Biologo Routine: Biologo, Chimico, Medico Tecnico di laboratorio Impegnativa medico Reumatologo UOC Patologia Clinica Padiglione Malpighi piano terra Telefono : 06.5870.4429-4504	Entro 2 giorni dall'arrivo del campione ematico per test di routine Entro 7 giorni per test di autoimmunità (Screening e conferma)
	PFR con DLCO	Medico - Tecnico - infermiere Impegnativa medico Reumatologo o Pneumologo Padiglione Marchiafava I piano Fisiopatologia Respiratoria Tel 0658703417 fax 0658705328	Tempi di attesa 15 gg
	HRTC RX Torace Rx Esofagea Eco renale	Medico UOC Diagnostica per immagini Elezione. Padiglione Piastra Impegnativa medica 06.5870.3801 Day hospital Prenotazione on line 06 5870.3239	Secondo CUP per gli esterni 2-3 gg
	Visita	Medico e infermiere	1-4 settimane

Documento di proprietà dell'Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini

È vietata la riproduzione e la diffusione, anche parziale, senza specifica autorizzazione scritta del Direttore Generale



PDTA Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 20 di 55

Gastroenterologica EGDS Manometria Esofagea	2° piano del Padiglione Bassi Fax al 0658705210 all'attenzione del Dott. F. Goffredo con modulistica aziendale specificare sempre la provenienza: PDPA - SCLERODERMIA	tempi di attesa: EGDS 1-4 sett Manometria 2-4 sett
Eco articolare	Medico Infermiere PAC o DH UOSD Reumatologia PAD. Flajani Piano terra Telefono 0658704567	Merc 11-13 e 15-18 Ven 11-12 Tempi di attesa: 1-15 giorni
Tracciato ECG	Infermiere UOSD Reumatologia PAD. Flajani Piano terra Telefono 0658704567	1-7 giorni
Lettura ECG Ecocardio	Medico Servizio centrale di Cardiologia UOSD Diagnostica Cuore Padiglione Puddu Piano terra Telefono 06.5870.4533 o 4489 Fax 4482	1 al giorno dal lun a ven. secondo programmazione

8.1.2.2 Terapia presso UO di Angiologia

In caso di riscontro clinico e/o presenza di quadro capillaroscopico positivo per scleroderma pattern il paziente visitato presso l'ambulatorio di Angiologia viene inviato allo specialista reumatologo presso la UOSD di Reumatologia di questa Azienda per effettuare ulteriori accertamenti utili alla diagnosi di SSc precoce o definitiva. Il DH dell'UOSD di Angiologia prende in carico pazienti con early SSc e fenomeno di Raynaud senza impegno d'organo. Al momento del ricovero i pazienti vengono edotti sulle corrette norme di vita e sui nuovi eventuali segni clinici da riferire al centro per prevenire l'insorgenza delle ulcere cutanee sclerodermiche. Tutti i pazienti vengono trattati con terapia antiaggregante (ASA a basso

PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 21 di 55
---	--	--

dosaggio) e calcio antagonisti a lento rilascio. I pazienti con severa sindrome di Raynaud e/o severa vasculopatia sclerodermica con ulcere digitali già in trattamento orale con calcio antagonisti a lento rilascio vengono sottoposti a cicli di terapia infusionale con Iloprost (raccomandazione di grado A secondo le EULAR recommendations for the treatment of Systemic Sclerosis 2009; Allegato 4). La terapia infusionale con Iloprost viene effettuata con cicli di cinque giorni consecutivi dal lunedì al venerdì con intervalli di circa 30 giorni (6h/die, 0,5-2 ng/kg/min) e a discrezione del medico specialista può essere sospesa nei mesi estivi durante i quali i pazienti continuano la terapia orale con antiaggreganti e calcio antagonisti a lento rilascio. I pazienti sclerodermici affetti da ulcere che frequentemente sono presenti a livello delle mani o dei piedi sede di maggior danno microcircolatorio o a livello delle zone cutanee sottoposte a trazione (gomiti) oppure delle aree interessate da calcinosi, sono sottoposti oltre che a terapia infusionale vasoattiva anche a medicazioni locali presso l'ambulatorio delle ulcere dell'UOSD di Angiologia. Presso l'ambulatorio dedicato vengono effettuate medicazioni tradizionali, ma soprattutto medicazioni avanzate con utilizzo di presidi con caratteristiche di biocompatibilità volte a realizzare un ambiente umido dimostratosi in grado di potenziare ed accelerare i meccanismi di riparazione tissutale riducendo anche il livello di dolore. Il trattamento locale viene spesso associato a terapia antibiotica sistemica, terapia antitrombotica e soprattutto a terapia del dolore. Infine in casi selezionati che presentano ulcere recidivanti si può prendere in considerazione l'utilizzo degli antagonisti del recettore dell'endotelina (bosentan). La gestione delle ulcere digitali è sicuramente complessa e richiede un approccio multidisciplinare con collaborazione di personale infermieristico e medico specialistico (psicologo, fisioterapista, medico della terapia del dolore ed infine del chirurgo plastico specializzato in chirurgia della mano). Tutti i pazienti durante il ricovero in regime di DH vengono sottoposti ad accertamenti ematologici, immunologici, clinici e strumentali suggeriti dalle linee guida proposte dalle società scientifiche reumatologiche con modalità e tempi di controllo richiesti dagli specialisti di riferimento secondo l'evoluzione della malattia sclerodermica. I pazienti dopo gli accertamenti effettuano periodicamente visite di controllo presso l'UOSD di Reumatologia. In caso di evoluzione della patologia e riscontro di coinvolgimento d'organo il paziente in accordo con lo specialista reumatologo viene affidato al centro specialistico competente per effettuare ulteriori accertamenti ed eventuali ulteriori terapie.

8.1.3 Capillaroscopia presso UO Reumatologia

Ai pazienti che presentano fenomeno di Raynaud e/o puffy fingers (dita a salsicciotto) e/o positività ANA/ENA screening il medico prescrive la capillaroscopia.

La capillaroscopia è una tecnica diagnostica non invasiva per lo studio del microcircolo.[1]

I capillari meglio indagabili sono quelli della cute periungueale delle mani. La capillaroscopia è utilizzata per documentare, con la possibilità di un'elaborazione computerizzata, anomalie del microcircolo.[2]



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 22 di 55

In particolare tramite la capillaroscopia sono valutati la trasparenza cutanea, la visibilità del plesso venoso subpapillare, la densità e la distribuzione spaziale dei capillari, la struttura architettonica della rete microvasale, le caratteristiche morfologiche delle anse, il diametro del tratto afferente (arteriolare) e efferente (venulare), il rapporto tra il diametro di questi due tratti e le caratteristiche del flusso ematico.[4]

La Capillaroscopia per i pazienti seguiti in Ambulatorio e Day Hospital è prescritta da un medico del team reumatologico e prenotata direttamente dal personale infermieristico della U.O. Reumatologia. Per gli utenti esterni è possibile comunque prenotare la prestazione attraverso il Call Center del Recup Regionale, con richiesta del Medico di Medicina Generale o di altro specialista ed effettuare l'esame nel rispetto della lista di attesa.

8.1.4 Diagnostica autoimmune (laboratorio)

Il reumatologo in caso di sospetto di SSc prescrive un pannello autoanticorpale per patologie autoimmuni, con successivi esami di conferma. Nella fattispecie, saranno richiesti ANA, anti-ENA e test specifici in Immunoblotting.

Gli anticorpi specifici per la SSc sono: Anti-Centromero, Anti-Topoisomerasi I (Scl70), Anti-RNA polimerasi I e III; possono essere richiesti anche gli Anti-fibrillarina. Il laboratorio del nostro ospedale utilizza un test in immunoblot che è in grado di individuare 10 specificità antigeniche

- Test di screening: ricerca di ANA (anticorpi anti nucleo) tecnica IFI, ricerca di anticorpi anti-ENA (anticorpi anti antigeni nucleari estraibili). Inoltre possono essere aggiunti test di esclusione quali anti-dsDNA, C3, C4, ANCA, fattore reumatoide, anticorpi anti-peptide citrullinato.
- Test di conferma: IB per SCLERODERMA a 10 antigeni

IFI per ricerca ANA: il test si esegue su vetrini di cellule Hep2000 (arricchite con SSA) alla diluizione di screening 1/80. Il titolo viene attribuito previa diluizione dei campioni positivi. Il referto prevede definizione di positività/negatività, titolo, descrizione del pattern, riferimento alla classificazione ICAP (International Consensus on ANA patterns).

IB : SCLERODERMA PROFILE 10 IgG DOT for BlueDiver Instrument è un kit Immunodot per la rilevazione nel siero umano degli autoanticorpi IgG contro i seguenti antigeni: **Scl-70, CENP- A, CENP-B, PM-Scl 100, PM-Scl 75, Ku, RNA Polymerase III, U1RNP, Th/To e Fibrillarin**. Il test si basa su principio immunoenzimatico e impiega strips composte da una membrana fissata su specifico supporto di plastica. La procedura viene riportata in allegato 5.

8.1.5 Terapia presso UO di Reumatologia

Attualmente non esiste una terapia specifica per il trattamento della SSc, ma ci si avvale di terapie mirate a contrastare le manifestazioni d'organo e le problematiche mediche ad esse

Documento di proprietà dell'Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini

È vietata la riproduzione e la diffusione, anche parziale, senza specifica autorizzazione scritta del Direttore Generale



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 23 di 55
---	--	--

connesse. Infatti come ci indicano le raccomandazioni EULAR per il management della SSc del 2009, aggiornate nel 2017 (allegato 4), possiamo identificare a seconda delle complicanze d'organo o delle comorbidità vari trattamenti farmacologici:

Fenomeno di Raynaud: Vengono impiegati i calcio-antagonisti diidropiridinici, gli antiaggreganti (ASA a basso dosaggio) e prostanoidei sistemici (prostacicline-Iloprost, in genere dopo fallimento della terapia orale).

Interessamento articolare flogistico: Metotrexato, Rituximab, Abatacept, inibitori del TNFalfa, Tocilizumab.

Ulcere cutanee: medicazioni di I e II livello, eventuale antibioticoterapia sistemica, Iloprost e bosentan; va ribadita l'importanza di inviare il paziente con ulcere cutanee presso l'ambulatorio dedicato in angiologia e/o della chirurgia plastica.

