

Le Lesioni del Piede Sclerodermico: Una Sfida Clinica tra Vasculopatia e Fibrosi.

Sviluppo di un modello di stratificazione del rischio del piede sclerodermico.

Nel pantheon delle malattie rare, la sclerosi sistemica o sclerodermia (SSc) occupa un posto di rilievo per le sue manifestazioni podaliche, che ne connotano il quadro clinico. La patologia si distingue per una vasta gamma di segni e sintomi patognomonici, spesso cronici, progressivi e invalidanti. Sclerodermia etimologicamente deriva dal greco antico “ pelle dura”, è una patologia reumatica, autoimmune, cronica, rara e complessa, contraddistinta da alterazioni vascolari, fibrosi tissutale (pelle ed organi interni) e compromissione microcircolatoria, la cosiddetta vasculopatia sclerodermica, che presenta due elementi peculiari: la microangiopatia obliterativa e l’alterazione proliferativa delle piccole arterie, con la presenza fin dalle fasi iniziali della malattia di un danno endoteliale diffuso, la cui genesi non è nota, infiltrazione perivascolare di cellule mononucleate e rimodellamento della matrice extracellulare nella parete vascolare con rarefazione dei capillari, da attribuire al vasospasmo legato al F. di Raynaud. Le tre componenti alla base della malattia sono la disfunzione endoteliale, la disregolazione immunitaria per disequilibrio della immunità umorale e la fibrosi, ciò determina un microambiente ove si producono citochine sieriche con attivazione cellule immunitarie ed infiammatorie e sovente lesione del letto vascolare, con sofferenza tissutale secondaria all’ischemia che infine genera fibrosi, ossia la deposizione di proteine del collagene. Tali condizioni si traducono in **complicanze podaliche severe**, spesso invalidanti, ossia, le lesioni ulcerative del piede, che rappresentano un dilemma clinico significativo, con un impatto rilevante sulla qualità della vita della persona assistita.

Data la complessità del quadro clinico, la gestione della malattia richiede un approccio interdisciplinare mirato alla prevenzione, alla diagnosi precoce e strategie terapeutiche integrate. In questo contesto, il **podologo** assume un ruolo chiave nella gestione clinica del paziente, affiancando reumatologi, chirurghi vascolari ad altri attori della rete sanitaria, nell'identificazione e nel trattamento delle complicanze podaliche. Le competenze podologiche permettono il riconoscimento precoce dei segni e sintomi della sclerosi sistemica, contribuendo così ad una diagnosi tempestiva ed a un intervento immediato. Il nostro core competence estremamente duttile ci permette di matchare le varie terapie a nostro appannaggio al fine di implementare l’azione nel team interdisciplinare ed offrire la migliore cura possibile. Oltre a ciò, il podologo funge da anello di congiunzione tra la persona assistita e le risorse sanitarie e le reti di supporto, operando come una vera e propria sentinella della salute. Spesso le complicanze legate agli arti inferiori determinano impairment funzionali, lesioni ulcerative, dolore cronico e perdita di autonomia che minano la qualità di vita del malato raro divenendo pertanto un obiettivo primario. La nostra professione è emblematica nel perseguire tale obiettivo, come iconici riabilitatori dell’arto inferiore, tra i nostri compiti rientra quello di gestire la disabilità ed il dolore con percorsi terapeutici ad personam preservando l’autonomia funzionale.

Uno studio trasversale di Sari-Kouzel et al. del 2001 su 50 pazienti affetti da sclerodermia ha evidenziato un'alta prevalenza di **complicanze podologiche** quali: **ipercheratosi (80%)**, **alterazioni ungueali (62%)**, **ulcerazioni (10%)**, **lesioni pre-ulcerative (34%)** e **calcinosi (18%)** confermando la necessità di un monitoraggio podologico regolare. Per tale ragione, il contributo del podologo si rivela essenziale nel contesto della SSc.

Sebbene le ulcere digitali delle mani siano più comuni e ampiamente studiate, le ulcere del piede sclerodermico sono spesso sottovalutate, nonostante il loro elevato rischio di infezione, necrosi e amputazione o autoamputazione. Il riconoscimento precoce e un approccio terapeutico mirato sono essenziali per prevenire esiti gravi e migliorare la prognosi di questi pazienti. Considerando che la

malattia presenta la più alta mortalità tra le patologie reumatiche e può manifestarsi con sintomi sovrapposti ad altre malattie autoimmuni, come artrite reumatoide e sindrome di Sjögren.

