

## La cura delle ulcere cutanee nella sclerosi sistemica

### *The treatment of skin ulcers in patients with systemic sclerosis*

G. Fiori, L. Amanzi, A. Moggi Pignone, F. Braschi, M. Matucci-Cerinic

Università degli Studi di Firenze, Medicina Interna I e II, Sezione di Reumatologia

#### SUMMARY

Systemic Sclerosis (Ssc) is a complex disease of the connective tissue, characterized by progressive thickening and fibrosis of the skin and the internal organs and by diffused damage of the microvascular system. The *fibrosis* ones of the skin associated to the characteristic *vascular alterations* lead to the genesis of ulcers, more or less extended, often multiple, peripheral localization, chronic course, painful, able to influence patient's quality of life. Indeed, immunity reactivity, the thinning and the loss of elasticity of the skin, the peripheral neurological damage and the eventual drug assumption that can reduce regenerative/repairative abilities, can easy chronicizzate an ulcer and become infected complicating still more the patient disease, rendering more difficult the cure often, ulcer evolves to gangrene, and in some cases, in amputation too. For all these reasons, we have begun to study ulcers therapy (local and systemic), considering this activity it leave integrating of the charitable distance of the sclerodermico patient, putting to point on strategy both diagnostic and therapeutic, but above all with the primary scope, if possible, is to prevent ulcers, in contrary case, to alleviate the pain and to render the quality of the life of the patient better.

Reumatismo, 2004; 56(4):225-234

La cura delle ulcere è parte integrante del percorso assistenziale del paziente sclerodermico. L'obiettivo non è soltanto di guarirlo dalle lesioni, ma soprattutto, lo scopo primario sarebbe quello di prevenire le ulcere cutanee. Se ciò non fosse possibile, il trattamento delle ulcere è necessario e doveroso al fine di alleviare il dolore e rendere migliore la qualità della vita del paziente.

Per poter curare nel modo più efficace ed efficiente le ulcere è necessario creare una "Unità", cioè un gruppo di persone selezionate, costituito da personale medico, infermieristico, eventuali consulenti esterni sensibili al problema (dermatologo, fisioterapista, nutrizionista, angiologo/chirurgo vascolare, anestesista, ortopedico/chirurgo

plastico, dermatologo, psicologo: *approccio multidisciplinare*) che unitamente al paziente, creano una vera e propria "UNITÀ DI LAVORO". È utile che l'unità delle ulcere sia costituita sempre dalle stesse persone, per assicurare sia una continuità terapeutica assistenziale sia per permettere ai componenti dell'unità di sviluppare la stessa metodologia di lavoro. Questo favorisce un continuo scambio di informazioni, ed opinioni sul problema che permettono il continuo miglioramento delle procedure. Compito dell'unità, oltre a medicare e monitorare l'ulcera, è avere un rapporto stretto con il paziente, con il medico di medicina generale e con i familiari, perché essi possano essere sempre informati sulle terapie effettuate, sullo stato dell'ulcera, e sugli obiettivi da raggiungere o già raggiunti.

Parlare apertamente, chiaramente, descrivendo minuziosamente ogni procedura o ogni decisione presa, dando niente per scontato, è la base necessaria per intraprendere un rapporto di fiducia, senza il quale la cura di un'ulcera non può essere condotta completamente.

Indirizzo per la corrispondenza:

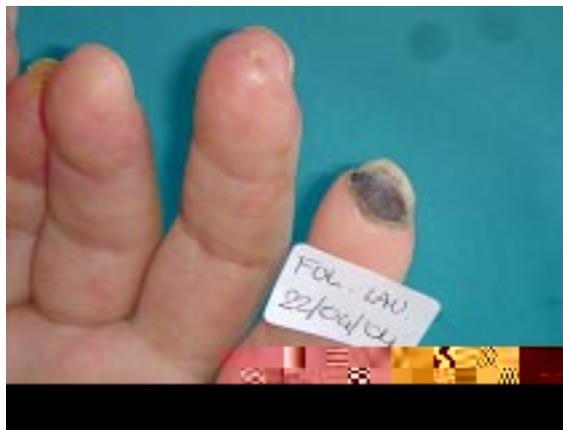
Dott.ssa Ginevra Fiori e Prof M Matucci Cerinic  
c/o Università degli studi di Firenze,  
Dipartimento di Medicina Interna, sezione di Reumatologia,  
Villa Monna Tessa, viale Pieraccini 18, 50139 Firenze.  
e-mail: ginevrafiori@hotmail.com, matucci@unifi.it

## LA TERAPIA DELLE ULCERE SCLERODERMICHE

### *Valutazione generale del paziente*

Prima di intraprendere la medicazione vera e propria dell'ulcera occorre eseguire una anamnesi det-

tagliata, *valutando accuratamente la malattia* di base e i fattori concomitanti, cercando di individuare oltre alle *cause determinanti l'ulcera* anche i fattori che possono favorirne la cronicizzazione. È in questa fase che dobbiamo stabilire gli *obiettivi del trattamento*.



**Figura 1** - Ischemia digitale in giovane donna affetta da sclerosi sistemica.



**Figura 2** - Ulcerazione cronica persistente da oltre 8 anni in paziente con SSc.

Una corretta strategia terapeutica deve considerare contemporaneamente sia le condizioni generali del paziente che quelle della lesione cutanea. Se classificare una lesione ci consente di pianificare un intervento mirato, l'appropriatezza dello stesso dipende da una serie di molteplici fattori, fra cui le condizioni generali del paziente (attività di malattia, danno d'organo, valore dell'albumina e dell'emoglobina, stato nutrizionale, mobilità.) e la modalità di detersione, peraltro sempre necessaria (con soluzione fisiologica o ringer lattato, evitando di impiegare detergenti cutanei o agenti anti-settici).

Non di rado è necessario richiedere ulteriori accertamenti sia biomorali che strumentali al fine di completare l'iter diagnostico ma anche per valutare una possibile terapia sistemica di supporto a quella locale.

Importante è verificare la terapia domiciliare con cui il paziente giunge alla vostra osservazione, ed informarsi sui prodotti o le medicazioni utilizzate sino a quel momento per medicare l'ulcera. Infatti, molti farmaci/prodotti, anche quelli di uso più comune o semplici prodotti da banco, possono interagire negativamente sul processo riparativo della cute determinando un ritardo nella guarigione della lesione o addirittura impedendo al tessuto di granulazione di svilupparsi. Importante è non applicare direttamente sulla lesione i disinfettanti, o se necessario, solo in forma diluita (soluzioni al 5%). I disinfettanti, usati in passato, sono in grado di rimuovere il tessuto devitalizzato, ma è stato dimostrato essere dannosi sul tessuto di granulazione.

Anche molte creme a base di antibiotici sono di norma controindicate, poiché terminato l'effetto

terapeutico (in genere della durata di poche ore) rappresentano in seguito, se lasciate sulla lesione, un terreno di coltura per la crescita di microrganismi.

Prima di intraprendere la medicazione è inoltre fondamentale avere la certezza che il paziente si attenga alle seguenti indicazioni, comprese le norme igieniche sanitarie e comportamentali che dovremo fornire a lui ed alla famiglia:

- valutare periodicamente l'ulcera e le zone a rischio;
- idratare e proteggere la cute con creme emollienti e/o olii;
- Mantenere protette e calde le estremità utilizzando mezzi di protezione quali guanti, scarpe idonee, cuscini ...
- Non utilizzare prodotti sconsigliati, eventualmente contattare il centro di riferimento per consigli;
- Adeguata alimentazione (in linea di massima maggior apporto calorico, e soprattutto proteico, utilizzare integratori vitaminici);
- Adeguato apporto idrico;
- Periodica attività fisica e/o fisioterapia;
- Evitare il fumo;
- Evitare sostanze vasocostrittrici;

Nella valutazione globale del paziente, importante è considerare lo *stato nutrizionale*. Tale valutazione dovrebbe essere effettuata mediante una "attività multidisciplinare", cioè eseguita insieme al gastroenterologo, al nutrizionista oltre che al reumatologo.