Fibrosi cutanea: Methotrexate, micofenolato mofetile (MMF) e ciclofosfamide possono essere impiegati nelle forme cutanee. Secondo le raccomandazioni EULAR aggiornate potrebbe essere impiegato anche il Tocilizumab o altri biologici off-label. In casi selezionati, nelle forme cutanee diffuse particolarmente aggressive si può ricorrere al trapianto di cellule staminali.

Interessamento fibrotico della mano: fisioterapia mirata e ambulatorio chirurgia della mano dedicato.

Interessamento esofageo: trovano impiego i procinetici, i probiotici e in caso di sovracrescita batterica terapia ciclica con antibiotici, supporto nutrizionale nei casi di deperimento organico.

Interessamento polmonare: Metotrexato, ciclofosfamide, micofenolato mofetile, azatioprina, Rituximab, Abatacept, Tocilizumab, Nintedanib, Pirfenidone. Con cautela gli steroidi; ossigenoterapia negli stadi terminali, eventuale trapianto d'organo, ginnastica respiratoria per recupero funzionale.

Ipertensione arteriosa polmonare: antagonisti dell'endotelina 1 come prima scelta in monoterapia o in combinazione per os con farmaci di altre classi in relazione alla risposta clinica. Secondo le recenti evidenze negli stadi severi ambrisentan, macitentan e bosentan, gli inibitori delle 5-PDE (sildenafil e tadalafil) o il riociguat (questi ultimi impiegati anche nelle vasculopatie periferiche). In casi funzionalmente più avanzati è indicata la valutazione cardiocirurgica e chirurgica (settostomia-trapianto cardiopolmonare).

Terapia anticoagulante orale: in base all'eventuale rischio trombotico.

Interessamento renale: ACE inibitori ad alte dosi nella crisi renale sclerodermica, per controllare la pressione arteriosa gli antipertensivi delle varie classi; emodialisi temporanea e definitiva, trapianto renale dopo 2 anni di dialisi se non avviene ripresa. Ciclofosfamide in boli

PDTA Cod. Doc.: 901/PDТА/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 24 di 55
---	--	--

e.v., micofenolato, Rituximab nei casi di interessamento nefritico, associato o meno alla presenza di ANCA.

Interessamento cardiaco: steroidi con cautela e immunosoppressori, antiaritmici, riabilitazione cardiologica.

Interessamento muscolare scheletrico: nei casi con interessamento miositico, come ad esempio le forme overlap SSc/Polimiosite, ciclofosfamide in boli e.v., Metotrexato, Micofenolato, Ciclosporina, Immunoglobuline ad alte dosi e.v., Rituximab, Abatacept.

E' indicata la riabilitazione così come il supporto psicologico.

8.1.5.1 Accessibilità al servizio

Il centro di Reumatologia dell'Azienda San Camillo-Forlanini è ubicato al piano terra del padiglione Flajani.

L'attività del centro si svolge dal lunedì al venerdì dalle 7,30 alle 19,00 ed il sabato mattina dalle 7,30 alle 13,00.

8.1.6 Esami Laboratorio

Per il monitoraggio degli effetti collaterali dei farmaci e delle eventuali complicanze della malattia, è indicata l'esecuzione degli esami ematochimici completi comprendenti: emocromo, indici di flogosi (VES e PCR), funzionalità epatica e renale, immunoglobuline sieriche/elettroforesi, indici di necrosi muscolare (CPK e LDH), esame urine, assetto coagulativo, elettroliti.

8.1.7 PFR con DLCO

Le prove di funzionalità respiratoria sono fondamentali nella diagnosi e follow-up del coinvolgimento polmonare nella sclerosi sistemica che si caratterizza con la presenza di una interstiziopatia polmonare potenzialmente evolutiva.

Con la spirometria si può rilevare la presenza di un deficit ventilatorio restrittivo (diminuzione di FVC e TLC) e, anche in pazienti ancora asintomatici, una riduzione dei valori della DLCO (misura del transfer alveolo capillare del CO). Dette alterazioni, presenti in oltre il 70% dei malati, devono essere monitorate nel tempo (ogni 6-8 mesi circa) perché possono fornire indicazioni importanti sulla gravità del coinvolgimento polmonare che condiziona grandemente la prognosi di questi pazienti. Anche le scelte terapeutiche sono spesso guidate da questi parametri (insieme a criteri radiologici con HRCT).

La UOSD DH pneumologico e Interstiziopatie polmonari può fornire nel percorso PDТА-SCLERODERMIA l'esecuzione di 2 PFR complete con DLCO a settimana (8/mese).



PDTA Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 25 di 55
---	--	--

8.1.8 HRTC

L'indagine HRCT dovrebbe seguire un RX Torace standard ed una indicazione della medesima. Nel caso si sospetti una interstiziopatia polmonare la HRTC può essere eseguita senza previa Rx torace.

Le indicazioni sono rivolte allo studio del parenchima polmonare e nello specifico alla valutazione di tutte le strutture dell'interstizio polmonare, distorsione dell'architettura parenchimale e topografia delle scissure inter-lobari.

Viene eseguita nelle due fasi del respiro (inspirazione ed espirazione).

8.1.9 RX Torace

L'indagine RX Torace standard viene eseguita nelle 2 proiezioni standard, P.A. (postero anteriore) e L.L. (latero laterale) con paziente in ortostatismo.

Qualora il paziente fosse impossibilitato a mantenere la posizione eretta, si consiglia di eseguire l'indagine con paziente seduto ma sempre nelle 2 proiezioni.

Qualora il paziente fosse barellato la proiezione sarà solo antero-posteriore con paziente in posizione semi-seduta.

8.1.10 Consulenza Gastroenterologica, EGDS e Manometria Esofagea

Nella SCLERODERMIA, il tratto gastrointestinale è dopo la cute l'organo più colpito, interessando fino all'80% dei pazienti. Il coinvolgimento può interessare l'intero Apparato Digestivo, dalla bocca all'ano (vedi Allegato 6); per questo motivo è molto importante identificare il coinvolgimento precoce della sfera digestiva, dal momento che una gestione precoce di queste manifestazioni può ridurre le comorbidità ad esse legate, le complicanze e migliorare sia la qualità di vita sia la sopravvivenza dei pazienti.

Sulla base di quanto premesso, si suggerisce la **richiesta di una Visita Gastroenterologica di Fisiopatologia Digestiva** quando siano presenti segni o sintomi costanti (da più di 3 mesi) riconducibili a problematiche digestive.

La gestione delle prestazioni diagnostiche suddette, eventualmente richieste, sarà a carico della UOC di Gastroenterologia; gli appuntamenti saranno comunicati telefonicamente di seguito.

8.1.10.1 EGDS

ENDOSCOPIA DIGESTIVA: Esofago-Gastro-Duodenoscopia con biopsie; Colonscopia con o senza biopsie; Ileo-Colonscopia con o senza biopsie. Gli esami endoscopici saranno eseguiti da tutti i Medici e dal personale infermieristico della UOC di Gastroenterologia in turno di servizio.

8.1.10.2 Manometria esofagea

Tale esame potrà essere eseguito su specifica indicazione del gastroenterologo nel sospetto di discinesie esofagee dovute al coinvolgimento d'organo della SSC.

PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 26 di 55
---	--	--

8.1.11 Rx esofago

L'indagine valuta la cinesi del viscere e viene eseguita, quando è possibile, in ortostatismo con mezzo di contrasto di Solfato di Bario.

Nel caso in cui si sospetti parziale o totale stenosi o infiltrazione d'organo verrà utilizzato un mezzo di contrasto idrosolubile ad alta osmolarità tipo GASTROGRAFIN (o altri con medesime caratteristiche chimiche).

8.1.12 RX Articolare

L'indicazione è rivolta alla ricerca di eventuale presenza di erosioni, riassorbimenti o localizzazioni calcifiche.

Lo studio deve essere eseguito generalmente sulle piccole articolazioni e su entrambi gli arti (in forma comparativa).

8.1.13 Ecografia articolare

L'ultrasonografia è un esame strumentale non invasivo, di rapida esecuzione, ripetibile, poco costoso, privo di contro-indicazioni, che consente una valutazione dinamica e multiplanare della sede interessata. Gli studi ultrasonografici hanno evidenziato un'alta prevalenza di sinovite e danno osseo a carattere erosivo in pazienti affetti da SS ed artralgie, con positività del Power-Doppler dall'11 al 49 %. Inoltre, sebbene i dati in merito risultino ancora scarsi, l'ecografia potrebbe essere uno strumento utile anche nella valutazione dell'impegno polmonare e, tramite l'applicazione dell'elastasonografia, della elasticità cutanea.

8.1.14 ECG ed Ecocardiogramma

L'ECG rappresenta una metodica di screening nella SSc. Modificazioni minime possono essere presenti già in fase precoce e riguardano sostanzialmente due rilievi fondamentali da ricercare successivamente all'esame ecocardiografico.

Nella stragrande maggioranza dei pazienti l'ECG risulta normale. Purtroppo la comparsa di bassi voltaggi, piuttosto che di alternanza elettrica obbligano a pensare alla presenza di versamento pericardico.

La comparsa ex novo di disturbo di conduzione intraventricolare destro invia ad una altra evenienza legata alla SSc: l'ipertensione polmonare.

La comparsa di aritmie ipercinetiche come la fibrillazione atriale o la tachicardia sinusale rappresentano un pattern aritmico frequentemente dovuto sia alle terapie poste in essere nella SSc, che a fenomeni irritativi locali legati alla patologia stessa.

L'ecocardiogramma rappresenta un altro esame di screening, ma di importanza fondamentale quando associato a nuove alterazioni ECG o modificazioni dello status clinico.

Esso rappresenta un esame non invasivo e, nei limiti di confidenza di tutti gli esami operatore-dipendenti, ci permette di stimare la presenza puntuale di ipertensione polmonare, versamento

Documento di proprietà dell'Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini

È vietata la riproduzione e la diffusione, anche parziale, senza specifica autorizzazione scritta del Direttore Generale

PDTA Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 27 di 55
---	---	--

pericardico, stima della funzione del ventricolo sinistro e del ventricolo destro, stima indiretta delle resistenze polmonari.

Questi dati espressi anche in maniera quantitativa possono aiutare il clinico medico nella scelta della strategia terapeutica e diagnostica ulteriore.