Le lesioni ulcerative sclerodermiche podaliche sono caratterizzate dall'espressione clinica della vasculopatia sclerodermica e rappresentano un quadro clinico della malattia avanzato ed attivo. Sono ulcere proteiformi per sede (solitamente apicale) ed eziologia, difficili da trattare, caratterizzata dalla cosiddetta denudazione del tessuto, intensamente dolenti e con rapida evoluzione necrotizzante, talvolta anche l'intervento mirato non garantisce un esito cicatriziale che conservi la condizione ed eluda l'amputazione o autoamputazione delle falangi. Schematicamente, esse derivano da un intreccio di fattori che possiamo così sintetizzare:

1. **Vasculopatia:** La disfunzione endoteliale e la ridotta perfusione sanguigna causano ischemia cronica, predisponendo alla formazione di ulcere. L'assenza di circolazione adeguata impedisce la corretta ossigenazione dei tessuti e il processo di guarigione.
2. **Fibrosi cutanea e sottocutanea:** edema iniziale con dita gonfie (sclerodattilia), l'ispessimento della pelle, tipico della sclerosi sistemica, riduce l'elasticità tissutale e altera la biomeccanica del piede, favorendo la formazione di lesioni da pressione e pitting scars (caratteristiche lesioni pre-ulcerative), successivamente negli stadi avanzati della malattia l'atrofia dei tessuti.
3. **Fenomeno di Raynaud:** Più frequentemente osservato nelle mani, il Raynaud può colpire anche i piedi, contribuendo alla vasocostrizione e alla progressione ischemica.
4. **Calcinosi - Pitting scars:** Depositi di calcio nei tessuti molli possono ulcerarsi spontaneamente o a seguito di traumi minori, provocando dolore intenso e infezioni ricorrenti- lesioni ipercheratosiche sovrastate da cute desquamata, cagionate da un meccanismo infiammatorio ed irritativo.
5. **Deformità Biomeccaniche:** La sclerodermia può determinare alterazioni strutturali del piede (dita a martello, alluce valgo, piede cavo), aumentando la pressione su specifiche aree plantari ma soprattutto apicali, dorsali, interfalangee ed interdigitali, con conseguente formazione di ulcere da sfregamento, da ipercarico e fenomeni di trazione dei tessuti.

Il **fenomeno di Raynaud** fra tutti è uno dei segni più comuni e precoci, **interessando circa il 90% dei pazienti**. Questo segno distintivo della **malattia del connettivo** è spesso visibile già a un rapido esame clinico e si manifesta con **episodi di vasospasmo** che colpiscono i capillari di mani e piedi. Il restringimento dei vasi sanguigni provoca un'alterazione del flusso ematico, determinando una sequenza caratteristica di cambiamenti cromatici: **pallore iniziale**, dovuto all'ischemia, seguito da **cianosi**, per la ridotta ossigenazione dei tessuti, e infine **iperemia reattiva**, con arrossamento della cute nella fase di ri-perfusione. Il suo riconoscimento è una delle competenze distintive del podologo formato e competente, il quale, attraverso un'attenta osservazione ed una valutazione clinica podologica mirata, contribuisce non solo all'identificazione precoce della patologia, nel caso sia ancora misconosciuta effettuando il referral alle reti di supporto appropriate, ma anche alla stratificazione del rischio di complicanze.

Studi recenti confermano che il **fenomeno di Raynaud rappresenta spesso il primo segnale clinico della sclerosi sistemica** (campanello d'allarme), precedendo di anni altre manifestazioni sistemiche. Per questo motivo, il ruolo del podologo è fondamentale nell'indirizzare il paziente verso un inquadramento specialistico precoce per una diagnosi "early silent", prima delle complicanze per una gestione tempestiva della malattia.

Tornando alle ulcere sclerodermiche, diverse definizioni hanno cercato di descrivere in modo più preciso queste lesioni, al fine di migliorarne la classificazione e la gestione clinica. Secondo la definizione di Suliman et al 2017, World Scleroderma Foundation: "La perdita del rivestimento

epidermico con rottura della membrana basale, separando il derma dall'epidermide. Clinicamente, la lesione si presenta con vasi sanguigni visibili, fibrina, tessuto di granulazione e/o strutture più profonde (muscoli, legamenti, tessuti adiposi), che possono diventare evidenti durante il debridement.”

Successivamente, perfezionata da Hughes nel 2018, UK Scleroderma Study Group: “Una lesione sull’apice del dito o distalmente all'articolazione metacarpo-falangea con perdita di epitelizzazione superficiale e profondità visivamente distinguibile. Il letto dell'ulcera ha spesso un aspetto umido con desquamazione superficiale. Lo slough perilesionale che circonda la lesione non è insolitamente eritematoso e/o macerato, anche in assenza di infezione aggiuntiva. I pazienti spesso riferiscono dolore, che può essere grave, associato alle ulcere. Le ulcere digitali hanno spesso una crosta sovrastante (escara) e se esiste un alto indice di sospetto di un’ulcera sottostante, la lesione dovrebbe essere classificata come tale. Le sedi comuni delle ulcere includono la punta delle dita e gli aspetti estensori (dorsali) delle mani e in relazione alla calcinosi sottocutanea. Le ulcere possono verificarsi meno frequentemente in altri siti delle mani (ad esempio, sulla parte laterale, sugli aspetti delle dita ed alla base delle unghie.”

Queste definizioni hanno permesso di migliorare la **classificazione delle ulcere digitali** e di sviluppare criteri più accurati per la valutazione della gravità delle lesioni. Possono essere, pertanto, suddivise in diverse categorie in base alla localizzazione e alla clinica:

- **Ulcere digitali primarie:** colpiscono mani e piedi, più frequentemente sulle punte delle dita.
- **Ulcere su prominenze ossee:** localizzate in corrispondenza delle articolazioni.
- **Ulcere su calcinosi:** sovrastanti depositi di calcio sottocutanei.
- **Ulcere cancerose:** associano a necrosi tissutale e ischemia critica.
- **Pseudo-ulcere:** lesioni superficiali che coinvolgono solo epidermide e derma.

