



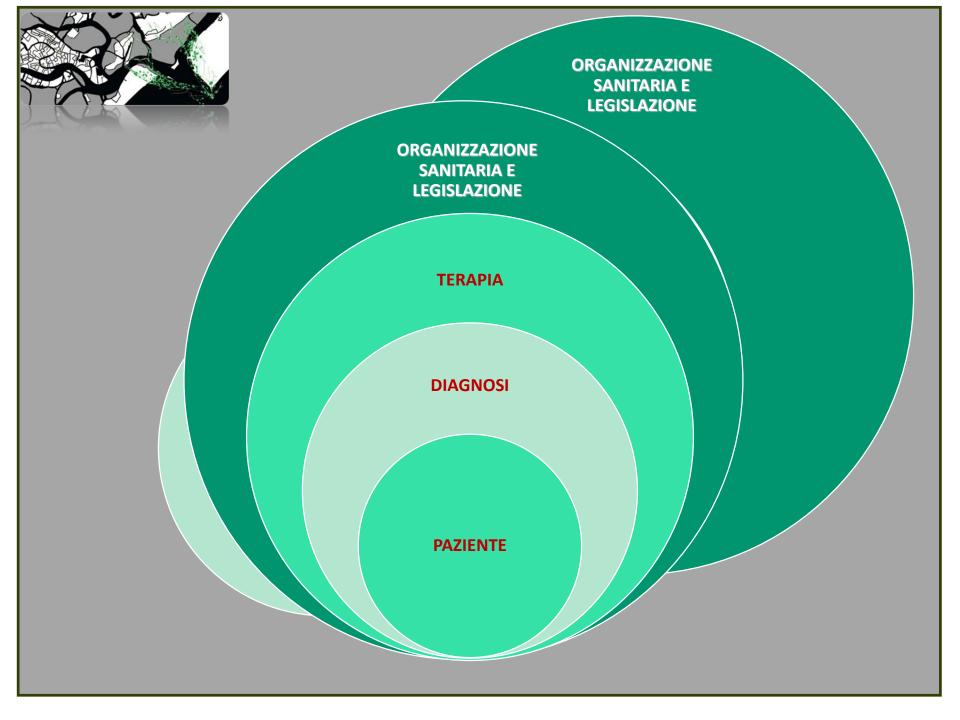
Il Futuro della Linfologia

Alessandro Busetto

U.O.C Chirurgia Vascolare ed Endovascolare Ospedale «Dell'Angelo» - Mestre

Direttore: Vittorio Dorrucci

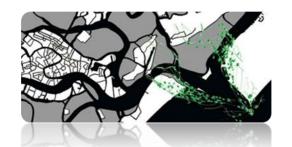
AVIANO: 7 Marzo 2018





NOVITA'?

- 1. Paziente
- 2. Diagnosi
- 3. Terapia (fisica e chirurgica)
- 4. Legislazione



DIAGNOSI ...LINFEDEMA CONGENITO...

- Linfedema Connatale: entro primi 2 aa di vita (6-12%)
- Linfedema Precoce: fra 2-35 aa (77-94%)

Femmina > Maschio (10:1)

Linfedema tardivo: oltre 35 aa (11%)

→ PREDISPOSIZIONE CONGENITA ...



