

Sclerosi sistemica progressiva (sclerodermia, sclerosi sistemica)

Codice di esenzione: RCG110

Sintesi della condotta assistenziale in emergenza malattie rare

La sclerosi sistemica è una malattia autoimmune cronica del tessuto connettivo caratterizzata da infiammazione, fibrosi e alterazioni vascolari del macro e microcircolo che interessano la cute e gli organi interni, in maniera particolare i polmoni, il cuore e il tratto digerente.

La sua classificazione dipende dal coinvolgimento a livello cutaneo e degli organi interni e si differenzia in:

- sclerosi sistemica cutanea (limitata)

Per questa tipologia si sviluppa un ispessimento della cute a livello del viso, del collo, dei gomiti e delle ginocchia. Questi pazienti hanno frequentemente anche delle manifestazioni vascolari fra cui il fenomeno di Raynaud e l'ipertensione polmonare. Frequente è lo sviluppo della sindrome CREST (calcinosi cutanea, fenomeni di Raynaud, reflusso gastroesofageo, sclerodattilia e teleangectasie)

- sclerosi sistemica cutanea diffusa

L'ispessimento della cute si estende alle braccia, al tronco e alle cosce. È caratterizzata da una rapida progressione con conseguente sviluppo di fibrosi a livello polmonare ed è associata a un aumentato rischio di coinvolgimento a livello cardiaco e renale.

Specifiche condotte assistenziali in relazione alla patologia

Valutazione di:

- componente cardiovascolare (pressione arteriosa sistemica, aritmie, pressione polmonare PAPS)
- deficit respiratorio restrittivo
- reflusso gastroesofageo da coinvolgimento gastrointestinale dello sfintere esofageo, stipsi o diarrea
- secchezza oculare
- funzionalità renale

I pazienti spesso sono in terapia con vasodilatatori sistemici orali (calcio antagonisti) o endovena (prostanoidi), corticosteroidi a basso dosaggio, immunosoppressori (micofenolato, Rituximab, tocilizumab, metotressato), inibitori della fosfodiesterasi (sildenafil e tadalafil), gastroprotettori.

Sebbene non ci siano prove sufficienti per fornire raccomandazioni precise, è necessario prendere in considerazione il rischio di aggravamento di sclerosi sistemica, in particolare di ipertensione polmonare, rispetto a un potenziale rischio più elevato di evoluzione della malattia Covid-19.

Sclerosi sistemica progressiva (sclerodermia, sclerosi sistemica)

Manovre da non effettuare

Non ci sono particolari manovre da evitare.

Interazioni con i farmaci

Farmaci controindicati nella patologia

- Utilizzate con cautela beta-bloccanti (peggioramento dei fenomeni vascolari acrali), valutando per ogni singolo caso, in base alle necessità cliniche e all'interessamento d'organo, il rapporto rischio-beneficio.
- Evitate steroidi ad alte dosi in pazienti con compromissione renale per rischio crisi renale sclerodermica.
- Fate attenzione all'associazione tra nitrati con inibitori della fosfodiesterasi.

Farmaci utilizzati comunemente

- Antiaggreganti
- Immunosoppressori
- Inibitori endotelina (bosentan, ambrisentan, macitentan) e altri farmaci utilizzati per il trattamento di ipertensione polmonare e ulcere acrali (epoprostenolo, iloprost, riociguat, selexipag, sildenafil, tadalafil e treprostinil)
- Calcio-antagonisti
- ACE inibitori

In caso di Covid-19

Non ci sono indicazioni per il cambio di terapia per la compromissione vascolare e renale, tra cui ACE inibitori.

Nel caso di utilizzo di corticosteroidi per il trattamento della polmonite virale, è necessario il monitoraggio stretto della pressione arteriosa e dell'eventuale incremento della creatinina per il potenziale rischio di crisi renale sclerodermica. Consultate la tabella LICE sull'interazione dei farmaci antiepilettici con i farmaci di uso comune in corso di infezione Covid-19, allegata tra i documenti in fondo alla pagina.

Comorbilità possibili

Le comorbilità che possono aumentare la probabilità di decorso peggiore sono:

- insufficienza respiratoria (Interstiziopatia polmonare pre-esistente)
- ipertensione arteriosa polmonare
- diabete
- ipertensione arteriosa sistemica
- osteoporosi

Nel caso di utilizzo di corticosteroidi per il trattamento della polmonite virale, è necessario il monitoraggio stretto della

Sclerosi sistemica progressiva (sclerodermia, sclerosi sistemica)

pressione arteriosa e dell'eventuale incremento della creatinina per il potenziale rischio di crisi renale sclerodermica.

Sclerosi sistemica progressiva (sclerodermia, sclerosi sistemica)

Condotta assistenziale

Valutate:

- Componente cardiovascolare (pressione arteriosa sistemica, aritmie, pressione polmonare PAPS)
- Deficit respiratorio restrittivo
- Reflusso gastroesofageo da coinvolgimento gastrointestinale dello sfintere esofageo, stipsi o diarrea,
- Secchezza oculare
- Funzionalità renale

I pazienti spesso sono in terapia con **vasodilatatori** sistemici orali o endovena, corticosteroidi a basso dosaggio, immunosoppressori, inibitori della fosfodiesterasi, gastroprotettori.

Valutate il rischio di aggravamento di sclerosi sistemica, in particolare di ipertensione polmonare, rispetto a un potenziale rischio di evoluzione di Covid-19

Comorbilità possibili

- Insufficienza respiratoria (interstiziopatia polmonare pre-esistente)
- Ipertensione arteriosa polmonare
- Diabete
- Ipertensione arteriosa sistemica
- Osteoporosi

Manovre da non effettuare

Non ci sono particolari manovre da evitare

Interazioni con farmaci

- Utilizzate con cautela beta-bloccanti (peggioramento dei fenomeni vascolari acrali)
- Evitate steroidi ad alte dosi in pazienti con compromissione renale per rischio crisi renale sclerodermica
- Attenzione all'associazione tra nitrati con inibitori della fosfodiesterasi.

Farmaci utilizzati comunemente:

- antiaggreganti
- immunosoppressori
- inibitori endotelina e altri farmaci utilizzati per il trattamento di ipertensione polmonare e ulcere acrali
- calcio-antagonisti
- ACE inibitori

In caso di Covid-19: non ci sono indicazioni per il cambio di terapia per la compromissione vascolare e renale, tra cui ACE inibitori.

Nel caso di utilizzo di corticosteroidi per il trattamento della polmonite virale, è necessario il monitoraggio stretto della pressione arteriosa e della creatinina aumentare per il potenziale rischio di crisi renale sclerodermica.

Consultate la tabella LICE sull'interazione dei farmaci antiepilettici con i farmaci di uso comune in corso di infezione Covid-19