Nella pratica clinica, il trattamento delle ulcere SSc, invece, varia in base alla severità (Hughes 2021):

- **Ulcere lievi** , con educazione del paziente, gestione avanzata delle ferite (incluso il debridement), terapia vasodilatatrice e monitoraggio costante.
- **Ulcere gravi** , che richiedono terapia con prostanoidei per via endovenosa, analgesia ottimizzata e, nei casi più avanzati, interventi chirurgici come il debridement o l'amputazione.
- **Ulcere critiche e ischemiche** , per le quali è essenziale un intervento tempestivo, terapia vascolare intensiva e, se necessario, amputazione chirurgica.
- **Ulcere complicate** , con osteomielite o necrosi progressiva, che necessitano di esami diagnostici approfonditi e gestione chirurgica avanzata.
- **Ulcere ricorrenti** , trattate con terapie vascolari sistemiche (fosfodiesterasi 5 inibitori, antagonisti del recettore dell'endotelina) e, nei casi resistenti, interventi chirurgici mirati come la simpatectomia digitale o l'iniezione di tossina botulinica.

Questo modello evidenzia l'importanza di un **approccio multidisciplinare** nella gestione delle ulcere digitali, integrando terapie mediche, chirurgiche e strategie di prevenzione per ridurre il rischio di recidiva e migliorare la qualità della vita del paziente.

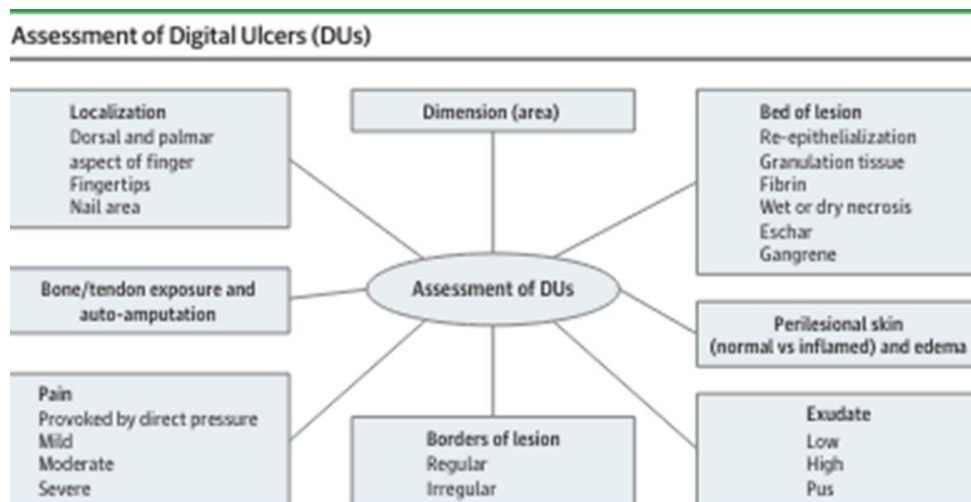
Mild DUs Patient education and adherence Multidisciplinary team approach, including nursing Prompt recognition and assessment Wound bed management including debridement Review of analgesic regimen Antibiotic therapy if clinically indicated Optimized oral vasodilator therapy Monitoring for progression, including complications	Complicated DUs High index of suspicion for DU complications (eg, osteomyelitis and necrosis/gangrene) Appropriate investigations (eg, magnetic resonance imaging for osteomyelitis) Surgical intervention
Severe DUs Intravenous prostanoid therapy Optimized analgesia Consideration of surgical intervention (eg, debridement, amputation)	Recurrent DUs Intravenous prostanoid therapy, phosphodiesterase type 5 inhibitors and/or endothelin-receptor antagonists Consider combination therapy Consider surgical intervention (digital sympathectomy and botulinum toxin injection)
DUs and the threatened digit or critical ischemic digit Early recognition and intervention Intravenous prostanoid therapy Surgical intervention, including digital amputation Excluding proximal (large) vessel disease	Refractory DUs Multidisciplinary approach Combination of phosphodiesterase type 5 inhibitors and endothelin-receptor antagonists Surgical intervention (digital sympathectomy and botulinum toxin injection)

DU indicates digital ulcers.

^a These headings are arbitrary, and patients may move between them; therefore, regular reappraisal of the therapeutic strategy is required. The therapeutic behavior of mild DUs is also necessary for the management for severe DUs.

Le lesioni sclerodermiche, inoltre, secondo l'approccio proposto da Hughes (2021) vengono identificate ancora più specificatamente attraverso un modello strutturato di valutazione, che considera aspetti fondamentali come:

- ✓ **Localizzazione** della lesione (dorso e palmo delle dita, polpastrelli, area ungueale).
- ✓ **Dimensioni** della lesione per monitorare l'evoluzione.
- ✓ **Condizioni del letto dell'ulcera**, distinguendo tra riepitelizzazione, tessuto di granulazione, fibrina, necrosi, escara e gangrena.
- ✓ **Esposizione di osso e tendini**, con particolare attenzione ai casi di autoamputazione.
- ✓ **Dolore**, valutato su scala da lieve a severo, anche in relazione alla pressione diretta sulla lesione.
- ✓ **Bordi della lesione**, analizzati per determinarne la regolarità o irregolarità.
- ✓ **Condizioni della pelle perilesionale**, con identificazione di infiammazione o edema.
- ✓ **Esudato**, classificato in base alla quantità (basso o alto) e alla presenza di pus.