Nel valutare lo stato nutrizionale, in linea generale, è opportuno considerare:

- a) un adeguato apporto calorico, tale da poter soddisfare il fabbisogno energetico, sicuramente



Figura 3 - Ulcera digitale secondaria a Calcinosi.

aumentato in corso di ulcere cutanee, ancor di più se di pazienti affetti da patologie croniche come la sclerosi sistemica;

- b) un adeguato apporto proteico, per compensare le perdite e allo stesso tempo favorire la rigenerazione dei tessuti;

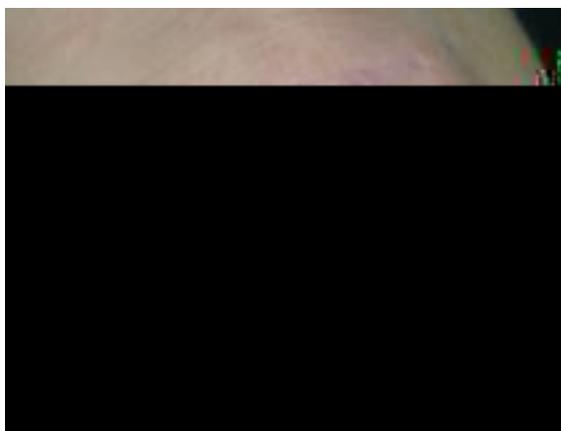


Figura 4 - Ulcere secondarie a calcinosi.

- c) inserire un supplemento di vitamine (C, A ed E) oltre che di sali minerali (potassio, magnesio, selenio, zinco) e flavonoidi.

## TERAPIA SISTEMICA

La cura delle ulcere si avvale di una terapia locale unitamente ad una sistemica. Nell'impostare quest'ultima bisogna tener conto di tutti quei fattori che concorrono allo sviluppo, alla cronicizzazione ed evoluzione di una lesione cutanea (fenomeno di Raynaud, strutture vascolari, traumi, trombosi, infezione, calcinosi.. etc.).

Per quanto riguarda il fenomeno di Raynaud, esso dovrebbe essere il più possibile "stabilizzato" o meglio attenuato. La risposta ai vasodilatatori orali è spesso variabile e soggettiva. Per questo si preferisce utilizzare terapie combinate scegliendo fra calcio-antagonisti, ACE inibitori o sartanici, vasodilatatori diretti come la doxassina, agenti emoreologici (pentossifillina, cilostazol) e i nitroderivati per via transcutanea. Per questi vale la regola generale di applicarli lì dove la cute è meno sclerotica per evitare che il principio attivo non venga assorbito, quindi non sulle dita o sul dorso delle mani, bensì a livello degli avambracci o sul tronco; in realtà, nella pratica clinica, si ottengono lo stesso discreti risultati anche applicando cerotti medicati lì dove la cute è più spessa (con risposta diversa da paziente a paziente).

La dose massima tollerata dovrebbe essere titolata secondo pressione sanguigna ed effetti secondari.

Fra alcuni farmaci tuttora in studio vi sono gli inibitori selettivi del reuptake della serotonina, i quali se pur non determinano direttamente una vasodilatazione, possono forse ridurre le risposte riflesse condizionate che inducono gli attacchi di Raynaud.

Utili ausili, inoltre sono le statine, gli antiossidanti e gli olii dei pesci.

In caso di infezione, queste previo tampone colturale con relativo antibiogramma, dovrebbero essere trattate tempestivamente attraverso antibiotici per via sistemica e non per uso locale, da una parte per limitare il danno tissutale e dall'altra al fine di evitare l'insorgenza di antibiotico-resistenza. I fluorochinoloni, sono gli antibiotici di primo livello utilizzati in corso di ulcere cutanee, salvo il paziente presenti una storia di allergia specifica o intolleranza a tali farmaci.

