



:: Sclerodermia sistemica

- ! - Queste raccomandazioni, tratte dalla versione francese pubblicata nel 2010, sono state adattate da Orphanet-Italia in collaborazione con la Dr.ssa Cinzia Masini – Istituto Dermopatico dell’Immacolata (IDI – IRCSS), Roma; il Dr Sandro Feriozzi – Ospedale Belcolle di Viterbo; e il Dr Michele Azzarito – Ospedale San Carlo di Nancy, Roma.

Definizione:

- ▶ Malattia sistemica autoimmune caratterizzata dall’associazione tra il **fenomeno di Raynaud**, la **sclerosi cutanea**, più o meno diffusa, e il **reflusso gastroesofageo**, spesso grave. Le possibili **complicanze** comprendono il rischio di **fibrosi polmonare**, **Ipertensione Arteriosa Polmonare**, **crisi renali**, **cardiomiopatia** e **disturbi gastrointestinali**.

Ulteriori informazioni:

[Consulta la scheda di Orphanet](#)

Menu	
Raccomandazioni per la presa in carico pre-ospedaliera	Raccomandazioni per le emergenze ospedaliere
Sinonimi	Problematiche in caso di urgenza
Meccanismi	Raccomandazioni in caso di urgenza
Rischi particolari in situazioni di urgenza	Orientamento
Terapie a lungo termine prescritte di frequente	Interazioni farmacologiche e controindicazioni
Insidie	Precauzioni per l’anestesia
Caratteristiche della presa in carico medica pre-ospedaliera	Misure preventive
Ulteriori informazioni	Misure terapeutiche complementari e ricovero
	Donazione di organi
	Numeri in caso di urgenza
	Riferimenti bibliografici

Raccomandazioni per la presa in carico pre-ospedaliera

Informazioni per il paziente affetto da sclerosi sistemica

Sinonimi

- ▶ (nessun sinonimo)

Meccanismi

- ▶ malattia autoimmune caratterizzata dall'associazione tra il fenomeno di Raynaud, la sclerosi cutanea e il reflusso gastroesofageo grave

Rischi particolari in situazioni di urgenza

- ▶ complicanze: ipertensione maligna, scompenso cardiaco (a complicare l'IAP), distress respiratorio (a complicare la fibrosi), emorragia del tratto gastrointestinale superiore
- ▶ potrebbe essere presente una cardiomiopatia sclerodermica di base

Terapie a lungo termine prescritte di frequente

- ▶ Ca-antagonisti (per il fenomeno di Raynaud)
- ▶ inibitori ACE, antiaggreganti, diuretici, digitalici, dieta iposodica (se presenti cardiopatia e IAP)
- ▶ sildenafil, bosentan (se presente IAP)
- ▶ inibitori di pompa, domperidone, antiacidi (per la discinesia-reflusso GE)
- ▶ octreotide, eritromicina (se presente sindrome pseudo-occlusiva)
- ▶ immunosoppressori (se presente fibrosi polmonare o malattia muscolare)
- ▶ fisioterapia respiratoria (se presente fibrosi polmonare)
- ▶ analgesici

Insidie

- ! - approccio venoso difficile (vene fibrose, cute pergamenacea)
- paziente abitualmente dolorante
- lo sforzo fisico, l'altitudine o l'assunzione di FANS possono scompensare l'IAP
- nel contesto di una cardiomiopatia sclerodermica, può insorgere infarto miocardico e/o anomalie del ritmo o disturbi della conduzione con vasi coronarici sani

Caratteristiche della presa in carico medica pre-ospedaliera

- ▶ durante il trattamento con sildenafil, i derivati o gli analoghi del nitrato sono controindicati
- ▶ evitare l'uso di amine vasopressorie (vasocostrizione delle arterie digitali)
- ▶ rischio più elevato di aspirazione di liquidi gastrointestinali
- ▶ a seconda della gravità e della patologia scompensata, indirizzare a: un'unità di Rianimazione, Terapia intensiva cardiologica o gastroenterologica o Medicina d'urgenza

Ulteriori informazioni

- ▶ www.orpha.net

Raccomandazioni per le emergenze ospedaliere

Problematiche in caso di urgenza

Le situazioni d'urgenza osservate nel contesto della sclerodermia sistemica sono rare. Possono presentarsi 4 situazioni principali:

- ▶ [Ipertensione maligna a complicare crisi renali](#)
- ▶ [Scompenso cardiaco destro a complicare un quadro di ipertensione arteriosa polmonare \(IAP\)](#)
- ▶ [Distress respiratorio a complicare un quadro di fibrosi polmonare](#)
- ▶ [Emorragia gastrointestinale](#)

Possono insorgere altre emergenze ospedaliere:

- ▶ [Scompenso da cardiomiopatia sclerodermica](#)
- ▶ [Disturbi della motilità gastrointestinale](#)

Raccomandazioni in caso di urgenza

Ipertensione maligna a complicare crisi renali

In caso di sclerodermia, le crisi renali sono una complicanza che sopraggiunge più tipicamente in pazienti con sclerodermia cutanea sistemica diffusa recente, a progressione rapida, e sono caratterizzate da **ipertensione maligna (con emorragia ed essudato nel fondo oculare) e insufficienza renale acuta (oligo-anuria)**. Le crisi renali sclerodermiche sono generalmente facili da diagnosticare in presenza di **grave ipertensione a esordio improvviso**, associata a encefalopatia ipertensiva (**cefalea, problemi visivi, talvolta convulsioni**) e **scompenso cardiaco (rischio di edema polmonare acuto, EPA)**. **L'anemia emolitica microangiopatica** con schistociti e **trombocitopenia** è presente nel 43% dei casi. Alterazioni del sedimento urinario (ematuria) e proteinuria si associano in genere al coinvolgimento renale da sclerodermia. Possono essere presenti **concentrazioni estremamente elevate di renina plasmatica**. Molto più rare, ma esistenti, sono le **crisi renali sclerodermiche con pressione arteriosa normale**.

- ▶ **Misure diagnostiche d'urgenza**

Tratto da Steen VD. Clin Exp Rheumatol 2003 ;21(suppl. 29):29-31

A. Crisi renale acuta sclerodermica ipertensiva (A1 con A2)

A1. Insorgenza dell'ipertensione definita dai seguenti indicatori:

- a) Pressione sistolica ≥ 140 mmHg
- b) Pressione diastolica ≥ 90 mmHg
- c) Aumento della pressione arteriosa sistolica ≥ 30 mmHg
- d) Aumento della pressione arteriosa diastolica ≥ 20 mmHg

E

A2. Almeno uno dei seguenti 5 indicatori:

- a) Un aumento della concentrazione di creatinina pari ad almeno il 50% rispetto al livello basale
OPPURE una concentrazione di creatinina $\geq 120\%$ al valore superiore alla norma del laboratorio di riferimento
- b) Proteinuria ≥ 2 alla striscia reattiva
- c) Ematuria ≥ 2 alla striscia reattiva o ≥ 10 globuli rossi per campo
- d) Trombocitopenia < 100.000 unità/mm³
- e) Emolisi, definita come anemia non correlata ad altre cause, con:
 - (1) schistociti o altri frammenti di globuli rossi rilevati in un campione di sangue
 - (2) aumento della conta dei reticolociti

B. Crisi renale sclerodermica normotensiva (B1 con B2)

B1. Un aumento della concentrazione di creatinina $> 50\%$ rispetto al basale

OPPURE una concentrazione di creatinina $\geq 120\%$ al limite superiore dell'intervallo del laboratorio di riferimento

E

A2. Almeno uno dei 5 indicatori seguenti:

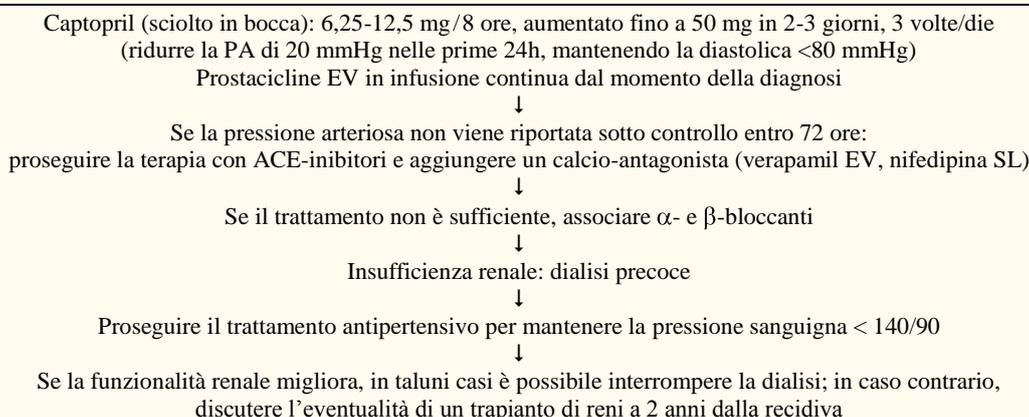
- a) Proteinuria ≥ 2 alla striscia reattiva
- b) Ematuria ≥ 2 alla striscia reattiva o ≥ 10 globuli rossi per campo
- c) Trombocitopenia < 100.000 unità/mm³
- d) Emolisi, definita come anemia non correlata ad altre cause, con:
 - (1) schistociti o altri frammenti di globuli rossi rilevati in un campione di sangue
 - (2) aumento della conta dei reticolociti
- e) Biopsia renale con aspetto tipico della crisi renale sclerodermica (microangiopatia)

La diagnosi si basa sul fatto che le manifestazioni non possono essere spiegate dall'utilizzo di un prodotto medicinale associato e che non sono dovute a una patologia associata

► Misure terapeutiche immediate

Prioritari sono il **trattamento dell'EPA** e il **trattamento antipertensivo** per via parenterale in caso di paziente incosciente, con l'**introduzione di ACE-inibitori** non appena lo stato di coscienza del paziente lo permetta. Evitare labetalolo e nitroprussiato EV (rischio di brusca riduzione della perfusione renale).

► Regime successivo:



Scompenso cardiaco destro a complicare un quadro di ipertensione arteriosa polmonare (IAP)

L'**ipertensione polmonare** è rara, ricorre in circa l'8-10% dei casi, in particolare nella variante limitata ACA+, ed ha in genere un decorso molto maligno. È una malattia ingravescente per cui più che di vere acuzie si parla di peggioramenti graduali o a volte accelerati che portano a situazioni molto gravi.

Si raccomanda nei pazienti sclerodermici l'esecuzione annuale di un ecocardiogramma al fine di individuare l'ipertensione arteriosa polmonare; la diagnosi definitiva viene posta solo con cateterismo ventricolare destro.

È necessario sempre indirizzare i pazienti che sviluppano questa complicanza a un centro di riferimento esperto nella cura e gestione dell'ipertensione polmonare. La terapia è complessa e si avvale di molte misure fra cui quelle farmacologiche.

- Terapia anticoagulante orale : in questa categoria di pazienti va valutata individualmente la somministrazione di questi farmaci
- Diuretici per risolvere lo stato di congestione
- Antiendotelinici (bosentan, ambrisentan) e inibitori della 5 fosfodiesterasi (sildenafil, tadalafil); i farmaci attivi per uso orale rappresentano la "prima linea" di intervento, spesso usati in associazione
- Prostanoidi: sono farmaci di uso parenterale molto complesso, riservato ai centri esperti. Iloprost: usato prevalentemente per via inalatoria e fa parte anch'esso dei farmaci di prima linea. Treprostenil: usato prevalentemente per via sottocutanea con un dispositivo portatile infusione; l'infusione è continua, 24 ore su 24; farmaco molto potente con numerosi effetti collaterali e controindicazioni viene prevalentemente usato in aggiunta ai farmaci di prima linea al peggiorare della condizione clinica.
- Epoprostenolo, per via endovenosa in infusione 24 ore su 24 Non può essere sospeso pena un rebound mortale dell'ipertensione polmonare. È il farmaco di scelta nei casi più compromessi

La **dispnea**, il **sintomo dominante**, insorge e si sviluppa spesso in modo graduale e insidioso. Talvolta ha un esordio improvviso, per es. durante uno sforzo fisico, una vacanza ad alte altitudini o la terapia con FANS. In questa fase può trattarsi di dispnea di classe IV, con i segni di uno scompenso cardiaco destro. **In casi di scompenso cardiaco destro che va a complicare l'IAP, il quadro clinico è evidente** e si manifesta con **edema degli arti inferiori, dolore epatico, reflusso epatogiugulare, solitamente** in un paziente con IAP nota.