Questo schema di valutazione sistematica consente una maggiore precisione nella stratificazione del rischio e nell'individuazione dell'approccio terapeutico più adeguato, migliorando così gli esiti clinici e riducendo il rischio di complicanze gravi.

Tuttavia, la sola valutazione clinica potrebbe non essere sufficiente per determinare con precisione la profondità delle lesioni, il grado di ischemia e la presenza di infezioni o calcinosi.

È in questo contesto che l'ecografia si afferma come uno strumento diagnostico essenziale, in grado di offrire un'analisi più oggettiva, riproducibile e dettagliata delle ulcere sclerodermiche, contribuendo al processo di stratificazione del rischio e alla personalizzazione del trattamento. Negli ultimi anni, è stato dimostrato come l'**ecografia** può rappresentare un valido strumento per valutare il coinvolgimento cutaneo nei pazienti affetti da **sclerosi sistemica (SSc)**. In particolare, il suo utilizzo nelle **ulcere digitali** sta emergendo come una metodica promettente per ottenere valutazioni più **oggettive e riproducibili**, facilitando così una gestione più efficace di questa complicanza. Uno studio condotto da **Suliman et al. del 2015** ha esplorato l'uso dell'**ecografia in scala di grigi e del Power Doppler** per identificare e caratterizzare le ulcere digitali nei pazienti con SSc. Attraverso l'ecografia in scala di grigi, è stato possibile distinguere tra:

- **Ulcere vere e proprie**, caratterizzate dalla perdita di spessore della pelle negli strati epidermici e dermici, oppure dalla presenza di tessuto di granulazione irregolare sotto il livello dell'epidermide circostante.
- **Lesioni non ulcerose**, in cui non si osservava perdita dello strato epidermico e il tessuto appariva iperecogeno e situato allo stesso livello o al di sopra dell'epidermide.

Un altro aspetto fondamentale dello studio è stato l'uso dell'**ecografia per misurare la profondità delle lesioni**, un parametro che ha importanti implicazioni per il trattamento. Inoltre, lo studio ha evidenziato come il **Power Doppler** possa essere utile per individuare la presenza di infezioni sottostanti e di calcinosi, due condizioni che possono complicare il decorso della malattia e influenzare le scelte terapeutiche.

Essendo una tecnica **non invasiva**, l'ecografia potrebbe rivoluzionare l'approccio alle ulcere digitali, offrendo ai clinici strumenti più precisi per:

- **Classificare e monitorare l'evoluzione delle lesioni**, consentendo un intervento terapeutico più mirato.
- **Distinguere tra ulcere superficiali e profonde**, facilitando la scelta del trattamento più appropriato.
- **Identificare segni di infezione o calcinosi**, riducendo il rischio di complicanze gravi come sepsi e amputazioni.

In questo contesto, **il ruolo del podologo è cruciale**, in quanto è spesso il primo professionista sanitario a intercettare e gestire le lesioni podaliche nei pazienti con patologie sistemiche. L'utilizzo dell'**ecografia nella valutazione podologica** ci permette di:

- Migliorare la diagnosi delle ulcere digitali e podaliche.
- Fornire un supporto clinico oggettivo per il trattamento.
- Collaborare con altri specialisti per una gestione multidisciplinare del paziente con SSc.

Con lo sviluppo di nuove terapie per le ulcere digitali nei pazienti con SSc, la possibilità di **monitorare in modo più oggettivo e accurato la risposta al trattamento** diventa sempre più cruciale. Una classificazione affidabile delle ulcere è basata sull'ecografia e potrebbe non solo migliorare la **qualità della vita dei pazienti**, ma anche ottimizzare l'uso delle risorse sanitarie e rafforzare il ruolo del podologo nell'approccio interdisciplinare e facilitando l'implementazione di trattamenti più efficaci e personalizzati.

Per garantire una gestione ottimale delle ulcere sclerodermiche, è fondamentale adottare un approccio terapeutico mirato, che include strategie avanzate di **Wound Bed Preparazione**. Il podologo, grazie alle sue competenze specialistiche, svolge un ruolo chiave in questo processo, intervenendo attraverso il **debridement**, ovvero la rimozione di tessuti necrotici e **slough**, al fine di favorire la guarigione della lesione e ridurre il rischio di infezioni.

L'importanza del **debridement** come standard di cura per le ulcere digitali nella sclerosi sistemica è stata evidenziata in letteratura, come riportato nell'articolo pubblicato su *The Lancet Rheumatology* (Hughes, 2020). Tale procedura, affiancata all'applicazione di farmaci specifici e al bendaggio avanzato, rappresenta un elemento essenziale nella gestione delle lesioni ulcerative nei pazienti con SSc.