ALTERAZIONI GENETICHE



TEST GENETICO

TABLE 1 List of Lymphedema-Associated Syndromes

OMIM Listed and reference number			
LE-Distichiasis	153400	Prolidase Deficiency (PEPD)	170100
Cholestasis-LE (Aagenaes) (CLS)	214900	Intestinal Lymphangiectasia (IL)	152800
LE-Hypoparathyroidism (LE-HypoPTH)	247410	NAGA Deficiency (NAGA)	104170
LE, Microcephaly, Chorioretinopathy		Aplasia Cutis Congenita with IL (ACC-IL)	207731
(LE-M-R)	152950	Mullerian Derivatives- LA-Polydactyly	
LE, Congenital Recessive (Mucke)	247440	(PMD-IL) (Urioste Syndrome)	235255
LE-Ptosis	153000	Pulmonary Cystic Lymphangiectasia (PCL)	265300
Hennekam Lymphangiectasia	235510	CDG, subtype (Jaeken)	602579
LE, Cerebral Arteriovenous Anomaly		Nevo Syndrome	601451
(LE-CVA)	152900	PEHO Syndrome	260565
Yellow Nail Syndrome (YNS)	153300	Hypotrichosis-LE-Telangiectasia (HTLS)	607823
LE, ASD, and Facial Changes (LE-ASD)	601927	Tuberous Sclerosis, variant	191100
OL-EDA-ID	300301		
Noonan Syndrome	163950		
German Syndrome	231080	Non-OMI 1 Listed	
Campomelia, Cumming type	211890		
Fabry disease, variant	301500	Posterior Choanal atresia-LE (Sheikh) Synd	rome
Aarskog Syndrome, variant	100050	(PCA-LE)	
Lissencephaly-Cerebellar hypoplasia-LE		LE-leukaemia-deafness (Emberger) Syndrome	
(LE-CHL)	257320	LE- Cleft Palate (Figueroa) Syndrome (CP-LE)	
Gonadal Dysgenesis (GD,XY)	306100	Microcephaly-Cutis Verticis Gyrata-LE (M-CVG-LE)	
Hydrops Fetalis, Idiopathic (Njolstadt) (IH	F) 236750	Mandibulofacial Dysostosis-lymphedema Syndrome	
Chylous Ascites, Autosomal Recessive	208300	(MD-LE)	

LE= lymphedema; LA- lymphangiectasia; IL= intestinal lymphangiectasia; ASD= atrial septal defect. OL-EDA-ID=Osteopetrosis, lymphedema, ectodermal dysplasia, anhidrotic, with immunodeficiency, NAGA= N-Acetyl-Alpha-D-Galactosaminidase, CDG=Congenital disorder of glycosylation, PEHO= Progressive encephalopathy with edema, hypsarrhythmia, and optic atrophy.



DIAGNOSI: LE TECNICHE DI IMMAGINE

ECOGRAFIA:

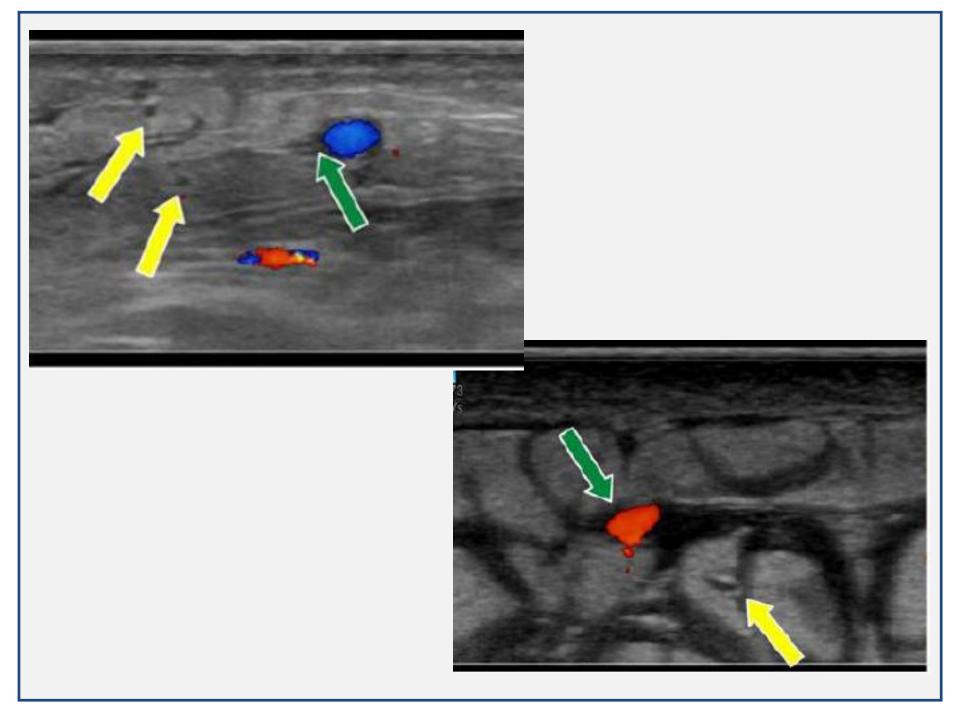
•Si comincia a riconoscere i linfatici

LINFOGRAFIA:

•ICG: non radioattiva ma studia solo linfatici superficiali

RADIOLOGIA:

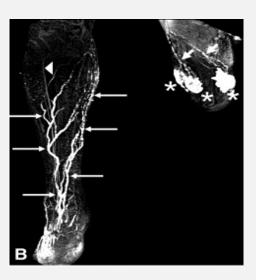
- •Linfo-RMN: non radioattiva ma immagini difficili da interpretare
- •LinfoTAC: immagini migliori ma emette molte radiazioni
- ●Linfo PET....

