

EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: 2023 update

*Del Galdo F, Lescoat A, Conaghan PG, et al
Annals of the Rheumatic Diseases*

*Recensione a cura di Richard Borrelli, Medico specializzando in Allergologia e Immunologia Clinica,
Università di Torino*

La sclerosi sistemica (SSc) è una malattia complessa, caratterizzata da un'elevata eterogeneità clinica e dalla coesistenza di alterazioni autoimmuni, vascolari e fibrotiche che coinvolgono la cute e gli organi interni.

Le raccomandazioni incluse nel lavoro "EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: 2023 update" rappresentano un contributo di rilievo nella pratica clinica, fornendo un aggiornamento alle precedenti raccomandazioni pubblicate nel 2017.

Vengono definite 22 indicazioni principali, organizzate in otto ambiti clinici chiave. Tra questi, le manifestazioni vascolari, fibrotiche e organo-specifiche della SSc ricevono un'attenzione particolare, riflettendo le aree in cui sono stati compiuti i maggiori progressi terapeutici.

Fenomeno di Raynaud e ulcere digitali

Per la gestione del fenomeno di Raynaud e delle ulcere digitali, vengono confermati gli approcci farmacologici con antagonisti del recettore dell'endotelina (come bosentan), PDE5-inibitori e iloprost. Viene inoltre sottolineato il concetto di "vascular therapeutic continuum", suggerendo che queste classi di farmaci possono avere benefici condivisi anche in altre manifestazioni vascolari, come l'ipertensione arteriosa polmonare.

PAH, fibrosi cutanea e polmonare

Uno dei capitoli più innovativi riguarda la gestione delle fibrosi cutanee e polmonari.

Per la fibrosi cutanea, il micofenolato mofetile (MMF), la ciclofosfamida e il rituximab vengono raccomandati come opzioni terapeutiche, con un ruolo emergente per il tocilizumab nei casi di malattia infiammatoria precoce.

Nel contesto della fibrosi polmonare interstiziale (ILD), viene invece evidenziata l'importanza del nintedanib, un inibitore della tirosin-chinasi, che può essere utilizzato da solo o in combinazione con MMF per rallentare la progressione della malattia.

In merito all'ipertensione polmonare associata a SSc, le raccomandazioni indicano la combinazione di PDE5-inibitori e antagonisti del recettore dell'endotelina come terapia di prima linea, con epoprostenolo endovenoso riservato ai casi avanzati (classi WHO III-IV) e riociguat come opzione alternativa in specifici casi.

Non viene invece posta indicazione all'utilizzo di warfarin.

Crisi renale sclerodermica

La crisi renale sclerodermica rimane una delle complicanze più gravi della SSc. Gli autori ribadiscono l'importanza dell'uso immediato di ACE-inibitori alla diagnosi, pur evidenziando la necessità di ulteriori studi per valutare il potenziale ruolo di altre classi farmacologiche, come i sartani.

Manifestazioni gastrointestinali e muscoloscheletriche

Nonostante i progressi limitati, vengono fornite indicazioni utili per la gestione dei sintomi gastrointestinali, come l'uso di inibitori della pompa protonica per il reflusso gastroesofageo e di antibiotici a rotazione per la sovracrescita batterica intestinale (SIBO).

Per il coinvolgimento muscoloscheletrico, il metotrexato è l'unico farmaco propriamente raccomandato ad oggi; gli studi relativi all'impiego di abatacept o JAKi non hanno, infatti, prodotto risultati soddisfacenti per comprovare l'impiego in questi pazienti.

Gli autori sottolineano, infine, l'importanza di considerare le preferenze del paziente, le comorbidità e la disponibilità locale di trattamenti nella scelta delle opzioni terapeutiche.