8.1.15 Eco renale

La patologia in esame può svilupparsi come complicanza d'organo ed interessare l'apparato emuntorio.

L'ecografia nella fattispecie dovrà essere coadiuvata dall'ecocolorDoppler arterioso e permetterà lo studio dimensionale e morfologico degli organi e funzionale delle arterie renali.

8.2 FASE TERAPEUTICA E DELLE COMPLICANZE

8.2.1 II visita Reumatologica

Il paziente dopo aver eseguito eventuali esami funzionali, strumentali e/o di laboratorio richiesti alla I visita ritorna presso l'ambulatorio reumatologico secondo la tempistica prevista a seconda del percorso scelto per il paziente che varia caso per caso (PAC; DH; visita di ritorno ambulatoriale). Sulla base dell'eventuale riscontro di coinvolgimento d'organo, il reumatologo valuterà la necessità di inviarlo al consulente specialistico di interesse e di organizzare il programma terapeutico e di monitoraggio periodico necessari per la valutazione della malattia e del suo andamento e per prevenire le complicanze:

ogni 3/6 mesi nelle forme con rapida progressione polmonare e cutanea o con altre rilevanti complicanze d'organo, e ogni 6/12 mesi nelle forme senza coinvolgimento d'organo

CONDIZIONE	PROCEDURE	MODALITA'	TEMPI PREVISTI
Sclerosi Sistemica	II visita Reumatologica	Medico Infermiere Impegnativa del medico reumatologo con appuntamento prefissato o accesso DH o ricovero ordinario UOSD Reumatologia Pad. Flajani, piano terra DH e Ambulatori di Reumatologia 0658704567 Pad. Flajani, secondo piano Reparto di Degenza Ordinaria Tel. 06.5870.4580	3/6 mesi a seconda dell'impegno clinico e/o necessità terapeutiche

Documento di proprietà dell'Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini

È vietata la riproduzione e la diffusione, anche parziale, senza specifica autorizzazione scritta del Direttore Generale

PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 28 di 55
---	--	--

[illegible]

PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 29 di 55

Consulenza Nefrologica	Medico Infermiere Visite ambulatoriali UOC Nefrologia Dialisi e Trapianto Pad Bassi piano terra Ambulatorio 0658705477 I visita: Accesso Tramite prenotazione prima visita nefrologica CUP con impegnativa del Reumatologo.	2/6 mesi
	Visite successive: accesso diretto agli ambulatori previa prenotazione interna con impegnativa del Reumatologo o Nefrologo.	1/6 mesi a seconda
	Immissione in lista trapianto renale previa indicazione del Nefrologo e valutazione periodica c/o ambulatorio trapianti e DH Trapianti c/o pad Bassi I piano accesso diretto previa prenotazione interna con impegnativa del Nefrologo	dell'impegno clinico e/o necessità terapeutiche
	Consulenza in regime di ricovero ordinario "bedside" previa richiesta del Reumatologo inviata via fax 0658705290;	entro 24h dalla richiesta
	Consulenza per i pazienti in DH o in dimissioni protette c/o gli ambulatori Nefrologici Pad Bassi richiesta del Reumatologo inviata via fax 0658705290.	entro una settimana dalla richiesta
	Trattamento dialitico sostitutivo: per i pazienti ricoverati in PS o in reparto di degenza o c/o Servizio di Dialisi Pad Bassi Piano Terra con un infermiere specializzato dedicato previa indicazione del Nefrologo	a seconda dell'impegno clinico e/o necessità terapeutiche nel più breve tempo possibile o programmata



PDTA Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 30 di 55

	Consulenza emodinamista	Su indicazione dello specialista cardiologo Medico e Infermiere Servizio di Cardiologia, Emodinamica TEL FAX	Tempi attesa: 1-5 giorni
	Consulenza Gastroenterologica	Medico 2° piano Padiglione Bassi; Fax al -0658705210 con la fotocopia della richiesta SSR e il recapito telefonico del paziente; in alternativa utilizzare la modulistica aziendale se il paziente è ricoverato; specificare sempre la provenienza: PDPA - SCLERODERMIA	Tempi di attesa: 2-3 settimane
	Consulenza Endoscopia toracica	Medico Infermiere Servizio di Endoscopia toracica Padiglione bassi I piano Tel. 0658705605 Fax 0658705604	Tempi di attesa 7 giorni
	Controllo Radiologico	Medico UOC Diagnostica per immagini Elezione. Padiglione Piastra Impegnativa medica 06.5870.3801 Day hospital Prenotazione on line 06 5870.3239	Secondo CUP per gli esterni 2-3 gg
	Consulenza Psicologo	Psicologo Area Medicine Specialistiche- Dipartimento di Medicina e oncologia Dipartimento interaziendale trapianti	1-2 giorni



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 31 di 55

		Padiglione Puddu III P. Tel. - 06.5555.4411 Cell. Aziendale 3486250067 Mail: asanti@scamilloforlanini.rm.it	
	Consulenza Angiologica	Medico UOSD Angiologia Puddu II piano 06.5870.4391 FAX 06.5870.4300	Tempi di attesa: Degenti 1-3 giorni DH e PAC 1-7 giorni Recup 7-15 giorni
	Consulenza Terapista del dolore	Medico UOSD Terapia del Dolore Puddu 1 piano tel 0655556166-fax 0655556865	Tempi di attesa: paz. In ricovero ordinario 48 h, paz. in regime di DH previo fax 6 giorni.
	Consulenza Chirurgia vascolare	Pad. Baccelli 2 piano Medico e Infermiere UOC Chirurgia vascolare Fax 0658704535 (richiesta consulenza)	Tempi di attesa 1- 7 giorni
	Chirurgo Plastico	Medico UOC Chirurgia Plastica e ricostruttiva Pad. Busi piano terra. impegnativa del medico e con appuntamento prefissato previo accordo telefonico al 3491354306 Oppure con Accesso al DH di Chirurgia Ricostruttiva (padiglione PUDDU 5 piano Day Hospital e DH PINK presso ginecologia	Tempi di attesa 7/15 giorni Tempi per ricovero DS 30-60 gg
Monitoraggio e terapia dopo	Visita Reumatologica	Medico Infermiere Impegnativa del medico	Agenda dedicata 6 mesi senza

Documento di proprietà dell'Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini

È vietata la riproduzione e la diffusione, anche parziale, senza specifica autorizzazione scritta del Direttore Generale



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 32 di 55

complicanze d'organo		reumatologo con appuntamento prefissato o accesso DH o ricovero ordinario UOSD Reumatologia Pad. Flajani, piano terra DH e Ambulatori di Reumatologia 0658704567 Pad. Flajani, secondo piano Reparto di Degenza Ordinaria Tel. 06.5870.4580	interessamento polmonare Tre mesi con interessamento polmonare
Sclerosi Sistemica senza complicanze d'organo	Visita controllo Reumatologica	Vedi sopra	
	PFR con esami ematochimici	Vedi sopra	6 Mesi
	Ecocardiogramma se DLCO > 80%	Vedi sopra	12 Mesi
Sclerosi sistemica con rapida progressione del danno d'organo	Visita Reumatologo	Medico Infermiere Accesso DH, PAC o Ambulatoriale con impegnativa del reumatologo	3/6 Mesi
	PFR con DLCO	Vedi sopra	3/6 mesi
	Ecocardiogramma se DLCO < 80%	Vedi sopra	12 Mesi
	HRCT	Vedi sopra	Ogni 12 Mesi per i primi 3 anni
Sclerosi sistemica	Follow up	Vedi sopra	A secondo del coinvolgimento d'organo

8.2.2 Consulenza Pneumologica

Il ruolo dello specialista pneumologo è di affiancare il reumatologo nella individuazione precoce delle complicanze polmonari della SSc: in particolare nella diagnosi di natura e gravità dell'interstiziopatia polmonare correlata che condiziona grandemente la prognosi.

Documento di proprietà dell'Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini

È vietata la riproduzione e la diffusione, anche parziale, senza specifica autorizzazione scritta del Direttore Generale

PDTA Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 33 di 55
---	--	--

L'interpretazione dei test funzionali (PFR e DLCO), la valutazione insieme al radiologo dell'HRCT e non ultime le scelte terapeutiche condivise col reumatologo costituiscono un passaggio fondamentale nel percorso di questi pazienti. A questo si aggiunge la prescrizione e la ottimizzazione dell'ossigenoterapia a lungo termine in alcuni pazienti particolarmente compromessi e la diagnosi e gestione delle eventuali neoplasie polmonari (che si sviluppano con particolare frequenza nei pazienti con SSC)

La UOSD DH pneumologico e Interstiziopatie polmonari può fornire nel percorso PDPA-SCLERODERMIA l'esecuzione di 2 consulenze a settimana (8/mese)

8.2.3 Consulenza Dermatologica

Ruolo del dermatologo è quello, insieme al reumatologo, di individuare le varie manifestazioni e complicanze cutanee: trattarle e/o modificare l'eventuale terapia già in atto.

Viene richiesta consulenza dermatologica, da parte del reumatologo, per le complicanze della patologia di base, per il trattamento e/o per il presentarsi di altre manifestazioni cutanee (vedi ad es. dermatiti); i tempi previsti sono di circa 1/30 giorni, in base all'impegno della malattia. In alcuni pazienti possono essere effettuate infiltrazioni loco-regionali di corticosteroidi, talvolta in associazione a clindamicina e soluzione fisiologica. Inoltre, può essere richiesta una biopsia cutanea con esame istologico, in caso di altre manifestazioni della patologia di base, oppure, di altre manifestazioni cutanee di recente insorgenza, per un migliore inquadramento diagnostico. La richiesta di biopsia viene effettuata durante la visita Dermatologia dallo stesso dermatologo, che inserisce il paziente in una lista chirurgica (tempi previsti circa 3 mesi); o può richiedere la visita del Chirurgo Plastico, dove lo ritiene necessario. La consegna istologica verrà effettuata dal medico richiedente la biopsia (circa 30 giorni), che prescrive eventuale terapia ed eventuale visita di controllo dermatologico o su foglio di consulenza o su impegnativa (tempi circa 60 giorni).

