

## III CONGRESSO NAZIONALE

**PRESIDENTE**  
**UMBERTO TARANTINO**

**EMILIA ROMAGNA**

**ALGORISK**

**Obiettivo del progetto: migliore definizione dei criteri diagnostici della sdr algodistrofica e identificazione precoce dei fattori predisponenti e di rischio attraverso un Registro nazionale**

**Pierluigi Cataleta, Servizio di Reumatologia, Ospedale S. Maria delle Croci, Ravenna**  
**Ernesto Andreoli, UOC Medicina Fisica e Riabilitazione, AOU IRCCS S.Orsola-Malpighi, Bologna**  
**Maurilio Guzzardella, Istituto Ortopedico Rizzoli, UOC Bentivoglio**

**“Criteri di Atkins”  
(‘90)**

**“Criteri di Valdeman”  
(‘93)**

**“Criteri di Orlando ’94 -  
99”**

**“Criteri di Budapest”**

|   |   |
|---|---|
| 1 | <b>Dolore Neuropatico</b><br>- Senza distribuzione dermatomica<br>- Senza causa<br>- Urente<br>- Allodinia iperpatia associate                          |
| 2 | <b>Instabilità vasomotoria e alterazioni sudomotorie</b>  |
| 3 | <b>Gonfiore</b>   |
| 4 | <b>Perdita di mobilità articolare + contrattura articolare dei tessuti molli, compressi assottigliamento cutaneo e distrofia ungueale e dei capelli</b> |

|  |
|--|
| 1) Il pz presenta almeno 4 dei seguenti sintomi:<br>- dolore diffuso non corrispondente x entità all’evento determinante;<br>- differenza di colore della cute rispetto all’arto controlaterale;<br>- edema diffuso<br>- differenza di T della cute rispetto all’arto controlaterale<br>- limitazione ampiezza di escursione articolare. |
| 2) C’è comparsa o aumento dei segni e sintomi sopradescritti dopo l’uso dell’arto.   |
| 3) I segni e sintomi sopradescritti interessano un’area più ampia della sede del trauma<br>- scatenante o dell’intervento chirurgico subito ed includono l’area distale a quella<br>- della lesione primaria.  |

|   |
|---|
| Un evento nocivo / immobilizzazione in grado di dar vita al processo  |
| Dolore, allodinia, iperalgesia, comunque, dolore sproporzionato rispetto all’evento scatenante  |
| In qualche fase del processo patologico, edema cambiamenti nel flusso sanguigno o attività sudomotoria anomala nella regione del dolore |
| Diagnosi andava esclusa in presenza di condizioni che potevano giustificare la presenza di dolore e di disfunzione di tale entità       |

|  |
|--|
| <b>Criteri attualmente impiegati per la dg di Sdr Algodistrofica (CRPS I)</b>  |
| 1) Dolore continuo sproporzionato all’evento scatenante  |
| 2) Il pz deve riferire la presenza di almeno un sintomo in 3 delle 4 seguenti categorie:<br>▪ Alterazioni sensoriali: iperestesia e/o allodinia<br>▪ Alterazioni vasomotorie: asimmetria di T e/o alterazione e/o asimmetria di colorito<br>▪ Alterazioni sudomotorie / edema: edema e/o anomalie e/o asimmetria della sudorazione<br>▪ Alterazioni motorie/trofiche: ridotta escursione articolare e/o anomalie motorie (ipostenia, tremori, distonia) e/o alterazioni trofiche (cute, unghia, annessi piliferi)                  |
| Obiettivabili almeno 1 segno in 2 o più delle seguenti categorie<br>▪ Alterazioni sensoriali: iperalgesiae/o allodinia<br>▪ Alterazioni vasomotorie: evidenza di asimmetria al termotatto e/o alterazione e/o asimmetria del colorito cutaneo<br>▪ Alterazioni sudomotorie / edema: evidenza di edema e/o anomalie e/o asimmetria della sudorazione<br>▪ Alterazioni motorie/trofiche: ridotta escursione articolare e/o anomalie motorie (ipostenia, tremori, distonia) e/o alterazioni trofiche (cute, unghia, annessi piliferi) |
| Assenza di una interpretazione diagnostica alternativa   |

## **Segni e Sintomi considerati nei criteri classificativi**

- **Evento nocivo / immobilizzazione**
- **Alterazioni sensoriali: iperestesia / allodinia (riferiti / es obiettivo)**
- **Alterazioni vaso - motorie: alterazione della Temp e sudorazione (riferiti / es obiettivo)**
- **Alterazioni sudomotorie: edema / sudorazione (riferiti / es obiettivo)**
- **Alterazioni motorie / trofiche: ridotta escursione articolare, anomalie motorie (ipostenia, tremori, distonia), alterazioni trofiche (unghie, cute e annessi piliferi) (riferiti / es obiettivo)**
- **Gonfiore**
- **Assottigliamento cutaneo**

## “Limiti dei Criteri Classificativi ”

- Incidenza e prevalenza di malattia variano a seconda dei criteri utilizzati (criteri IASP -> più alte; criteri di Budapest / Valdeman -> più basse) (Beerthuisen et al 556 pz)
  - Dalla Conferenza di Orlando emergeva: buona sensibilità / scarsa specificità (in grado di includere anche altre sdr dolorose croniche regionali)
  - Quasi il 40% dei pz neuropatia diabetica soddisferebbe i criteri di Orlando per la diagnosi di CRPS (x sintomi quali allodinia meccanica, variazioni di temperatura cutanea, asimmetrie di lato e spesso edema).
- 