In questo contesto, l'adozione del **modello TIME** (Tissue, Infection/Inflammation, Moisture, Edge) rappresenta un valido strumento per guidare il processo di cura e migliorare gli esiti clinici. Questo approccio, descritto da Hughes et al. (2021) su *JAMA Dermatology*, fornisce criteri strutturati per la gestione delle ulcere, sottolineando l'importanza di:

- ✓ **Gestione dei tessuti** : rimozione del tessuto necrotico mediante debridement chirurgico, autolitico o enzimatico, e valutazione del letto dell'ulcera.
- ✓ **Controllo delle infezioni e delle infiammazioni** : monitoraggio della flogosi e segni di infezione (es. eritema, pus), con eventuale terapia antibiotica mirata.
- ✓ **Bilancio dell'umidità** : scelta di farmaci idonee per mantenere un ambiente umido o assorbire l'essudato in eccesso.
- ✓ **Avanzamento del bordo della ferita** : trattamento dei margini ipercheratosici o retratti per favorire la riepitelizzazione e il rimodellamento cutaneo.

Table 2. TIME-Based Approach to Wound Bed Management^a

TIME components	Approach
Tissue management	Clinically assess the ulcer base (bed), edges, and perilesional skin; perform sharp and/or autolytic debridement
Infection and inflammation	Monitor signs of ulcer inflammation (eg, erythema) and/or infection (eg, pus)
Moisture balance	Use appropriate dressing to absorb/control exudate or hydrate
Wound edge and epidermal advancement	Monitor healthy advancing wound edges; debride raised or rolled edges in chronic wounds; protect perilesional skin

Abbreviation: TIME, tissue management, infection and inflammation, moisture balance, and wound edge and epidermal advancement.

^a Digital ulcers require a systematic approach to local wound bed management to identify the factors involved and interventions to facilitate ulcer healing.

L'integrazione del modello TIME nel protocollo di trattamento delle **ulcere sclerodermiche podaliche e digitali** consente di ottimizzare la gestione delle lesioni, ridurre le complicanze infettive e ischemiche e migliorare la qualità della vita dei pazienti.

Parallelamente all'uso dell'ecografia, la **stratificazione del rischio** rappresenta un ulteriore pilastro nella gestione del piede sclerodermico. Nell'ottica dell'attuale ricerca in SSc è evidente come sia importante la spinta verso la stratificazione del rischio del paziente sclerodermico, come si evince dallo studio di Volkmann del 2023, effettivamente la stratificazione del paziente può avere un ruolo centrale ed attivo nella previsione e coinvolgimento degli organi interni nella progressione della malattia.

La gestione del piede sclerodermico richiede un'attenta valutazione del rischio per prevenire complicanze gravi, come ulcere croniche, infezioni e amputazioni. L'eterogeneità della SSc impone l'uso di un **approccio standardizzato e multidimensionale**, che consente di identificare precocemente i fattori di rischio e di monitorare il decorso della malattia.

Proprio con questo obiettivo è stato sviluppato un modello sperimentale di stratificazione del rischio del piede sclerodermico, denominato **Sclerofoot Risk Assessment Tool**. Inizialmente introdotto attraverso un **case report**, ha poi trovato applicazione in una **tesi di laurea in podologia** ed ora è oggetto di **uno studio sperimentale più ampio**, presso il **Policlinico di Catania**, volto a valutare la sua efficacia nella pratica clinica. Questo strumento nasce dall'evidenza che i pazienti con SSc presentano **un'elevata variabilità clinica**, con quadri ulcerativi che possono evolvere rapidamente verso complicanze gravi se non gestiti in modo tempestivo.

Lo **Sclerofoot Risk Assessment Tool**, uno strumento che integra dati clinici, anamnestici e funzionali del paziente. Una stratificazione del rischio del piede può aiutarci ad identificare i pazienti a maggior rischio di andare incontro a lesioni ulcerative al fine di implementare le misure preventive e mirate per minimizzare le complicanze e ridurre le recrudescenze, monitorare regolarmente i pazienti soggetti a vulnerabilità e ridurre il rischio di sviluppare complicanze gravi, personalizzare le cure e fornire una solida base per l'educazione terapeutica, il miglioramento della qualità di vita e la ricerca clinica.

La scheda è suddivisa in sezioni che permettono una raccolta sistematica delle informazioni, tra cui:

- Anamnesi del paziente, con particolare attenzione al tipo di sclerodermia, alla terapia in corso e agli esami diagnostici disponibili.
- Esame obiettivo del piede, per individuare alterazioni biomeccaniche, sintomi vascolari e condizioni predisponenti alle ulcerazioni.
- Comorbidità associate, che influenzano direttamente la gestione delle lesioni e il decorso clinico.
- Valutazione vascolare, essenziale per identificare deficit di perfusione e i segni correlati al fenomeno di Raynaud.
- Calzature e offloading, per personalizzare le raccomandazioni terapeutiche e preventive.

Questa scheda non solo facilita una valutazione approfondita, ma promuove anche un approccio multidisciplinare, favorendo la collaborazione tra specialisti e garantendo che il paziente riceva cure ottimali basate su un'analisi strutturata dei dati clinici.