In caso di ischemia critica, ad esempio digitale,

che non risponde ai vasodilatatori assunti per via orale, è necessario intraprendere una terapia vasodilatante più decisiva e rapida. Di efficacia provata risultano i prostanoidi, utilizzati da molti anni in tutto il mondo, i quali determinano benefici rapidi e riducono le recidive. In Europa è ampiamente utilizzato l'Iloprost (carbaprostaciclina) per via endovenosa. Negli Stati Uniti la prostaciclina

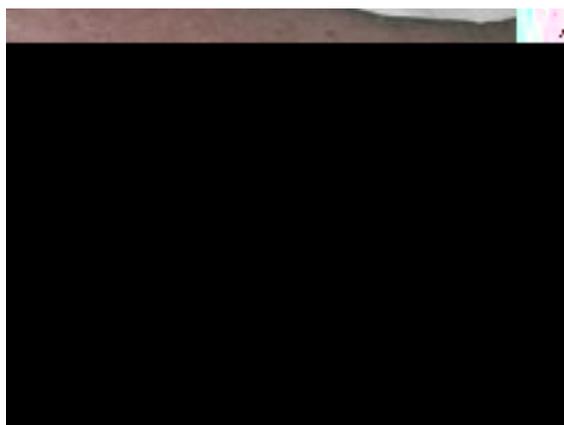


**Figura 5** - Paziente affetta da LES con ulcera del piede fistolizzata, infetta, e complicata da osteomielite del primo dito, prima del trattamento e dopo 2 mesi di cure.



**Figura 6a** - Ulcera del piede con *Escara E* necrosi molle dei tessuti sovrastanti il piano osseo, oltre a sovrainfezione batterica evoluta in sepsi.





**Figura 7a** - Ulcera malleolare interna, in paziente affetta da artrite reumatoide. Segni di flogosi caratterizzati da importante edema, rossore e calore al tatto di tutta la gamba. Fondo dell'ulcera deterso ma asfittico.



**Figura 7b** - Stessa lesione dopo 4 mesi di trattamento, con tessuto di granulazione e tessuto epiteliale.

eprostenerolo ha sostituito le prostaglandine. Vi sono vari altri prostanoidi per uso parenterale che sono ancora in corso di studio, fra cui il Sildenafil.

A fianco della terapia puramente farmacologica possiamo prendere in considerazione anche una terapia chirurgica. La simpaticectomia digitale selettiva è tecnica ormai affermata che è in grado di ridurre da una parte il dolore e limitare la vasocostrizione.

Il controllo del dolore è di primaria importanza nel trattamento delle lesioni cutanee, oltre agli analgesici comuni per via orale, risultano molto utili i derivati morfincici (tramadolo...). Nei casi di dolori molto intensi si può ricorrere a blocchi anestetici, infusione epidurale continua con bupivacaina o fentanil.

## TERAPIA LOCALE

### *Valutazione dell'ulcera*

Dopo aver eseguito questo tragitto preliminare, con l'ausilio di linee guida generali è necessario a valutare l'aspetto della lesione, identificandone le caratteristiche morfologiche, delineando lo stadio dell'ulcera e la strategia terapeutica locale. Per poter valutare la guarigione (o il peggioramento) è importante conoscere le dimensioni della lesione, ma la misurazione non è facile. Per tale motivo si è dimostrata molto utile la documentazione fotografica. La foto dovrebbe essere rilevata con metodo millimetrico con rapporto di riproduzione 1:1. I parametri da tenere sotto controllo sono i margini, il fondo dell'ulcera e la sua profondità. Gli intervalli di valutazione dovrebbero essere al-



**Figura 8** - Ulcere digitali sclerodermiche, con escara (necrosi secca) prima della cura e dopo loro rimozione. Sottostante è visibile tessuto di granulazione roseo.

meno settimanali e/o ogni qualvolta insorgano modifiche o sulle condizioni cliniche generali del paziente o sulle caratteristiche della lesione.