► Misure diagnostiche d'urgenza

Si sospetta diagnosi di ipertensione polmonare a fronte di:

- Un **ecocardiogramma** che evidenzia dilatazione delle camere di destra e innalzamento della PAP, senza tuttavia segni di embolia polmonare

► Misure terapeutiche immediate

Il paziente deve:

- iniziare l'**ossigenoterapia**
- iniziare ad assumere **diuretici a dosi elevate**
- **iniziare una terapia anticoagulante in casi selezionati**
- **dopo la gestione in emergenza ospedaliera**, il trattamento si baserà sulle raccomandazioni di Dana Point (Barst RJ et al., J AM Coll Cardiol 2009; 54:S78-S84)

Distress respiratorio a complicare un quadro di fibrosi polmonare

Vi è bisogno urgente di ossigenoterapia o perfino intubazione e ventilazione.

▶ Misure diagnostiche d'urgenza

In caso di **esacerbazione respiratoria a esordio improvviso in un paziente** con **fibrosi polmonare** accertata:

- **Ricercare** inizialmente la **superinfezione bronchiale o polmonare**
- In assenza di infezione, **ricercare l'embolia polmonare**

▶ Misure terapeutiche immediate

- **Ossigenoterapia** o perfino intubazione e ventilazione
- **Fisioterapia respiratoria**
- **Trattamento antibiotico**

Emorragia gastrointestinale

Può svilupparsi da **ulcera esofagea** o **telangectasia gastrica**

▶ Misure diagnostiche d'urgenza

- Valutare la gravità:
 - **stato emodinamico**
 - indicatore di gravità: **stomaco gravemente disteso all'endoscopia**
- Endoscopia in urgenza: conferma la diagnosi e permette il trattamento sintomatico

▶ Misure terapeutiche immediate

- **Trattamento emostatico con laser**
- Resezione chirurgica dell'antro

Scompenso da cardiomiopatia sclerodermica

▶ Disturbo a carico del pericardio, miocardio o, più raramente, endocardio.

- **Nella maggior parte dei casi, secondario** e dovuto a:
 - ipertensione polmonare (IAP o ipertensione polmonare secondaria a fibrosi polmonare) con dilatazione graduale delle camere di destra, talvolta risultante in un quadro di insufficienza cardiaca destra
 - o la conseguenza di ipertensione renale, risultante in cardiomiopatia ipertrofica del ventricolo sinistro.
- Talvolta primitivo, specifico della sclerodermia sistemica. In tali casi, spesso i sintomi sono pochi. Solitamente, i vasi coronarici maggiori non sono interessati, ma la riserva coronarica è difettosa e la microcircolazione non è funzionalmente in grado di sostenere un aumento del carico cardiaco, con conseguente ischemia miocardica.

▶ **Espressione clinica variabile:** assenza di sintomi o dolore anginoso, o anche un quadro di infarto miocardico con vasi coronarici sani, anomalie del ritmo o disturbi della conduzione.

▶ Alterazioni della funzione diastolica ventricolare sono presenti nella maggior parte dei pazienti, la funzione sistolica viene conservata a lungo.

▶ Misure diagnostiche d'urgenza

- **Elettrocardiogramma (ECG)**
- **Ecocardiografia**
- **Dosaggio del peptide B-natriuretico (BNP)**
- **Troponinemia**
- **Angiografia coronarica**, a seconda del quadro clinico: **di solito** il risultato di questo esame è **normale**, la sclerodermia interessa la microcircolazione cardiaca.

▶ Misure terapeutiche immediate

- **Misure abituali:** regime alimentare iposodico, inibitori dell'enzima di conversione dell'angiotensina, diuretici, digitalici.
- I **calcio-antagonisti, come la diidropiridina**, possono migliorare la perfusione miocardica.

Problemi di motilità gastrointestinale

L'espressione clinica dipende dall'entità della malattia principale:

- ▶ Esofago (75-90% dei pazienti): pirosi, disfagia, esofagite peptica
- ▶ Stomaco (50% dei pazienti): sensazione precoce di riempimento postprandiale, nausea, vomito, gonfiore addominale
- ▶ Intestino tenue (40-70% dei pazienti): diarrea, stipsi, distensione gastrointestinale, sindrome da malassorbimento, proliferazione microbica, sindrome da pseudo-ostruzione
- ▶ Colon (20-50% dei pazienti): distensione colica, stipsi, sindrome da pseudo-ostruzione
- ▶ **Misure diagnostiche d'urgenza**
 - La radiografia addominale senza contrasto consente di ricercare segni di occlusione e ileo paralitico.
 - Indicatori di gravità:
 - **Complicanze:** ulcera stercorale, perforazione, volvolo, colectasia, infarto gastrointestinale
- ▶ **Misure terapeutiche immediate**