Mentre, la stratificazione del rischio è suddivisa in tre categorie principali: rischio basso, rischio moderato e rischio alto-critico e presenta un sistema di scoring ponderato per l'attribuzione di un punteggio di rischio, basato sui fattori di rischio raccolti nella scheda. Ogni variabile (es.

vasculopatia, deformità biomeccaniche, presenza di ulcere, comorbidità) riceve un punteggio proporzionale alla sua gravità o rilevanza clinica. La somma dei punteggi consente di stratificare i pazienti in classi di rischio (basso, moderato, alto). Ogni livello di rischio presenta criteri clinici distinti e raccomandazioni per il monitoraggio e l'intervento terapeutico.

Nel gruppo a rischio basso rientrano pazienti con segni minimi di cambiamenti cutanei, senza la presenza di ulcerazioni o lesioni attive. La perfusione periferica è buona, senza segni di ischemia o danni vascolari rilevanti. A livello cutaneo, i pazienti mostrano ispessimento minimo della pelle, che non compromette la mobilità né espone a complicanze vascolari significative (Doe et al., 2015).

Nel gruppo a rischio moderato, rientrano pazienti che presentano ispessimento cutaneo più marcato e segni di Raynaud severo, con occasionali ulcerazioni digitali di piccole dimensioni. In questa categoria, i pazienti sono a rischio di sviluppare rapidamente lesioni ischemiche se non vengono adottate misure preventive adeguate. Le lesioni, sebbene superficiali, possono evolvere in ulcerazioni croniche che richiedono gestione intensiva (Chen et al., 2018).

Il gruppo a rischio alto-critico comprende pazienti con gravi complicanze cutanee e vascolari, come ulcerazioni croniche non guaribili, lesioni ischemiche avanzate e gravi fenomeni di Raynaud. Questi pazienti sono a rischio di gangrena e necessitano di un monitoraggio intensivo e di interventi terapeutici immediati per prevenire l'amputazione o altre complicanze gravi (Black et al., 2022).

RISCHIO BASSO	RISCHIO MODERATO	RISCHIO ALTO-CRITICO
CUTANEO: Cambiamenti cutanei minimi, lieve ispessimento della pelle senza ulcere o lesioni	CUTANEO: Ispessimento cutaneo evidente, iniziale comparsa di ulcere digitali o piccole lesioni + lesioni attive.	CUTANEO: Ulcere croniche non guaribili, lesioni ischemiche, grave atrofia della pelle con calcinosi+ lesioni recidivanti
VASCOLARE: Buona perfusione periferica, nessun segno di ischemia o danni vascolari gravi	VASCOLARE: Presenza di fenomeno di Raynaud moderato, con occasionali episodi di ischemia alle dita	VASCOLARE: Grave fenomeno di Raynaud, ischemia ricorrente con segni di necrosi tissutale o gangrena, fino all'ischemia critica
MOBILITÀ: Preservata senza dolori o limitazioni funzionali	MOBILITÀ: Possibile lieve dolore o rigidità, ma la deambulazione è ancora possibile senza grandi difficoltà.	MOBILITÀ: Compromessa, con dolore significativo durante la deambulazione e riduzione della funzione articolare, fino all'immobilità
TRATTAMENTO: Monitoraggio clinico regolare, prevenzione delle complicanze promuovere una buona cura del piede.	TRATTAMENTO: trattamento del fenomeno di Raynaud, wound care ulcere, FKT per mantenere la mobilità articolare e controllo podologico per prevenire ulteriori ulcere ed infezioni cutanee.	TRATTAMENTO: Compromessa, con dolore significativo durante la deambulazione e riduzione della funzione articolare
FOLLOW-UP: 6 MESI	FOLLOW-UP: 3 MESI	FOLLOW-UP: 1 MESE- 2 SETTIMANE

Questa innovazione, attualmente in fase di sperimentazione clinica, rappresenta un passo avanti nella gestione delle lesioni podaliche nei pazienti con sclerosi sistemica, offrendo un approccio integrato e basato sull'evidenza. Nell'ambito dello sviluppo del modello sperimentale di stratificazione del rischio del piede sclerodermico, si è ritenuto opportuno integrare l'esame ecografico, riconoscendone il valore aggiunto nella valutazione delle complicanze vascolari e tissutali.

L'adozione dell'ecografia come strumento complementare si fonda sulla sinergia osservata tra l'esame clinico tradizionale, la valutazione biomeccanica e vascolare, e l'imaging ecografico. Quest'ultimo consente una mappatura più dettagliata delle lesioni, fornendo informazioni cruciali sul loro stato evolutivo e sulle condizioni sottostanti che ne influenzano la progressione.

L'integrazione dell'ecografia in scala di grigi e del Power Doppler all'interno dello **Sclerofoot Risk Assessment Tool** permetterebbe di:

- ✓ Identificare precocemente le lesioni ulcerative, distinguendo tra ulcere ischemiche e altre condizioni dermatologiche simili.
- ✓ Stratificare il rischio con maggiore precisione, correlando dati ecografici con parametri clinici, vascolari e biomeccanici.
- ✓ Monitorare l'evoluzione delle ulcere e valutare l'efficacia delle terapie in atto, strutturando un follow-up basato su parametri oggettivi.
- ✓ Rilevare tempestivamente segni di complicanze come infezioni profonde, calcinosi e compromissione del flusso ematico.