Importante è stabilire gli scopi del trattamento ed organizzare i vari interventi al fine ottimizzare i tempi e soddisfare il paziente.

Tutti i dati vanno registrati accuratamente sulla cartella clinico-infermieristica allegando la documentazione fotografica, utile ausilio nel corso del trattamento.

*I momenti principali della guarigione di un'ulcera sono:* detersione dell'ulcera (o rimozione del tessuto necrotico/devitalizzato), sviluppo del tessuto di granulazione e riepitelizzazione.

La cura vera e propria di una lesione cutanea è costituita da più fasi:

*Detersione.* Rimozione "meccanica" di tessuto devitalizzato (tessuti necrotici, fibrina, ipercheratosi del bordo), mediante soluzione fisiologica o ringer lattato, utilizzando una pressione di irrigazione sufficiente a rimuovere sia la vecchia medicazione sia i tessuti devitalizzati senza causare trauma al fondo della lesione stessa. La corretta pressione la possiamo ottenere utilizzando una siringa da 35 ml (anche da 20 ml) con ago di 18-19G di calibro. Una buona detersione può essere fatta anche mediante l'idroterapia a vortice, in caso di fibrina o tessuto necrotico molle.

*Disinfezione dell'ulcera (solo se infetta).* Per disinfettare non bisogna utilizzare agenti antisettici direttamente sulle lesioni (es. prodotti iodati, ipoclorito di sodio, iodoformi, acido acetico, clorexidina ... etc.) in quanto riducono il pH cutaneo e distruggono le cellule in fase di crescita. Se necessario meglio ricorrere ad una diluizione del 5%.

*Sbrigliamento.* I metodi per la rimozione del tessuto necrotico possono essere vari, ciò dipende dall'obiettivo previsto. Per sbrigliamento si intende la rimozione del tessuto devitalizzato. Questo può essere ottenuto in mediante diverse metodiche, come lo sbrigliamento autolitico, meccanico o chirurgico.

*Medicazione vera e propria.* Consiste prima di tutto nella scelta dei prodotti, o anche detti "presidi", atti all'esecuzione della medicazione. Normalmente si distinguono una "medicazione primaria", indicando il prodotto che viene applicato direttamente sulla lesione (medicamento principale), ed una "medicazione secondaria", i materiali o i prodotti che vengono utilizzati sulla medicazione dopo aver posizionato il medicamento principale (supporto al presidio principale). La scelta dei materiali è strettamente correlata alle caratteristiche

dell'ulcera. Proprio per questo i parametri da valutare periodicamente sono: PRESENZA DI INFEZIONE; PRESENZA DI TESSUTO DEVITALIZZATO (NECROTICO/FIBRINA); QUANTITÀ DI ESSUDATO; PRESENZA DI TESSUTO DI GRANULAZIONE; RIEPITELIZZAZIONE IN CORSO. Scopo della medicazione è utilizzare presidi adatti a quella lesione in modo da ottenere il controllo del dolore e dell'essudato, la rimozione di tessuto devitalizzato, la pulizia del fondo della lesione, proteggere la cute circostante, stimolare il tessuto di granulazione. È necessario quindi proteggere la lesione, mantenendola idratata. È stato dimostrato che le lesioni guariscono più velocemente se sono umide. Nel caso di ulcere iperessudanti è necessario scegliere presidi con potere assorbente ma che allo stesso tempo non secchino il letto della lesione. Le lesioni cavitare e tunnelizzate vanno riempite con specifici presidi per evitare che si formino sacche che successivamente si ascessualizzano. Utile è zaffare le lesioni cavitare con delle medicazioni in modo da aiutare il drenaggio dei tessuti devitalizzati. Importante è inoltre non far chiudere la lesione, finché non si siano riempiti tutti gli spazi, proprio per evitare la formazione di sacche o ascessi.