Trattamento sintomatico:

- **In caso di sindrome da pseudo-ostruzione o stipsi ostinata** con distensione gastrointestinale: la terapia combinata a base di **octreotide** (dosaggio raccomandato: 50 µg/die s.c.) ed **eritromicina** (1,5-2 g/die) può dare buoni risultati.
- In presenza di **coliche**:
 - **Ricovero** (talvolta prolungato)
 - **Evacuazione manuale**, impiego di **lassativi** e **wash-out** associati a un regime ad alto contenuto di fibre. Possono insorgere complicanze serie come ulcera stercorale, perforazione, volvolo, colectasia o infarto gastrointestinale.
 - Gli **agenti procinetici non sono particolarmente efficaci**.

È raccomandabile una gestione conservativa degli episodi pseudo-occlusivi, evitando se possibile l'approccio chirurgico.

Orientamento

- ▶ **Dove?**
 - **Crisi renali:** Rianimazione medica.
 - **IAP scompensata:** Terapia intensiva cardiologica.
 - **Emorragia del tratto gastrointestinale superiore:** terapia intensiva gastroenterologica.
 - **Ipossia grave:** Terapia intensiva e Rianimazione respiratoria.
- ▶ **Quando?** In presenza del minimo segno che la situazione clinica sia grave.

Interazioni farmacologiche e controindicazioni

In pazienti trattati con **sildenafil per l'IAP: rischio maggiore di shock ipovolemico** se il paziente inizia una terapia a base di **derivati o analoghi del nitrato**.

Precauzioni per l'anestesia

- ▶ Se il paziente è trattato con **sildenafil**, l'uso di **derivati o analoghi del nitrato è formalmente controindicato**, dato il rischio più elevato di shock ipovolemico.
- ▶ **Evitare le amine vasopressorie**, poiché vi è il **rischio elevato** di vasocostrizione delle arterie digitali e **necrosi**.
- ▶ Il paziente dovrà essere tenuto **sotto stretto controllo nella Sala di risveglio**: una volta estubato, l'incidenza del reflusso gastroesofageo si associa a un rischio elevato di aspirazione al risveglio dall'anestesia.

Misure preventive

- ▶ In **Rianimazione**, in un paziente non intubato, **principalmente alla ripresa dell'alimentazione orale**:
 - **Evitare il reflusso gastroesofageo** poiché vi è un **rischio** maggiore di **polmonite ab ingestis**.
 - Se il paziente soffre di **grave reflusso**, sollevare la testiera del letto con due blocchi in legno da 10 cm.

Misure terapeutiche complementari e ricovero

- ▶ Poiché è molto **difficile inserire un ago** in un paziente affetto da sclerodermia, aghi, cateteri e altri strumenti devono essere adatti alla cute indurita, alle vene fibrose ed altamente mobili, ecc.
- ▶ Nei casi in cui l'ulcera e/o la necrosi colpiscono le mani, le **medicazioni** sono molto **specifiche** e anche molto **dolorose**. Occorre tenerne conto quando si effettua la procedura.
- ▶ **Tenere conto del dolore** associato alla maggior parte dei casi di sclerodermia: dolore muscolare, articolare o sistemico senza ragione apparente (trattato spesso con analgesici e per ultimo con la morfina).
- ▶ **Tenere conto della forte spossatezza** provata dai pazienti affetti da sclerodermia.

Donazione di organi

- ! – **Sclerosi sistemica diffusa grave**: la donazione di organi non è raccomandata, poiché la malattia di solito è multisistemica.
- **Sclerosi sistemica limitata**: la donazione dei reni è possibile, soprattutto se i pazienti sono portatori di anticorpi anticentromero (in quanto i reni non presentano di regola lesioni microangiopatiche)

Numeri in caso di urgenza

Centri di riferimento/presidi, a livello regionale e nazionale, accreditati dal Ministero della Salute per la presa in carico della sclerosi sistemica:

CAMPANIA

- ▶ **Azienda Ospedaliera "A. Cardarelli"**
Dipartimento di Medicina Interna 3
U.O.S. di Reumatologia
Via Cardarelli 9 – 80131 NAPOLI
Telefono 39 081 7472117 – fax 39 081 7474042
Dr UOMO Generoso; Dr RUSSO Romualdo
Email g.uomo@acardarelli.it;
romualdor@libero.it

- ▶ **Azienda Ospedaliera Universitaria "Federico II"**
Dipartimento di Medicina Clinica e Chirurgia
Area Funzionale di Reumatologia e Riabilitazione Reumatologica
Via Sergio Pansini 5 - 80131 NAPOLI
Telefono 39 081 7463773 – fax 39 081 5463445
Prof.ssa SCARPA Raffaella
Email rscarpa@unina.it

- ▶ **Seconda Università degli Studi di Napoli**
Dipartimento di Attività Integrate (DAI) Medicina Generale e Specialistica Cappella Cangiani
U.O. di Reumatologia
Via Pansini 5 - 80131 NAPOLI
Telefono 9 081 5666746/ 5464487 – fax 39 081 5666747
Prof. VALENTINI GABRIELE
Email gabriele.valentini@unina.it

EMILIA-ROMAGNA

- ▶ **Azienda Ospedaliero-Universitaria di Ferrara**
Dipartimento Medico Specialistico
U.O. di Reumatologia
Via Aldo Moro 8 – 44124 FERRARA
Telefono 39 0532 236314/82 – fax 39 0532 688109 – email segreteria l.bessi@ospfe.it
Dr LA CORTE Renato; Dr LO MONACO Andrea
Email lcr@unife.it; lmnldr@unife.it

LOMBARDIA

- ▶ **Azienda Ospedaliera Spedali Civili di Brescia**
U.O. di Reumatologia ed Immunologia clinica
Piazzale Spedali Civili 1 – 25123 BRESCIA
Telefono 39 030 3995488/87 – fax 39 030 3995085 – email segreteria_reuma@bresciareumatologia.it
Prof.ssa TINCANI Angela
Email tincani@bresciareumatologia.it

- ▶ **Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico**
Dipartimento di Medicina e Specializzazioni Mediche
U.O. di Allergologia e Immunologia Clinica
Via F. Sforza 35 – 20122 MILANO
Telefono 39 02 55035283/ 55033324 – fax 39 02 550335289
Dr TEDESCHI Alberto; Dr ORIGGI Laura

Email alberto.tedeschi@policlinico.mi.it;
laura.origgi@policlinico.mi.it

- ▶ **Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo**
Dipartimento Area Medica
S.C. di Reumatologia
Viale Camillo Golgi 19 – 27100 PAVIA
Telefono 39 0382 501878 – fax 39 0382 503171 –
email segreteria ic.specmed@smatteo.pv.it
Prof. MONTECUCCO Carlomaurizio
Email montecuoco@smatteo.pv.it

- ▶ **IRCCS Istituto Clinico Humanitas**
U.O. di Reumatologia
Via Manzoni 56 – 20089 ROZZANO (MI)
Telefono 39 02 82246443 – fax 39 02 82242298
Prof.ssa MARASINI Bianca; Dr MASSAROTTI
Marco
Email bianca.marasini@humanitas.it;
marco.massarotti@humanitas.it

PIEMONTE

- ▶ **Azienda Ospedaliero-Universitaria San Luigi Gonzaga**
Dipartimento di Medicina Interna e Specialistica
Day Hospital Internistico Centralizzato -
Ambulatorio di Immunoreumatologia
Regione Gonzole 10 – 10043 ORBASSANO (TO)
Telefono 39 011 9026251 – fax 39 011 9025740
Dr CARIGNOLA Renato
Email renato.carigno@gmail.com

- ▶ **A.O. Città della Salute e della Scienza di Torino - Ospedale Molinette**
S.C. di Reumatologia
Corso Bramante 88/90 – 10126 TORINO
Telefono 39 011 6335318/ 6335548 – fax 39 011
6335308 – email segreteria
reumatologia@cittadellasalute.to.it
Dr FUSARO Enrico
Email efusaro@cittadellasalute.to.it

- ▶ **A.O. Ordine Mauriziano**
Dipartimento di Area Medica
S.S.D. di Reumatologia
Largo Turati 62 – 10128 TORINO
Telefono 39 011 5082145/9 – fax 39 011 5082114
Dr PELLERITO Raffaele; Dr.ssa SARACCO
Marta
Email raffaele.pellerito@gmail.com;
marta.saracco@gmail.com