L'integrazione dell'ecografia potrebbe rappresentare anche un punto di svolta nella gestione interdisciplinare della sclerosi sistemica, rafforzando ulteriormente il ruolo del podologo nella diagnosi e nel trattamento delle complicanze podaliche, consentendo un approccio terapeutico più tempestivo ed efficace.

Inoltre, è stata sviluppata una nuova classificazione delle lesioni sclerodermiche con l'obiettivo di migliorare la gestione delle ulcere digitali nella sclerosi sistemica, superando le limitazioni dei modelli tradizionali e offrendo una valutazione più precisa e funzionale. Questa proposta di classificazione delle ulcere digitali nella sclerosi sistemica si distingue per la sua struttura modulare e completa, poiché considera una gamma più ampia di parametri rispetto ai modelli tradizionali. Oltre alla localizzazione della lesione, vengono analizzati aspetti fondamentali come la morfologia, la profondità, lo stato del letto dell'ulcera e le caratteristiche dell'esudato, offrendo così un quadro dettagliato della lesione.

Uno degli elementi distintivi di questa classificazione è la precisione nella valutazione della profondità della lesione. Viene fatta una distinzione chiara tra lesioni superficiali, moderate e profonde, includendo anche l'autoamputazione come possibile esito, un dettaglio spesso trascurato in altri modelli di classificazione.

Un ulteriore punto di forza è l'integrazione della valutazione del dolore, grazie all'inserimento della scala **NRS (Numerical Rating Scale)**, un parametro che non è sempre presente in altre classificazioni, ma che risulta cruciale nella gestione terapeutica del paziente.

Si è voluto integrare questa proposta di classificazione delle lesioni all'interno di uno studio più ampio, combinandola con l'ecografia e la stratificazione del rischio. Questo approccio sinergico consente di ottenere una visione più completa del paziente, migliorando la capacità diagnostica e la personalizzazione delle strategie terapeutiche. L' **ecografia in scala di grigi e il Power Doppler**, infatti, permettono di affinare la valutazione delle ulcere digitali, distinguendo tra lesioni superficiali e profonde, identificando la presenza di infezioni o calcinosi e monitorando la risposta al trattamento.

Se validata clinicamente e integrata con queste tecnologie, questa classificazione potrebbe rappresentare un'evoluzione significativa rispetto ai modelli esistenti. La combinazione tra un sistema di classificazione dettagliato, l'imaging ecografico e la stratificazione del rischio offre un approccio innovativo e multidimensionale per la gestione delle ulcere digitali nei pazienti con sclerosi sistemica, migliorando la qualità della cura e riducendo il rischio di complicanze gravi.

LOCALIZZAZIONE	DORSALE	PLANTARE	DIGITALE	AREA UNGUEALE				
DIMENSIONI		LARGHEZZA _____	LUNGHEZZA _____					
MARGINI	NETTI	FRASTAGLIATI						
BORDI	ADESI	NON ADESI	SOTTOMINATURE					
PROFONDITA'	RIEPITELIZZATO	SUPERFICIALE (non coinvolge tendini, ossa)	MODERATA (coinvolge muscoli, tendini, capsula articolare)	PROFONDA (coinvolgimento piano osseo)	AUTOAMPUTAZIONE			
LETTO DELLA LESIONE	RIEPITELIZZATO	TESSUTO DI GRANULAZIONE	SLOUGH	NECROSI SECCA	NECROSI UMIDA	GANGRENA		
TESSUTO PERILESIONALE	NORMALE		FLOGOSI	EDEMA				
ESSUDATO	SCARSO	ABBONDANTE	SIEROSO	SIERO-EMATICO	EMATICO	PURULENTO		
DOLORE	PROVOCATO DALLA PRESSIONE DIRETTA	SI	NO	SCALA NRS DOLORE	NO DOLORE 0	LIEVE 1-3	MODERATO 4-6	SEVERO 7-10