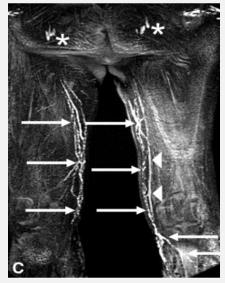




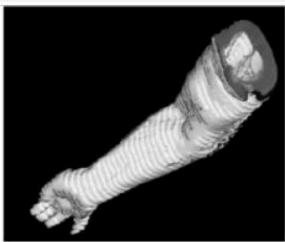


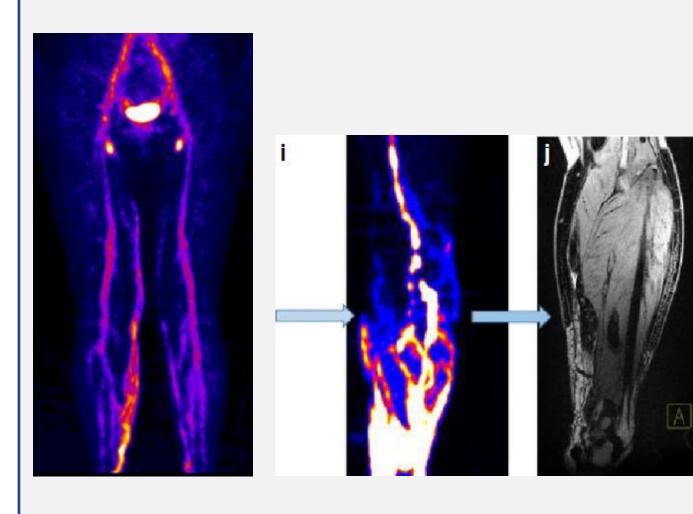


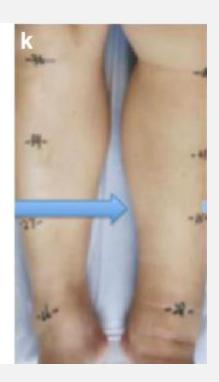














DIAGNOSI: LE TECNICHE DI IMMAGINE

ECOGRAFIA:

•Si comincia a riconoscere i linfatici

LINFOGRAFIA:

•ICG: non radioattiva ma studia solo linfatici superficiali

RADIOLOGIA:

- •Linfo-RMN: non radioattiva ma immagini difficili da interpretare
- •LinfoTAC: immagini migliori ma emette molte radiazioni
- Linfo PET...



... FONDERE INSIEME LE VARIE IMMAGINI...



DIAGNOSI DETTAGLIATA



TERAPIA MIRATA





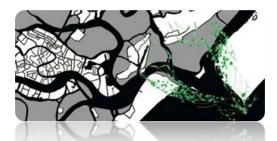
FISIOTERAPIA

CHIRURGIA

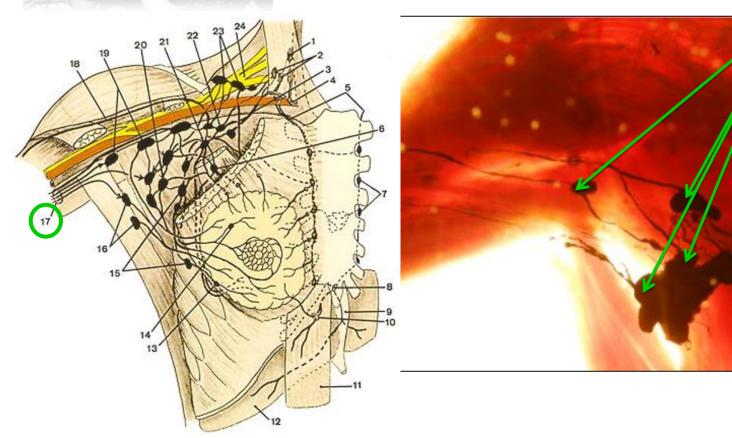


TERAPIA FISICA

- Indirizzare FKT al problema specifico:
 - **■** Trattare blocco superficiale o profondo
 - Rimettendo in funzione via bloccata
 - Reclutando via alternativa
 - **■** Potenziando via già funzionante