PUGLIA

- ▶ **Azienda Ospedaliero-Universitaria Consorziale Policlinico di Bari**
Dipartimento di Scienze Biomediche ed Oncologia
Umana
U.O. Patologie Reumatologiche e Autoimmuni
Sistemiche
Piazza Giulio Cesare 11 – 70124 BARI

Telefono 39 080 5478862 – fax 39 080 5478891 –
email segreteria vito.iacovizzi@uniba.it
Prof. VACCA Angelo; Prof. PEROSA Federico
Email angelo.vacca@uniba.it;
federico.perosa@uniba.it

- ▶ **Azienda Ospedaliero Universitaria di Foggia**
Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche
Clinica Reumatologica "Mario Carrozzo"
Viale degli Aviatori – 71100 FOGGIA
Telefono 39 0881 733170 – fax 39 0881 733171
Prof. CANTATORE Francesco Paolo; Dr.ssa
CORRADO Addolorata
Email fp.cantatore@unifg.it; ada.corrado@unifg.it

SARDEGNA

- ▶ **Ospedale Oncologico "Armando Businco"**
Dipartimento di Oncologia Medica
S.C. di Ematologia e Centro Trapianti di Cellule
Staminali Emopoietiche
Via Edward Jenner – 09121 CAGLIARI
Telefono 39 070 6092065 – fax 39 070 6092065 –
email segreteria olgademuro@gmail.com
Dr ANGELUCCI Emanuele; Dr.ssa CARUBELLI
Affra; Dr DERUDAS Daniele
Email emnang@tin.it; affracarub@tiscali.it;
danielederudas@tiscali.it

SICILIA

- ▶ **Policlinico Vittorio Emanuele**
U.O. di Reumatologia
Via Plebiscito 628 – 95123 CATANIA
Telefono 39 095 7435047/46 – fax 39 095
7435047
Prof. FOTI Rosario; Dr.ssa DI GANGI Marcella
Email rosfoti@tiscali.it; digangi.marcella@tiscali.it

TOSCANA

- ▶ **Azienda Ospedaliero Universitaria Careggi**
D.A.I. Biomedicina
S.O.D. Immunologia e Terapie Cellulari -
Immunoallergologia - Patologia Medica
Largo Brambilla 3 – 50134 FIRENZE
Telefono 39 055 7947520/ 7947774 – fax 39 055
412867
Prof. MAGGI Enrico
Email e.maggi@dmi.unifi.it

- ▶ **Azienda Ospedaliero Universitaria Pisana - Ospedale S. Chiara**
U.O. di Reumatologia
Via Roma 67 – 56126 PISA
Telefono 39 050 992519 – fax 39 050 558630 –
email segreteria alice.zaccarelli@dmi.unipi.it
Prof. BOMBARDIERI Stefano
Email stefano.bombardieri@dmi.unipi.it

TRENTINO ALTO ADIGE

- ▶ **Ospedale Centrale di Bolzano**
Dipartimento di Medicina Interna
Via Lorenz Boehler 5 – 39100 BOLZANO

Telefono 39 0471 908566 – email segreteria
med.interna@asbz.it
Prof. WIEDERMANN Christian; Dr MAIER Armin

Email christian.wiedermann@asbz.it;
armin.maier@asbz.it

Riferimenti bibliografici

- ▶ Protocollo nazionale di diagnosi e trattamento in Francia:
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-11/pnds__sclerodermie_web.pdf

Queste raccomandazioni sono state adattate da Orphanet-Italia in collaborazione con la Dr.ssa Cinzia Masini – Istituto Dermopatico dell’Immacolata (IDI – IRCSS), Roma; il Dr Sandro Feriozzi – Ospedale Belcolle di Viterbo; e il Dr Michele Azzarito – Ospedale San Carlo di Nancy, Milano; e sono tratte dalle linee guida francesi pubblicate da Orphanet: Achulla E, Comte G: Sclérodemie Systémique. Orphanet Urgences, 2010, http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Emergency.php?lng=FR&stapage=FICHE_URGENCE_S3.

Data di realizzazione: aprile 2010

Data di validazione e aggiornamento: febbraio 2014

Queste raccomandazioni sono state tradotte grazie al sostegno finanziario di Shire. 