Bibliografia

1. Volkmann ER, Andréasson K, Smith V. Systemic sclerosis. *Lancet*. 2023 Jan 28;401(10373):304-318. doi: 10.1016/S0140-6736(22)01692-0. Epub 2022 Nov 25. PMID: 36442487; PMCID: PMC9892343.
2. Kucharz EJ, Kopeć-Mędrek M. Systemic sclerosis sine scleroderma. *Adv Clin Exp Med*. 2017 Aug;26(5):875-880. doi: 10.17219/acem/64334. PMID: 29068586.
3. Volkmann ER, Andréasson K, Smith V. Systemic sclerosis. *Lancet*. 2023 Jan 28;401(10373):304-318. doi: 10.1016/S0140-6736(22)01692-0. Epub 2022 Nov 25. PMID: 36442487; PMCID: PMC9892343.
4. Herrick AL. Evidence-based management of Raynaud's phenomenon. *Ther Adv Musculoskelet Dis*. 2017 Dec;9(12):317-329. doi: 10.1177/1759720X17740074. Epub 2017 Nov 20. PMID: 29201156; PMCID: PMC5700788.
5. Sari-Kouzel H, Hutchinson CE, Middleton A, Webb F, Moore T, Griffin K, Herrick AL. Foot problems in patients with systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)*. 2001 Apr;40(4):410-3. doi: 10.1093/rheumatology/40.4.410. PMID: 11312379.
6. Valenzuela A, Song P, Chung L. Calcinosis in scleroderma. *Curr Opin Rheumatol*. 2018 Nov;30(6):554-561. doi: 10.1097/BOR.0000000000000539. PMID: 30124603.
7. Hsu VM, Kozák E, Li Q, Bocskai M, Schlesinger N, Rosenthal A, McClure ST, Kovács L, Bálint L, Szamosi S, Szücs G, Carns M, Aren K, Goldberg I, Váradi A, Varga J. Inorganic pyrophosphate is reduced in patients with systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)*. 2022 Mar 2;61(3):1158-1165. doi: 10.1093/rheumatology/keab508. PMID: 34152415; PMCID: PMC9052889.
8. Richardson C, Plaas A, Varga J. Calcinosis in Systemic Sclerosis: Updates in Pathophysiology, Evaluation, and Treatment. *Curr Rheumatol Rep*. 2020 Aug 27;22(10):73. doi: 10.1007/s11926-020-00951-2. PMID: 32856128.
9. Walker, K. M., Pope, J. E. (2012). Musculoskeletal Involvement in Systemic Sclerosis: The Influence of Serological Markers and Fibrosis on Synovitis and Tenosynovitis. *Rheumatology*, 51(8), 1347–1353.
10. Hubac J, Gilson M, Gaudin P, Clay M, Imbert B, Carpentier P. Ultrasound prevalence of wrist, hand, ankle and foot synovitis and tenosynovitis in systemic sclerosis, and relationship with disease features and hand disability. *Joint Bone Spine*. 2020 May;87(3):229-233. doi: 10.1016/j.jbspin.2020.01.011. Epub 2020 Feb 9. PMID: 32050096.

11. Cutolo M, Herrick AL, Distler O, Becker MO, Beltran E, Carpentier P, Ferri C, Inanç M, Vlachoyiannopoulos P, Chadha-Boreham H, Cottreel E, Pfister T, Rosenberg D, Torres JV, Smith V; CAP Study Investigators. Nailfold Videocapillaroscopic Features and Other Clinical Risk Factors for Digital Ulcers in Systemic Sclerosis: A Multicenter, Prospective Cohort Study. *Arthritis Rheumatol*. 2016 Oct;68(10):2527-39. doi: 10.1002/art.39718. PMID: 27111549; PMCID: PMC5129545.
12. Bongi SM, Ravenni G, Ciampi B, Del Rosso A, El Aoufy K. Biomechanical podiatric evaluation in an Italian cohort of patients with systemic sclerosis: A pilot study. *Eur J Rheumatol*. 2016 Dec;3(4):169-174. doi: 10.5152/eurjrheum.2016.053. Epub 2016 Dec 1. PMID: 28149661; PMCID: PMC5283565.
13. Hughes M, Allanore Y, El Aoufy K, Denton CP, Khanna D, Krieg T, Matucci-Cerinic M. A Practical Approach to the Management of Digital Ulcers in Patients With Systemic Sclerosis: A Narrative Review. *JAMA Dermatol*. 2021 Jul 1;157(7):851-858. doi: 10.1001/jamadermatol.2021.1463. PMID: 34037677.
14. Hughes M, Tracey A, Bhushan M, Chakravarty K, Denton CP, Dubey S, Guiducci S, Muir L, Ong V, Parker L, Pauling JD, Prabu A, Rogers C, Roberts C, Herrick AL. Reliability of digital ulcer definitions as proposed by the UK Scleroderma Study Group: A challenge for clinical trial design. *J Scleroderma Relat Disord*. 2018 Jun 1;3(2):170-174. doi: 10.1177/2397198318764796. Epub 2018 Mar 27. PMID: 29876526; PMCID: PMC5986081.
15. Giuggioli D, Manfredi A, Lumetti F, Colaci M, Ferri C. Scleroderma skin ulcers definition, classification and treatment strategies our experience and review of the literature. *Autoimmun Rev*. 2018 Feb;17(2):155-164. doi: 10.1016/j.autrev.2017.11.020. Epub 2017 Dec 2. PMID: 29196241.
16. Suliman Y, Ranganath VK, Kafaja S, Furst DE. New use of musculoskeletal ultrasound (MSUS) to measure ulcers in the skin of patients with systemic sclerosis (SSC) [abstract]. Abstract of the 2015 ACR/ARHP Annual Meeting. *Arthritis Rheum (Munch)*. 2015;67(Suppl 10):2988.
17. Hughes M, Alcacer-Pitarch B, Allanore Y, Baron M, Boin F, Bruni C, Chung L, Del Galdo F, Denton CP, Matucci-Cerinic M. Digital ulcers: should debridement be a standard of care in systemic sclerosis? *Lancet Rheumatol*. 2020 May;2(5):e302-e307. doi: 10.1016/S2665-9913(19)30164-X. Epub 2020 Feb 26. PMID: 38273475.