8.2.4 Consulenza Cardiologica

Il ruolo dello specialista cardiologo è quello di adjuvare il reumatologo nella individuazione precoce delle complicanze cardiovascolari della SSC: diagnosi e trattamento dell'ipertensione arteriosa, dell'ipertensione polmonare e in particolare nell'aiutare il reumatologo nella diagnosi dell'ipertensione arteriosa polmonare correlata (gruppo I) attraverso la scelta di ulteriori test di screening. Inoltre, il ruolo del cardiologo è importante nell'esecuzione di esame ecocardiografico, di refertazione dell'ECG, nell'esecuzione di eventuale cateterismo destro (vedi paragrafo dedicato all'emodinamica).

Compatibilmente con le necessità del singolo paziente e con le condizioni di stabilità o non, si concorda con il reumatologo responsabile del paziente il tempo di attesa della singola procedura nel rispetto dei canali istituzionali che regolano l'accesso alle visite ambulatoriali cardiologiche interne.

PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 34 di 55
---	--	--

8.2.5 Consulenza Nefrologica

Ruolo dello specialista nefrologo è quello di adjuvare il reumatologo nella individuazione e nella gestione delle complicanze renali valutando eventuali modifiche terapeutiche.

Intervento nefrologico: utilizzo di ACEi ad alte dosi nella crisi renale sclerodermica; controllo PA con ogni classe di farmaco antipertensivo; indicazione all'esecuzione della Biopsia Renale Percutanea; monitoraggio della malattia renale cronica e delle sue complicanze; indicazione alla terapia dialitica sostitutiva temporanea o definitiva; indicazione al trapianto renale e immissione in lista trapianto. Allegato 7

8.2.6 Consulenza Emodinamista

Nei pazienti con sclerodermia con probabilità **intermedia o alta** di ipertensione polmonare (SINTOMI + ECOCARDIOGRAMMA, PROVE SPIROMETRICHE E TAC), l'iter diagnostico va continuato con l'esecuzione di cateterismo cardiaco al fine di escludere altre cause di ipertensione polmonare (disfunzione ventricolare sinistra, interstiziopatie ed embolia polmonare). L'esame verrà effettuato su richiesta del cardiologo consulente su apposito modulo (tempo previsto di esecuzione: da 1 a 5 giorni dalla richiesta).

La diagnosi di ipertensione polmonare precapillare viene posta sulla base del rilievo di pressione arteriosa media polmonare superiore a 25 mmHg e di pressione di incuneamento capillare polmonare inferiore a 15 mmHg.

L'esame viene effettuato in sala di emodinamica in anestesia locale attraverso la vena femorale (o la vena giugulare) ai pazienti ricoverati in regime ordinario e di DH.

Sulla base del risultato dell'esame invasivo verrà successivamente adeguata la terapia farmacologica (da parte del cardiologo clinico).

8.2.7 Rivalutazione Gastroenterologica

Vedi paragrafo 8.1.10

8.2.8 Consulenza Endoscopia toracica

La malattia polmonare interstiziale risulta più frequentemente associata alla forma diffusa della SSc. La sintomatologia respiratoria è aspecifica con tosse stizzosa, dispnea progressiva e un quadro restrittivo alle PFR. Alla Tc torace nella fase iniziale di alveolite infiammatoria è presente un quadro groundglass che evolve in honey-combing nella progressione della malattia a fibrosi interstiziale.

L'approccio diagnostico per i pazienti affetti da SSc comprende metodiche come il lavaggio broncoalveolare (BAL). Per la procedura si rimanda all'allegato 8.

PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 35 di 55
---	--	--

Il BAL rappresenta una possibilità importante per conoscere le popolazioni cellulari presenti nell'ambiente alveolare durante l'evoluzione di una patologia interstiziale. Alcuni pattern cellulari sono tipici di forme particolari di interstiziopatia anche se, tranne rari casi, non possono essere considerati in assoluto definitivi per la diagnosi, ma vanno interpretati nel contesto della storia della malattia e del quadro complessivo clinico-radiologico.

In corso di SSc è caratteristico l'aumento dei neutrofili, eosinofili e cellule T CD8+ nel liquido di lavaggio alveolare nella fase alveolitica della patologia.

La procedura può essere eseguita presso il nostro servizio sia in regime ambulatoriale/DH che di ricovero ordinario. I tempi di attesa sono di circa 7 giorni.

8.2.9 Rivalutazione radiologica

La rivalutazione radiologica deve seguire una idonea valutazione clinica, tutto in relazione a sopraggiunte eventuali affezioni cliniche e soltanto in quel caso si passerà alla esecuzione di indagini radiologiche mirate.

8.2.10 Consulenza Psicologica

Scopo: intervenire sugli aspetti della personalità che determinano la capacità di fronteggiare gli eventi stressanti connessi alla malattia. Tali aspetti hanno una funzione protettiva nella comparsa di disturbi psicopatologici e sono strettamente correlati con la compliance. Nella Sclerodermia è stata rilevata un'alta incidenza di sintomi depressivi, ansiosi ed una frequente limitazione delle relazioni interpersonali nella popolazione italiana e in quella internazionale. Numerosi studi hanno evidenziato l'efficacia del supporto psicologico.

L'AOSCF fornisce la possibilità di fruire di un servizio di consulenza ed assistenza psicologica lungo tutto l'iter diagnostico-terapeutico su richiesta del paziente e /o del curante.

Struttura dell'intervento psicologico per pz. in regime di ricovero/D.H:

1. Consulto (entro 2 giorni dalla richiesta).

Obiettivi Consulto (1/2 colloqui psicologico-clinici):

- Valutazione disturbi in atto (sindromici e non).
- Valutazione della struttura intrapsichica.
- Valutazione contesto psicosociale.

2. Trattamento: intervento sulla crisi secondo il modello psicomotricità.

Allegato 9



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 36 di 55

8.2.11 Consulenza Angiologica

Ruolo dello specialista angiologo è quello di adjuvare il reumatologo nella individuazione e nella gestione delle complicanze vascolari della SS valutando la necessità di ulteriori accertamenti diagnostici ed eventuali modifiche terapeutiche. La presenza di un severo fenomeno di Raynaud in fase di peggioramento ma soprattutto la comparsa di ulcere digitali delle mani e in minor misura di altre sedi, sono la causa più frequente di richiesta di consulenza angiologica. La presenza di lesioni necrotiche cutanee richiede uno studio clinico e strumentale per escludere patologie associate del distretto macrocircolatorio. Per tale motivo, ma anche per l'aumentato rischio di aterosclerosi presentato dai pazienti affetti da SSc, oltre che un'anamnesi approfondita e un esame obiettivo, la consulenza angiologica deve essere completata nella maggior parte dei casi da un esame strumentale quale l'ecocolordoppler arterioso degli arti superiori, dell'aorta addominale e degli arti inferiori. Questa metodica è ripetibile, non invasiva e priva di controindicazioni. Lo studio polidistrettuale arterioso permette sia una definizione morfologica del vaso che una valutazione dinamica del flusso vascolare a livello macrocircolatorio e quindi la possibilità di porre diagnosi sia di patologia ostruttiva che aneurismatica. In alcuni casi si rende necessario ulteriore accertamento con esame arteriografico con m.d.c e consulenza dello specialista chirurgo vascolare. A seconda della gravità e dello stato più o meno avanzato della lesione necrotica il paziente viene inviato presso l'ambulatorio dedicato delle ulcere dell' UOSD di Angiologia o quello dell'UOSD di Chirurgia plastica della mano.

8.2.12 Consulenza Terapista del dolore

Il dolore è una malattia che si può e si deve evitare.

Nel paziente affetto da SSc il dolore è presente nel 60-80 % dei casi e deve sempre essere tempestivamente controllato e trattato sin dalle prime fasi di accesso ambulatoriale o del ricovero ospedaliero, con la necessità di un corretto approccio diagnostico terapeutico multidisciplinare. Le conseguenze sui pazienti e sui familiari sono rilevanti, tanto che il 20% dei pazienti sviluppa una forma depressiva reattiva e disturbi ansiosi che sono presenti nel 40% dei casi.

Presso l'Ospedale è attivo un CENTRO DI TERAPIA DEL DOLORE che cura pazienti sofferenti di dolore di tipo acuto e cronico che dovrà essere di supporto nel percorso assistenziale del paziente.

La cura del dolore non è soltanto un dovere etico, ma l'esempio di una buona pratica clinica, poiché oggi è noto che il dolore severo costituisce un fenomeno patologico, una malattia nella malattia che influisce pesantemente sulla vita delle persone con effetti negativi anche sulla sfera psicologica, emotiva, relazionale.

Le prestazioni erogate sono diverse e in funzione della patologia causa del dolore e della sua gravità:

Documento di proprietà dell'Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini

È vietata la riproduzione e la diffusione, anche parziale, senza specifica autorizzazione scritta del Direttore Generale

PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 37 di 55
---	--	--

terapia farmacologica
blocchi antalgici periferici
blocchi peridurali
radiofrequenza pulsata
periduroscopia
impianto di cateteri venosi centrali (port venosi)
impianto di pompa intratecale
impianto di neurostimolatore centrale e periferico

Prestazioni erogate in ambulatorio : BLOCCHI ANTALGICI NERVI PERIFERICI, BLOCCHI ANTALGICI PLESSI NERVOSI, BLOCCHI ANTALGICI INTRAARTICOLARI.

Infine, è possibile richiedere la consulenza di medicina complementare al fine di eseguire trattamenti di agopuntura.

Raccomandazioni

- **informazione** del paziente e/o familiari sui **comportamenti** da tenere in caso di presenza di dolore.
- **indicazione nella lettera di dimissione della terapia** da proseguire a domicilio con indicazione di tempi e modi di assunzione dei farmaci analgesici.
- **consegna** al paziente in trattamento con antidolorifici di una quantità di **farmaco analgesico** sufficiente per coprire il periodo di tempo verosimilmente necessario per contattare il MMG.

terapia del dolore- Allegato 10

8.2.13 Consulenza Chirurgia vascolare

Il ruolo del chirurgo vascolare nella SSc è marginale per l'interessamento esclusivo del microcircolo. La valutazione del chirurgo vascolare può essere utile a stabilire quanto una patologia vascolare stenotomizzante maggiore associata alla SSc giochi un ruolo peggiorativo sull'evoluzione delle lesioni ulcerative dermiche. In casi selezionati in cui il fenomeno di Raynaud si dimostri particolarmente resistente alle terapie mediche convenzionali si sono osservati miglioramenti attraverso il posizionamento di elettrostimolatori epidurali a livello cervicale o lombare.