Chiusura della medicazione con garze non sterili; fasciature per gli arti inferiori; cotone germanico per le ulcere con abbondante essudato; Elastocompressione (solo dopo esecuzione di Doppler) in presenza di edema diffuso.

### TAKE HOME BOX

- Una buona medicazione non deve indurre dolore! Qualora questo non fosse possibile, l'uso di analgesici per via sistemica è giustificato.
- Per il dolore risulta più efficace (nella maggior parte dei casi) una adeguata pulizia dell'ulcera piuttosto che l'utilizzo di analgesici e/o antinfiammatori.
- Basilare è la somministrazione di una terapia sistemica adeguata come i vasodilatatori
- Nelle infezioni si somministrano antibiotici per via sistemica, da evitare l'uso locale ed in particolare quello di pomate antibiotiche.
- Non applicare mai prodotti occlusivi come gli idrocollidi su ulcere infette.
- Ricordarsi di registrare sempre i dati su apposita cartella clinica ed eventualmente allegare anche la documentazione fotografica.
- Le ulcere sono tutte diverse ed è facile avere sorprese!
- Importante è la terapia ma fondamentale è la prevenzione

**BIBLIOGRAFIA**

1. Denton CP, Korn JH. Digital Ulceration and critical Digital Ischemia in Scleroderma. *Scleroderma Care and Research*. 2004; Volume 2: 12-16.
2. Humbert M, Cabane J. Successful treatment of systemic sclerosis digital ulcers and pulmonary arterial hypertension with endothelin receptor antagonist bosentan. *Rheumatology (Oxford)* 2003; 42: 191-3.
3. Thompson AE, Shea B, Welch V, Fenlon D, Pope JE. Calcium-channel blockers for Raynaud's phenomenon in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2001; 44: 1841-7.
4. Ward WA, Van Moore A. Management of finger ulcers in scleroderma. *J Hand Surg [Am]* 1995; 20: 868-72.
5. Richards HL, Herrick AL, Griffin K, Gwilliam PD, Loukes J, Fortune DG. Systemic sclerosis: patients' perceptions of their condition. *Arthritis Rheum* 2003; 49: 689-96.
6. Monti M. *L'Ulcerata cutanea: approccio multidisciplinare alla diagnosi ed al trattamento*. Edizione Springer-Verlag Italia, Milano 2000.
7. Allman RM. Pressaure ulcer prevalence, incidence, risk factors, and impact. *Clin Geriatr Med* 1997; 13: 421-36.
8. Cucinotta D, Di Giulio P. Le piaghe da decubito nel paziente anziano. Tipolito Casma Bologna, 1992.
9. Fumagalli. Le lesioni da decubito: i sistemi per la prevenzione e la terapia. Edizione Ricerca e Sviluppo. In: Casala G, Tammaro A, Frustaglia A. *Manuale di Geriatria e Gerontologia*- Edizioni McGraw-Hill II ed. Milano, 2000: 9-28.
10. Tuveri M, Generini S, Matucci-Cerinic M, Aloe L. NGF, a useful tool in the treatment of chronic vasculitic ulcers in rheumatoid arthritis. *Lancet* 2000; 356: 1739-40.
11. Ruch DS, Holden M, Smith BP, Smith TL, Koman LA. Periarterial sympathectomy in Scleroderma patients: intermediate-term follow-up. *J Hand Surg (Am)* 2002; 27: 258-64.
12. Hummers LK, Wigley FM. Management of Raynaud's phenomenon and digital ischemic lesions in scleroderma. *Rheum Dis Clin N Am* 2003; 29: 293-313.
13. AISLeC (Associazione Infermieristica per lo Studio delle Lesioni Cutanee); Via Flarer, 6 - 27100 Pavia; SI-TO INTERNET: <http://www.aislec.it>.