- Nessuno dei criteri ha considerato le alterazioni scheletriche (espressione della patogenesi dell'Algodistrofia e criterio diagnostico -> non vengono presi in considerazione:
  - le metodiche radiologiche utilizzate per la diagnosi (RM, Scintigrafia)
  - la SEDE di malattia



Difficoltà per la diagnosi differenziale vs Algodistrofia:

- Lesioni caratterizzate da edema dell'osso vengono diagnosticate come “Algodistrofia” (anche in assenza segni e sintomi riportati nei criteri) -> Es. Osteoporosi Transitoria dell'anca, Osteoporosi Ricorrente Migrante

## Le malattie rare

- ❖ **Decreto Ministeriale 279/2001** -> le malattie rare hanno diritto all'esenzione dal ticket.
  
- ❖ Le malattie rare che danno diritto all'esenzione (DL 124/1998):
  - rarità (riferita al limite di prevalenza  $< 5/10.000$  abitanti stabilito a livello europeo)
  - gravità clinica
  - grado di invalidità
  - onerosità della quota di partecipazione (costo relativo trattamento).
  
- ❖ Altri 2 due criteri specifici sono stati considerati:
  - la difficoltà di formulare la diagnosi
  - individuare le prestazioni adeguate
  
- ❖ La CPRS è oggi classificata fra le malattie rare, anche se soddisfa solo 2 / 3 criteri richiesti dalla FDA e dall' EMA per poter definire tale una patologia rara secondo decreto stesso.

## Proposta: Registro Italiano sull'Algodistrofia

*“I registri di patologia sono strumenti preziosi che possono essere molto utili per fini epidemiologici e di ricerca, per definire gli standard di cura e per una migliore conoscenza delle malattie”*



## Database

- **Dati anagrafici (nome/cognome/comune di residenza/cittadinanza/CF/regione di residenza/AUSL di residenza )**
- **Anamnesi remota, recente e farmacologica**
- **Fattori di rischio / Stile di vita**
- **Dati clinici all'esordio della malattia**
- **Es ematochimici / Es strumentali eseguiti per la diagnosi / Sede della lesione**
- **Approccio Terapeutico: farmaco in label / off-label**
- **Data della formulazione della diagnosi / Data dell'insorgenza dei sintomi**
- **Centro che ha eseguito la dg / centro che ha preso in cura il pz / medico di riferimento / medico certificatore**
- **Visite per follow up**

# DLG 29 Aprile 1998 n° 124



## **RETE:**

costituita da presidi accreditati  
appositamente individuate dalla regioni



I **PRESIDI:** individuati tra quelli in possesso di attività  
diagnostico-terapeutica specifica nonché dotati di  
strutture di supporto x la malattia in questione



I **CENTRI SELEZIONATI** assicurano:

- La diagnosi e terapia adeguata
- La gestione del registro
- L'informazione ai cittadini, associazione malati
- Operano secondo protocolli clinici concordati con i centri di riferimento
- Comunicare ogni caso accertato

# PIANIFICAZIONE DEL REGISTRO



## **Definire Obiettivo**

- Studiare / descrivere la storia naturale della malattia
- Ricerca clinico / genetica
- Definire protocolli assistenziali
- Reclutare pz (popolazioni omogenee) x studi clinici

## **Definire la Governance del registro**

- Piano di governo che annoveri le competenze richieste e renda noto come vengono prese le decisioni
- E' raccomandabile che il registro sia supportato da un comitato tecnico-scientifico

## **Definire Sistema di Controllo Qualità efficace:**

- Sistema in grado di effettuare controlli / correzioni / analisi dei dati

## **Definire la popolazione / dati da inserire nel registro**

- Criteri univoci per uniformità dei dati

# CONCLUSIONI: REGISTRO ITALIANO DEDICATO ALL'ALGODISTROFIA



- **Struttura epidemiologica volta a garantire la registrazione continua della patologia sul territorio italiano (n dei casi, distribuzione su campo nazionale e regionale) -> maggiore definizione della malattia**
- **Utile ai fini statistici**
- **Strumento fondamentale per la valutazione, sorveglianza, prevenzione e programmazione sanitaria**
- **Stimare il ritardo diagnostico**
- **Supportare la ricerca clinica ed eventuali studi farmacologici (arruolamento dei pz con stesse caratteristiche)**
- **Stimare la migrazione sanitaria dei pazienti**
- **Studi farmacologici ( x arruolamento di popolazioni omogenee -> stesse caratteristiche)**

**Confronto tra operatori sanitari per la definizione dei criteri diagnostici**



SOCIETÀ ITALIANA  
**G.U.I.D.A.**  
PER LA GESTIONE UNIFICATA E INTERDISCIPLINARE  
DEL DOLORE MUSCOLO-SCHELETRICO E DELL'ALGODISTROFIA

## III CONGRESSO NAZIONALE

**PRESIDENTE**  
**UMBERTO TARANTINO**



**ROMA 16-18 SETTEMBRE 2021**

**HOTEL SHERATON PARCO DE' MEDICI**

**GRAZIE**