8.2.14 Consulenza Chirurgia Plastica

I pazienti con SSc arrivano all'Ambulatorio di Chirurgia Plastica con impegnativa del medico e con appuntamento prefissato previo accordo telefonico oppure con Accesso al DH di Chirurgia

Documento di proprietà dell'Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini

È vietata la riproduzione e la diffusione, anche parziale, senza specifica autorizzazione scritta del Direttore Generale



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 38 di 55
---	--	--

Ricostruttiva.

CHIRURGIA RIGENERATIVA PER: Morfea Localizzata
En Coup de Sabre
Microstomia Fibrotica e Sclerosi Periorale
Sclerodattilia
Ulcere Cutanee
Ulcere Digitali Puntali

TRATTAMENTO CHIRURGICO PER: Ulcere Digitali
Necrosi cutanee e ossee Falangee
Calcinosi Sottocutanee Dolorose

Nel dettaglio le procedure si distinguono in:

- **PREVENZIONE ULCERE DIGITALI :** innesto adipociti e cellule staminali ricovero e trattamento chirurgico day surgery (Pink ginecologia o Puddu) – trattamento quadrimestrale
- **TRATTAMENTO PRECOCE ULCERE DIGITALI:** medicazioni chirurgiche specialistiche settimanali, Day Surgery Puddu 09:00/12:00
- **TRATTAMENTO ULCERE AVANZATE E NECROSI DIGITALI ISCHEMICHE:** ricovero e trattamento chirurgico Day Surgery (Pink ginecologia o Puddu)
- **TRATTAMENTO SCLEROSI PERIORALE E MICROSTOMIA:** innesto adipociti e cellule staminali ricovero e trattamento chirurgico Day Surgery (Pink Ginecologia o Puddu) – trattamento quadrimestrale
- **TRATTAMENTO MORPHEA, COUP DE SABRE, PARRY ROMBERGS SYNDROME:** innesto adipociti e cellule staminali ricovero e trattamento chirurgico Day Surgery (Pink ginecologia o Puddu) – trattamento quadrimestrale
- **TRATTAMENTO CALCINOSI SOTTOCUTANEE SINTOMATICHE:** ricovero e trattamento chirurgico Day Surgery (Pink ginecologia o Puddu)

Sono propedeutici per intervento i seguenti esami: routine, ECG, RX torace se richiesto da anestesista, visita e nulla osta anestesiologicalo.

PDTA	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07		Pag. 39 di 55

8.2.15 Visita, monitoraggio e terapia dopo complicanze d'organo

In base alle complicanze d'organo il reumatologo, in accordo con gli specialisti di riferimento, può decidere di cambiare il programma di staging e la terapia adottata illustrata nel paragrafo dedicato alla terapia dopo la prima visita reumatologica.

8.2.16 Fisioterapia riabilitativa

Il trattamento riabilitativo nei pazienti affetti da SSc riveste un'importanza fondamentale per il mantenimento della funzionalità respiratoria e muscolo-articolare; rallenta l'instaurarsi di deformità delle mani, e più in generale, favorisce il mantenimento delle comuni attività quotidiane. Particolari aspetti interessano la funzionalità della colonna vertebrale e in particolare del tratto cervicale, della funzionalità della tempomandibolare e la disfagia.

Il trattamento riabilitativo nei pazienti affetti da SSc deve essere iniziato precocemente per permettere il rallentamento dell'evoluzione dei deficit funzionali che possono presentarsi e progredire durante l'evoluzione clinica della malattia. La visita fisiatrica permette di stilare il progetto riabilitativo individuale, concordato con il paziente, e consente la prescrizione delle metodiche fisiochinesiterapiche necessarie.

Le criticità del trattamento riabilitativo sono rappresentate da:

- l'aspetto cronico ed evolutivo della malattia.
- la molteplicità dei deficit funzionali con il coinvolgimento del sistema cardio-respiratorio, muscolo-scheletrico, della deglutizione, della minzione, della defecazione e della sfera sessuale.

Il trattamento riabilitativo ambulatoriale dovrà prolungarsi negli anni; sarà necessario alternarlo a trattamenti autogestiti dal paziente presso il proprio domicilio e per tali motivi trova la sua collocazione in ambito territoriale. Potrebbe essere opportuno eseguire una visita fisiatrica a bimestre presso l'ambulatorio fisiatrico del San Camillo, con prenotazione su agenda informatizzata nello spazio dedicato ai percorsi clinici assistenziali interni.

8.3 Monitoraggio e Follow-up

8.3.1 Visita controllo Reumatologica

Il paziente è sottoposto a visite di monitoraggio periodiche in cui vengono visionati eventuali esami strumentali e di laboratorio richiesti, stabiliti caso per caso in base al grado di attività e di severità della malattia. Gli appuntamenti vengono prenotati direttamente presso l'Ambulatorio di Reumatologia su agende dedicate.

vedi paragrafo II visita reumatologica

PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 40 di 55
---	--	--

8.3.2 PFR con DLCO vedi paragrafo 8.1.7

8.3.3 esami ematochimici (laboratorio)

I test biochimici che si eseguono nella fase diagnostica e nel monitoraggio, possono essere distinti in:

Test di primo livello: esame emocromocitometrico, indici di flogosi (ves, proteina C-reattiva) indici di funzionalità epatica (transaminasi, bilirubina T/F, gamma GT, fosfatasi alcalina) di funzionalità renale (azotemia, creatinina, calcolo del GFR), elettroforesi proteica, immunoglobuline sieriche (IgG, IgA, IgM), indici di necrosi muscolare (CPK, LDH, Mioglobina), elettroliti, assetto coagulativo.

Test di secondo livello*: BNP, Troponina I HS, acido urico, eventualmente sottopopolazioni linfocitarie (monitoraggio terapie immunosoppressive).

*Se ci sono indicazioni cliniche

8.3.4 Ecocardiogramma se DLCO < 80% (vedi paragrafo 8.1.14)

8.3.5 HRCT

L'indagine segue la medesima interpretazione e suggerimento del capitolo 8.2.9

Strettamente legata alla valutazione clinica pneumologica.

8.3.6 Follow up – terapia e nuovi accertamenti per successive complicanze d'organo

I pazienti che continuano il follow-up e sviluppano complicanze d'organo rientrano nel PDTA secondo quanto esposto.

9. SCOSTAMENTI ED ECCEZIONI

I requisiti, gli standard e gli impegni presi nel redigere il PDTA, rispettano le indicazioni della legislazione e normativa vigente nazionali e regionali senza scostamenti od eccezioni.

Gli unici limiti che possono essere immaginati nella corretta applicazione del PDTA sono limiti strutturali (es mancato acquisto e disponibilità di presidi) o di carenza di personale dedicato.

Limiti oggi non presenti. Non sono viceversa ipotizzabili limiti organizzativi visto che non vi sono contrasti tra i professionisti che devono concorrere al perfetto funzionamento del PDTA



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 41 di 55

10. VALUTAZIONE, VERIFICA E MONITORAGGIO DEL PDTA

INDICATORI		VALORE ATTESO	RESPONSABILE
Documentazione correttamente distribuita		100%	Responsabili UU.OO. coinvolte
Disponibilità della documentazione nei luoghi ove la documentazione stessa deve essere applicata		100%	CPSE
Identificazione del paziente con codifica per il percorso di laboratorio		80%	Medico prescrivente e infermiere
Conformità e congruità del campione		100%	Tecnico di laboratorio
Incremento percentuale del numero dei ricoveri in DH rispetto alla media dei ricoveri negli ultimi 5 anni		+ 3%	Medico reumatologo
Numero ricoveri ordinari		60	Medico Reumatologo
Incremento del numero delle consulenze Dermatologiche rispetto all'anno 2017		+ 10%	Medico Dermatologo
Numero consulenze/anno		10	Medico nefrologo
Esecuzione valutazione intensità dolore tramite VAS scale		100% dei pazienti valutati	Terapista del dolore
Incremento percentuale del numero dei ricoveri in DH rispetto al 2018		+ 3%	Medico angiologo

11. EMISSIONE, DISTRIBUZIONE ED ARCHIVIAZIONE

- Il PDPA deve essere disponibile in forma cartacea presso la Direzione Sanitaria e presso la UOSD Qualità, Certificazione e Sicurezza delle Cure – Risk Management, la UOSD Organizzazione Sanitaria e Reti e la UOSD Reumatologia;
- In formato elettronico sul sito aziendale nella sezione Qualità e Sicurezza delle Cure - Risk Management;

Documento di proprietà dell'Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini

È vietata la riproduzione e la diffusione, anche parziale, senza specifica autorizzazione scritta del Direttore Generale



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07		Pag. 42 di 55

- Presso tutte le UU.OO. / strutture coinvolte nel PDTA;
- Presso le associazioni dei pazienti reumatici (es. ANMAR, GILS, AILS, ASMARA).

12. REVISIONE E AGGIORNAMENTO

Il presente PDTA sarà oggetto di revisione periodica e verrà aggiornato in base alle evidenze scientifiche emerse ed ai risultati della sua applicazione nella pratica clinica e comunque almeno ogni tre anni.

13. BIBLIOGRAFIA/SITOGRAFIA

1. LeRoy EC, Medsger TA Jr. Criteria for the classification of early systemic sclerosis. J Rheumatol. 2001;28:1573-6.
2. Avouac J, Fransen J, Walker UA et al. Preliminary criteria for the very early diagnosis of systemic sclerosis: results of a Delphi Consensus Study from EULAR Scleroderma Trials and Research Group. Ann rheum dis 2011, 70:476-81.
3. C.P. Denton, M. Hughes et al. BSR and BHPR guideline for the treatment of systemic sclerosis. Rheumatology 2016;55:1906-1910
4. O Hawal-Bielecka, R. Landeweé et al. EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: a report from the EULAR Scleroderma Trials and Research group (EUSTAR). Ann Rheum Dis 2009; 68:620-628
5. Minier T, Guiducci S, Bellando-Randone S, et al. Preliminary analysis of the very early diagnosis of systemic sclerosis (VEDOSS) EUSTAR multicentre study: evidence for puffy fingers as a pivotal sign for suspicion of systemic sclerosis. Ann Rheum Dis. 2014;73:2087-93.
6. Koenig M, Joyal F, Fritzler MJ, et al. Autoantibodies and microvascular damage are independent predictive factors for the progression of Raynaud's phenomenon to systemic sclerosis: a twenty-year prospective study of 586 patients, with validation of proposed criteria for early systemic sclerosis. Arthritis Rheum. 2008; 58:3902-12.
7. van den Hoogen F, khanna D, Fransen J, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative. Ann Rheum Dis. 2013;72):1747-55.
8. Coghlan JG, Denton CP, Grünig E, et al. Evidence- based detection of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: the DETECT study. Ann Rheum Dis 2014; 73:1340-9
9. Piano diagnostico, terapeutico, assistenziale (PDPA) per la Sclerosi Sistemica della Regione Lombardia (decreto n 9529 del 11/11/2015).



PDTA Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 43 di 55

14. ALLEGATI

ELENCO ALLEGATI

- 1. Criteri diagnostici per diagnosi di sclerosi sistemica in fase precoce**
- 2. Criteri ACR/EULAR 2013 per la classificazione di sclerosi sistemica definitiva**
- 3. Capillaroscopia**
- 4. Raccomandazioni Eular 2017 per il management della SSc**
- 5. Laboratorio**
- 6. Coinvolgimento Apparato Digestivo nella SSc**
- 7. Coinvolgimento renale**
- 8. Lavaggio broncoalveolare**
- 9. Psicologia**
- 10. Terapia del dolore**



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA

Cod. Doc.:
901/PDTA/19/07**PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO
ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA**Rev. 00 del
29/07/19

Pag. 44 di 55

Allegato 1**Criteri diagnostici per diagnosi di sclerosi sistemica in fase precoce**

		MMG
		"Red Flags" * • Fenomeno di Raynaud • Edema digitale • Positività ANA
Fenomeno di Raynaud in associazione a: Alterazioni capillaroscopiche tipiche e/o Presenza di autoanticorpi specifici *		Criteri aggiuntivi dopo referral specialistico (uno di): • Alterazioni capillaroscopiche tipiche • Presenza di autoanticorpi specifici** Scleredema (edema digitale che tende alla sclerodattilia)
* Anti-Centromero Anti-Topoisomerasi I (Scl70) Anti-RNA polimerasi I e III Anti-fibrillarina. Esclusi dalla diagnosi pazienti con manifestazioni cliniche di "scleroderma spectrum disorders": fascite eosinofila, morfea, fibrosi nefrogenica, scleredema diabeticorum.		* Due criteri su tre ** Anti-Centromero o Anti-Topoisomerasi I (Scl70)



PDTA Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 45 di 55

Allegato 2 - Criteri ACR/EULAR 2013 per la classificazione della Sclerosi Sistemica definitiva

Caratteristica	Sotto-caratteristica	Punteggio
Fibrosi cutanea estesa prossimalmente alle articolazioni metacarpo-falangee (criterio sufficiente)		9
Ispessimento cutaneo delle dita (punteggio più alto delle sotto-caratteristiche)	Puffy fingers (scleredema)	2
	Sclerodattilia distale alle articolazioni metacarpo falangee ma con coinvolgimento della 1 ^a falange	4
Lesioni ai polpastrelli (punteggio più alto delle sotto-caratteristiche)	Ulcere digitali puntali	2
	Digital Pitting scars	3
Telangiectasie		2
Alterazioni capillaroscopiche		2
Interessamento polmonare (punteggio più alto delle sotto-caratteristiche)	Ipertensione polmonare arteriosa	2
	Interstiziopatia polmonare	2
Fenomeno di Raynaud		3
Anticorpi SSc-Specifici (anti-centromero, anti Topoisomerasi I [Scl70] o anti-RNA polimerasi III)		3

Questi criteri non sono utilizzabili in pazienti con interessamento fibrotico cutaneo che risparmia le dita o che abbiano una patologia dello "scleroderma spectrum disorders" che meglio spieghi le loro manifestazioni cliniche (ad es. fibrosi nefrogenica, morfea generalizzata, fascite eosinofila, scleredema diabeticorum, scleromyxedema, graft versus host disease, porfiria, eritromelalgia). Dai criteri è esclusa la presenza di nefropatia sclerodermica che costituisce di per se criterio sufficiente per porre diagnosi di sclerosi sistemica definitiva.

Sono escluse dai criteri classificativi altre manifestazioni accessorie della malattia quali:

- Calcinosi sottocutanea
- Interessamento esofageo con ipotonia dello sfintere esofageo inferiore e ipotonia/atonia del terzo inferiore dell'esofago.



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 46 di 55
---	--	--

Allegato 3 - Capillaroscopia

Si esegue con il paziente in posizione seduta; l'osservazione può essere preceduta dalla rimozione mediante scotch dello strato corneo più superficiale se particolarmente spesso e in ogni caso dall'applicazione di una goccia di olio di cedro o paraffina per migliorare la visualizzazione.

Tale esame, tramite una valutazione morfologica (aspetto, densità, disposizione etc) e funzionale delle anse capillari e del flusso al loro interno, permette di distinguere quadri capillaroscopici nei limiti della norma, borderline, con anomalie aspecifiche fino al cosiddetto "scleroderma pattern", le cui caratteristiche principali (ectasia e deformazione delle anse fino a veri e propri megacapillari, microemorragie e sovvertimento architetonico della disposizione delle anse) permettono un orientamento diagnostico verso una condizione di SSc.

PDTA

Cod. Doc.:
 901/PDPA/19/07

**PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO
 ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA**

Rev. 00 del
 29/07/19

Pag. 47 di 55

Allegato 4 – Raccomandazioni EULAR 2017 per il Management della SSC

Table 1 The updated EULAR recommendations for treatment of systemic sclerosis, according to the organ involvement, including strength of the recommendations and the results of internal evaluation within the task force group

Organ involvement	Recommendation	Strength of recommendation	Results of internal evaluation
I. SSC-RP	A meta-analysis of RCTs on dihydropyridine-type calcium antagonists indicates that nifedipine reduces the frequency and severity of SSC-RP attacks. A meta-analysis of RCTs indicates that PDE-5 inhibitors reduce the frequency and severity of SSC-RP attacks. Dihydropyridine-type calcium antagonists, usually oral nifedipine, should be considered as first-line therapy for SSC-RP. PDE-5 inhibitors should also be considered in treatment of SSC-RP.	A	8.19
	A meta-analysis of RCTs on prostanooids indicates that intravenous iloprost reduces the frequency and severity of SSC-RP attacks. Intravenous iloprost should be considered for severe SSC-RP.	A	8.29
	Experts recommend that intravenous iloprost should be used for treatment of SSC-RP attacks after oral therapy. One small study indicates that flunarizine might improve SSC-RP attacks. Flunarizine might be considered in treatment of SSC-RP attacks.	C	6.06
II. Digital ulcers in patients with SSC	Two RCTs indicate that intravenous iloprost is efficacious in healing digital ulcers in patients with SSC. Intravenous iloprost should be considered in the treatment of digital ulcers in patients with SSC.	A	8.39
	A meta-analysis of RCTs and results of an independent RCT indicate that PDE-5 inhibitors improve healing of digital ulcers in patients with SSC. Moreover, the results of one small RCT indicate that PDE-5 inhibitors may prevent development of new digital ulcers in SSC. PDE-5 inhibitors should be considered in treatment of digital ulcers in patients with SSC.	A	8.03
	Bosentan has confirmed efficacy in two high-quality RCTs to reduce the number of new digital ulcers in patients with SSC. Bosentan should be considered for reduction of the number of new digital ulcers in SSC, especially in patients with multiple digital ulcers despite use of calcium channel blockers, PDE-5 inhibitors or iloprost therapy.	A	8.19
III. SSC-PAH	Based on the results of high-quality RCTs including heterogeneous population of patients with PAH, including CTD-PAH, several ERA (ambrisentan, bosentan and macitentan), PDE-5 inhibitors (sildenafil, tadalafil) and rolapitant have been approved for treatment of PAH associated with CTDs. ERA, PDE-5 inhibitors or rolapitant should be considered to treat SSC-related PAH.	B	8.32
	One high-quality RCT in patients with SSC indicates that continuous intravenous epoprostenol improves exercise capacity, functional class and haemodynamic measures in SSC-PAH. Intravenous epoprostenol should be considered for the treatment of patients with severe SSC-PAH (class III and IV).	A	8.10
	Based on the results of high-quality RCTs including heterogeneous population of patients with PAH, including CTD-PAH, other prostacyclin analogues (iloprost, treprostinil) have also been registered for treatment of PAH associated with CTDs. Prostacyclin analogues should be considered for the treatment of patients with SSC-PAH.	B	
IV. Skin and lung disease	Two RCTs and their re-analysis have shown that methotrexate improves skin score in early diffuse SSC. Positive effects on other organ manifestations have not been established. Methotrexate may be considered for treatment of skin manifestations of early diffuse SSC.	A	7.42
	In view of the results from two high-quality RCTs and despite its known toxicity, cyclophosphamide should be considered for treatment of SSC-ILD, in particular for patients with SSC with progressive ILD.	A	7.84
	Regarding HSCT, two RCTs have shown improvement of skin involvement and stabilisation of lung function in patients with SSC and one large RCT reports improvement in event-free survival in patients with SSC as compared with cyclophosphamide in both trials. HSCT should be considered for treatment of selected patients with rapidly progressive SSC at risk of organ failure. In view of the high risk of treatment-related side effects and of early treatment-related mortality, careful selection of patients with SSC for this kind of treatment and the experience of the medical team are of key importance.	A	8.03
V. SRC	Several cohort studies showed benefit in survival with use of ACE inhibitors in patients with SRC. Experts recommend immediate use of ACE inhibitors in the treatment of SRC.	C	8.52
	Several retrospective studies suggest that glucocorticoids are associated with a higher risk of SRC. Blood pressure and renal function should be carefully monitored in patients with SSC treated with glucocorticoids.	C	8.10
VI. SSC-related gastrointestinal disease	Despite the lack of large, specific RCT, experts recommend that PPI should be used for the treatment of SSC-related GERD and prevention of oesophageal ulcers and strictures.	B	8.58
	Despite the lack of RCTs in patients with SSC, experts recommend that prokinetic drugs should be used for the management of SSC-related symptomatic motility disturbances (dysphagia, GERD, early satiety, bloating, pseudo-obstruction, etc).	C	7.97
	Despite the lack of RCTs in patients with SSC, the experts recommend the use of intermittent or rotating antibiotics to treat symptomatic small intestine bacterial overgrowth in patients with SSC.	D	8.10

CTD, connective tissue disease; ERA, endothelin receptor antagonists; EULAR, European League against Rheumatism; GERD, gastro-oesophageal reflux disease; HSCT, haematopoietic stem cell transplantation; PAH, pulmonary arterial hypertension; PDE-5, phosphodiesterase type 5; PPI, proton pump inhibitor; RCTs, randomised controlled trials; SRC, scleroderma renal crisis; SSC, systemic sclerosis; SSC-RP, Raynaud's phenomenon in patients with SSC.



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 48 di 55

Allegato 5 - Laboratorio

Procedura di analisi. Le strips vengono prima incubate con i sieri dei pazienti diluiti. Gli anticorpi umani, se presenti, si legano all'antigene/i specifico/i corrispondente adeso alla membrana. Gli anticorpi non legati o in eccesso vengono rimossi mediante lavaggio. Dopo un'ulteriore incubazione con anticorpi di capra AP-coniugati contro IgG umane, l'enzima coniugato si lega ai complessi antigene-anticorpo. Procedure di lavaggio rimuovono l'eccesso di coniugato; infine le strips vengono incubate in una soluzione di substrato. L'attività enzimatica, se presente, si evidenzia per lo sviluppo di punti viola sulla membrana (dot). Positivo: l'intensità della colorazione è direttamente proporzionale alla quantità di anticorpi presente nel campione.

Refertazione: < 5	AU	Negativo
5 - 10	AU	Dubbio (*)
>10	AU	Positivo

(AU unità arbitrarie)

Inserimento nota a referto

* Bassi titoli di auto-anticorpi possono essere presenti in pazienti sani. Per tale ragione i risultati positivi bassi (tra 5 e 10 AU), sebbene validi, dovrebbero essere considerati dubbi. Si raccomanda pertanto un riesame del paziente, preferibilmente con un nuovo campione. Se ancora il risultato dovesse essere equivoco, si dovrebbero allora prendere in considerazione altri test diagnostici ed informazioni cliniche.



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 49 di 55

Allegato 6 – Coinvolgimento Apparato Digestivo nella SSc

Cavità Orale: 10-70%	Microstomia Xerostomia Mal. Peridontale Mal. Mucoso-gengivale	Ridotta apertura orale, masticazione e deglutizione Atrofia mucosale Anomalie sensorie S. di Sjogren
Esofago: 80-90 %	Peristalsi inefficace Sfintere Esofageo Inferiore ipotensivo	Disfagia Malattia da reflusso G-E Esofagite Esofago di Barrett M. Polmonare Interstiziale
Stomaco: 10-70 %	Ritardato svuotamento gastrico Ectasia vascolare antrale	Dispepsia Gastrite Malnutrizione Anemia
Fegato: 2-20 %	Enzimi epatici elevati Epatomegalia	Cirrosi Biliare primitiva Cirrosi
Tratto Intestinale: 30-80 %	Transito int. rallentato Sovracrescita batterica del piccolo intestino Disfunzione Ano-Rettale Malassorbimento	Costipazione Diarrea Incontinenza Pseudo-ostruzione S. da Malassorbimento M. Infiamm. Intestinale

PDTA Cod. Doc.: 901/PDPA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 50 di 55
---	--	--

Allegato 7 - Coinvolgimento renale

In corso di SSc il rene può essere coinvolto da processi patologici di intensità variabile che vanno da manifestazioni sfumate con lieve proteinuria ed ematuria a forme con progressiva compromissione della funzione renale in assenza di sintomatologia specifica fino al quadro definito come Crisi Renale Sclerodermica (CRS).

L'evidenza clinica di interessamento renale è tra il 10-40 % mentre studi autoptici dimostrano una evidenza nel 70-80 % dei casi. La metà dei pazienti presenta segni di malattia renale cronica caratterizzata da lieve proteinuria e modico incremento della creatinina con o senza ipertensione arteriosa associata. La proteinuria isolata è estremamente frequente.

La CRS è una complicanza rara ma potenzialmente fatale delle SSc. Dati recenti mostrano che la CRS può interessare sino al 5% degli individui affetti da SSc e rappresenta la manifestazione d'esordio della malattia in circa il 25% dei pazienti. La CRS è caratterizzata da danno renale acuto spesso accompagnato da ipertensione maligna. Sono noti alcuni fattori associati allo sviluppo di crisi renale sclerodermica di cui i più importanti sono rappresentati da una breve storia di malattia (abituamente compare nei primi 3-5 anni di malattia), l'interessamento cutaneo diffuso, il rapido peggioramento dell'interessamento cutaneo, la terapia con alte dosi di corticosteroidi, o con ciclosporina per almeno 3 mesi, la presenza di anticorpi diretti contro l'antigene topoisomerasi I e RNA polimerasi III.

Il controllo della pressione arteriosa è prioritario in corso di sclerodermia. La pressione arteriosa deve essere monitorata nel tempo assieme al dosaggio periodico della creatininemia e della proteinuria per cogliere i primi segni di allarme per la comparsa di crisi renale; in presenza di CRS una terapia aggressiva, specie se iniziata precocemente, è in grado di rallentare il deterioramento della funzione renale; gli ACE-i sono i farmaci di prima scelta nella terapia della CRS. Per il loro precipuo meccanismo d'azione hanno sensibilmente migliorato la prognosi di questa condizione. I pazienti possono presentare segni e sintomi tipici di una crisi ipertensiva come emicrania, annebbiamento della vista o altri segni di encefalopatia ipertensiva oppure sintomi del tutto aspecifici come facile affaticabilità, dispnea o senso di malessere generale. Nel 10% dei casi la CRS può manifestarsi senza ipertensione arteriosa (crisi renale normotensiva). Nella CRS i livelli sierici di creatinina sono tipicamente elevati e ingravescenti e possono continuare ad aumentare anche dopo avere ottenuto il controllo pressorio. L'esame delle urine in corso di CRS mostra ematuria microscopica e spesso cilindri granulari, mentre la proteinuria di solito non è superiore a 2g/24h. L'anemia emolitica microangiopatica che si verifica in più della metà dei casi di CRS, è caratterizzata da grave e improvvisa anemia con presenza di schistociti allo striscio di sangue periferico e di trombocitopenia raramente inferiore a 20.000/mm³. Altre possibili manifestazioni sono lo scompenso cardiaco congestizio, aritmie cardiache ed edema polmonare, secondarie alla grave ipertensione, e al sovraccarico di volume causato dall'insufficienza renale. Nonostante i



PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 51 di 55

progressi dovuti alla introduzione degli ACE inibitori, il 20-50% dei pazienti con CRS va incontro ad insufficienza renale terminale. Tale rischio è tanto più alto quanto più tardivo è il riconoscimento di una "crisi renale". Quando la disfunzione renale è particolarmente severa è indicato il trattamento dialitico che può essere temporaneo o, nei casi più gravi, cronico (circa il 30% delle persone coinvolte). Una ipotesi da considerare è anche l'avvio del paziente a trattamento con Dialisi Peritoneale che sembrerebbe favorire nel tempo la ripresa della funzione renale. Anche nei casi più favorevoli, dopo la risoluzione della fase acuta, il miglioramento della funzione renale e il recupero della diuresi spontanea può richiedere diversi mesi con necessità di effettuare dialisi. E' pertanto importante seguire molto attentamente il paziente per valutare se e quando prendere eventualmente in considerazione l'inserimento in lista per trapianto di rene.

L'esperienza di un Trapianto di rene è ancora limitata. E' spesso controindicato per la severità delle manifestazioni extrarenali. Nel caso in cui tali manifestazioni fossero lievi, l'esecuzione di un trapianto è gravata da una prognosi a distanza leggermente peggiore rispetto a quella della popolazione trapiantata in generale ma comunque sempre migliore rispetto a quella di pazienti che rimangono in attesa di trapianto (sopravvivenza del paziente a 1 e 3 anni: rispettivamente 90 e 80% vs 81 e 55%). Esiste la possibilità di una recidiva della malattia dopo trapianto, strettamente associata ad un outcome peggiore e rapido. Fattori prognostici sfavorevoli di recidiva post-trapianto sono la perdita precoce di funzione renale sui reni nativi in concomitanza con l'esordio della crisi renale sclerodermica e la comparsa di progressione delle lesioni cutanee e di complicanze cardiache. Importante è l'esecuzione di una biopsia renale che contribuisce alla valutazione di idoneità al trapianto e permette nel post-trapianto di potersi orientare tra lesioni riconducibili alla malattia e quelle riconducibili a processi immunologici acuti o cronici.

Esistono altre forme, anche se meno frequenti, di interessamento renale causate dalla SSc, quali glomerulonefriti, nefriti interstiziali e vasculiti renali ANCA-correlate. La biopsia renale assume un ruolo fondamentale per la diagnosi differenziale, la terapia e la prognosi renale.

PDTA

Cod. Doc.:
901/PDTA/19/07

**PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO
ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA**

Rev. 00 del
29/07/19

Pag. 52 di 55

Allegato 8 - LAVAGGIO BRONCOALVEOLARE (BAL)

Il lavaggio broncoalveolare (BAL) consiste nella instillazione di soluzione fisiologica in piccole quote ripetute nelle vie aeree distali e nel recupero dell'aspirato per l'analisi delle componenti cellulari e non cellulari.

Si tratta di una tecnica che differisce concettualmente dal semplice aspirato bronchiale in quanto la instillazione ed il recupero di materiale riguardano il tratto bronchiolo-alveolare le cui cellule e i vari componenti non cellulari sono rappresentativi del sistema infiammatorio ed immunitario di tutto il tratto respiratorio inferiore.

Tecnica

Il BAL va eseguito dopo una esplorazione routinaria di tutto l'albero bronchiale, prima di manovre quali biopsie o brushing che potrebbero contaminare con sangue il materiale recuperato.

Usualmente si preferiscono il bronco lobare medio o la lingua per l'effettuazione dell'esame al fine di sfruttare per quanto possibile l'effetto della gravità per migliorare il recupero in relazione alla posizione anatomica dei suddetti lobi.

La punta del broncoscopio viene fatta avanzare fino a farla incuneare in un bronco subsegmentario, ciò produce una aderenza tra la parete bronchiale e lo strumento e limita il reflusso di liquido (e quindi la perdita di materiale) durante la aspirazione.

Successivamente si instilla un totale di almeno 100ml di soluzione fisiologica pre-riscaldata a 37° (il riscaldamento riduce la tosse e il broncospasmo). La instillazione si effettua in boli ripetuti di 20-50ml. Dopo ogni bolo e una attesa di circa 30 secondi si aspira il liquido. Normalmente il recupero è intorno al 40-60% con variazioni legate soprattutto alla tendenza al collasso bronchiale. Una eccessiva pressione di aspirazione può comunque causare un collasso bronchiale e ridurre il recupero.

In genere la prima aliquota viene utilizzata per esami di tipo batteriologico e citodiagnostico e le successive per la valutazione della concentrazione di cellule o per le sottopopolazioni linfocitarie, in quanto il recupero della prima aliquota rappresenta un lavaggio di cellule e materiale non cellulare proveniente da bronchi distali e non da bronchioli o alveoli.

Effetti collaterali

In pratica corrispondono a quelli della fibrobroncoscopia eseguita in anestesia locale. I più frequenti effetti collaterali comprendono infiltrazione alveolare, broncospasmo, febbre, ipossia lieve.

Complicanze gravi si possono verificare nello scompenso cardiaco grave (edema polmonare) o nei pz con insufficienza respiratoria grave (peggioramento della ipossiemia).

Fattori di rischio

Ipossiemia (PaO₂<60mmHg o SatO₂< 90%) VEMS <1l; PT <50%, piastrine< 30.000, asma bronchiale.

PDTA

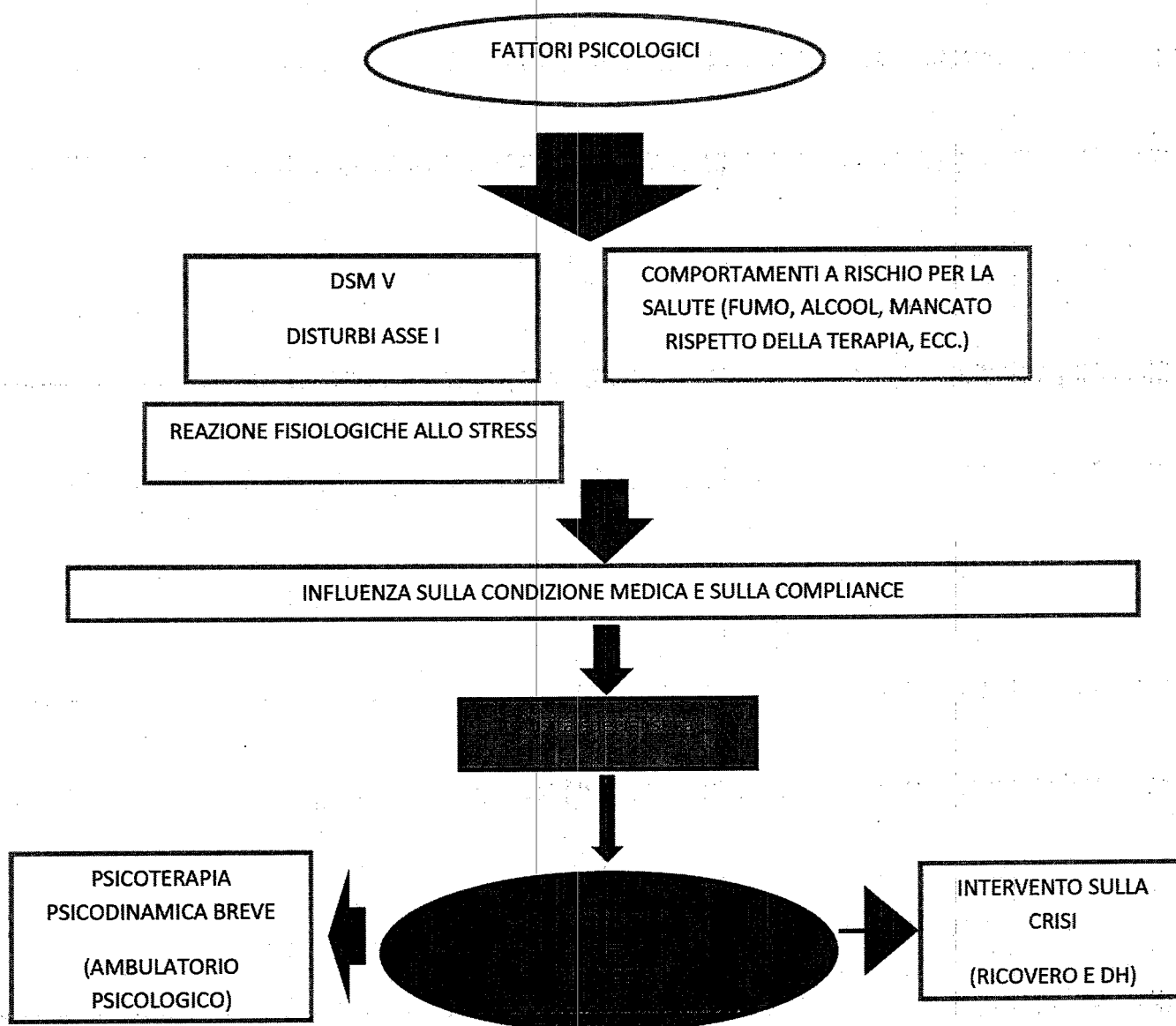
Cod. Doc.:
 901/PDITA/19/07

**PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO
 ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA**

Rev. 00 del
 29/07/19

Pag. 53 di 55

Allegato 9 – Psicologia



PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19 Pag. 54 di 55
---	--	--

Allegato 10 - Terapia del dolore

Una scarsa attenzione al problema dolore si sostanzia nella frequente assenza di monitoraggio della patologia, nell'utilizzo insufficiente di linee guida riconosciute e validate dalla comunità scientifica per il trattamento, nell'assenza di approccio multidisciplinare, nell'assenza di supporto psicologico e nella mancata integrazione tra strutture sanitarie e territorio.

Si auspica l'avviamento di una maggior conoscenza ed integrazione nei vari reparti dello studio e trattamento del dolore cronico, con percorsi diagnostico-terapeutici adeguati e tempestivi, finalizzati ad integrare i diversi livelli di cura, dalla promozione della salute alla prevenzione nel paziente con Sclerosi sistemica; dalla diagnosi e terapia finalizzata a rendere la vita più serena per i pazienti affetti da questa condizione.

- I progressi della medicina moderna e tecnologica, hanno allungato la sopravvivenza dei pazienti affetti da patologie croniche progressive; nelle fasi avanzate di tali patologie è sempre più difficile identificare il confine fra terapie adeguate ed accanimento terapeutico e, a volte, capire se la sofferenza dei pazienti sia più legata alla patologia o agli effetti collaterali delle terapie. Spesso in queste situazioni il dolore è il sintomo prevalente, forse anche quello che più facilmente può essere controllato con un'adeguata terapia, ma quasi mai esso si presenta da solo, ma piuttosto è associato ad una serie di problematiche fisiche e psicologiche che vengono definite come Dolore totale: al dolore si associano altri sintomi come nausea e vomito, diarrea o stitichezza, disfagia per infezioni fungine o virali, incontinenza, prurito, insonnia, confusione mentale e molti altri. In tutto questo quadro sintomatologico così complesso è sempre presente e via via ingravescente, la sindrome astenia-anoressia: questo ultimo aspetto del dolore è quasi sempre presente ed è certamente il più critico perché determina una grave sofferenza del malato; i sintomi ed i segni sono importanti, attraverso di loro si può fare la diagnosi della malattia che diventa quindi l'oggetto ed il bersaglio dell'atto medico ma, in questi casi, la diagnosi è chiara ed i sintomi sono così numerosi ed intricati da non poter essere trattati uno per volta, affrontando ogni peggioramento come se fosse un evento acuto, isolato, non collegato al precedente, alla situazione generale, e alla rapida evoluzione del quadro clinico. Occorre cambiare radicalmente la strategia dei nostri interventi ed iniziare il percorso della Cura del Dolore sin dall'inizio, affiancandolo alle cure volte al controllo della progressione di malattia.

- Il dolore è dunque un quadro complesso ed i vari sintomi che lo compongono sono percepiti in modo diverso e non possono essere interpretati oggettivamente dal medico. Da questo presupposto la Terapia del Dolore deve portare al centro del percorso assistenziale il malato, dargli e darsi il tempo per valutare la sua sofferenza, instaurare una relazione terapeutica efficace per facilitare e organizzare il percorso di cura più adeguato per quella persona, nel suo contesto ambientale e familiare, non solo di malattia, ma della sua



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERA
SAN CAMILLO FORLANINIREGIONE
LAZIO

PDTA Cod. Doc.: 901/PDTA/19/07	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE SCLEROSI SISTEMICA	Rev. 00 del 29/07/19
		Pag. 55 di 55

vita. Oltre ad un'adeguata terapia farmacologica, i presupposti fondamentali per un efficace approccio al dolore sono porsi obiettivi raggiungibili e proporre obiettivi condivisi con il malato. Rispetto delle priorità del malato: queste possono anche cambiare nel corso dell'assistenza, ma in ogni caso, l'equipe curante deve adeguarsi.

Legge n. 38, 15-3-2010

La presente legge tutela il diritto del cittadino ad accedere alla terapia del dolore.

Allo scopo di fornire un supporto ai tanti operatori impegnati quotidianamente nei servizi in ospedale, in ambulatorio, a domicilio. Si è scelto di adottare la scala numerica NRS (Numerical Rating Scale), quale strumento utile da utilizzare in tutti i servizi ospedalieri, territoriali e domiciliari.

Il risultato della misurazione del dolore è registrato nella cartella clinica del paziente, come ogni altro dato clinico di interesse, inserito nelle attuali cartelle cliniche già da anni approvato dal Comitato Ospedale -Territorio Senza Dolore della Azienda Ospedaliera San Camillo-Forlanini.

All'interno della cartella clinica, nelle sezioni medica ed infermieristica, in uso presso tutte le strutture sanitarie, devono essere riportati le caratteristiche del dolore rilevato e della sua evoluzione nel corso del ricovero, nonché la tecnica antalgica e i farmaci utilizzati, i relativi dosaggi e il risultato antalgico che ne consegue.