Via dominante ascellare

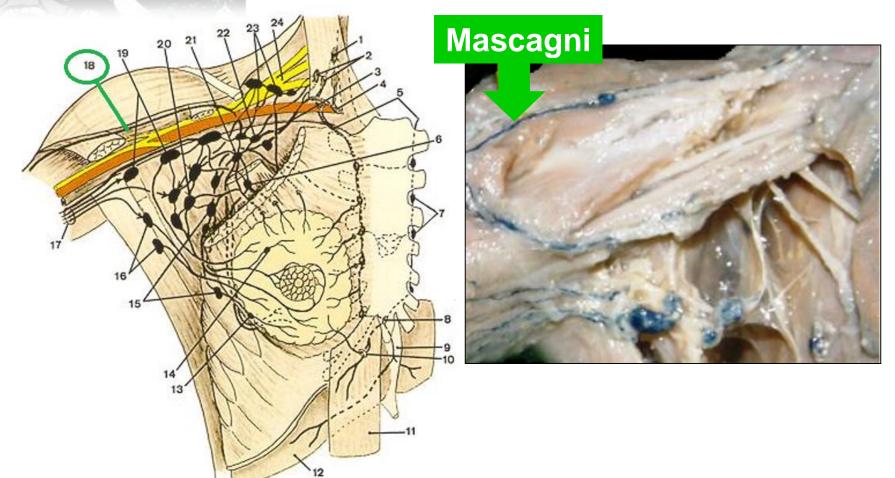


Linfonodi

Braccio

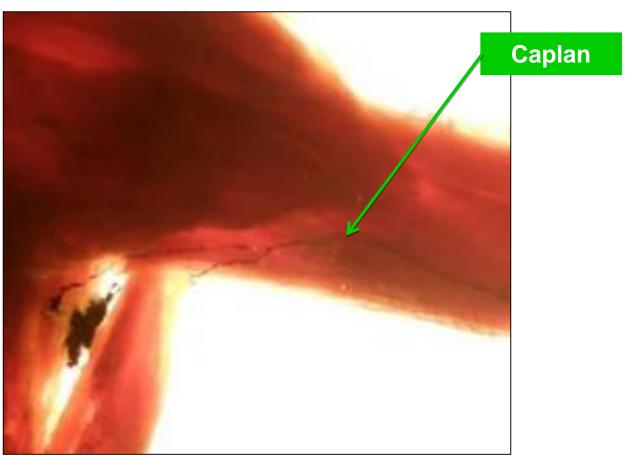


Via collaterale anteriore cefalica (Mascagni)



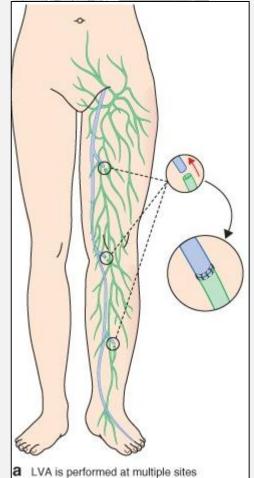


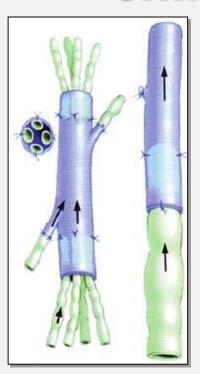
Via collaterale posteriore tricipitale (Caplan)

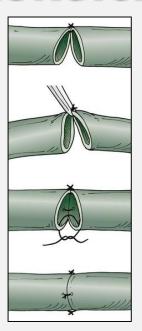


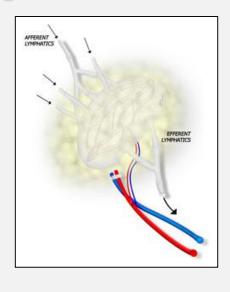


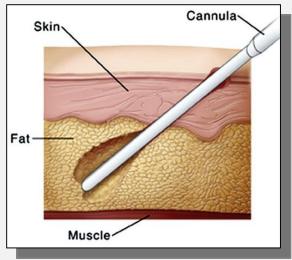
TERAPIA: CHIRURGICA













CHIRURGIA...

LA VERA NOVITA' E'



PREVENZIONE



L.YM.P.H.A.



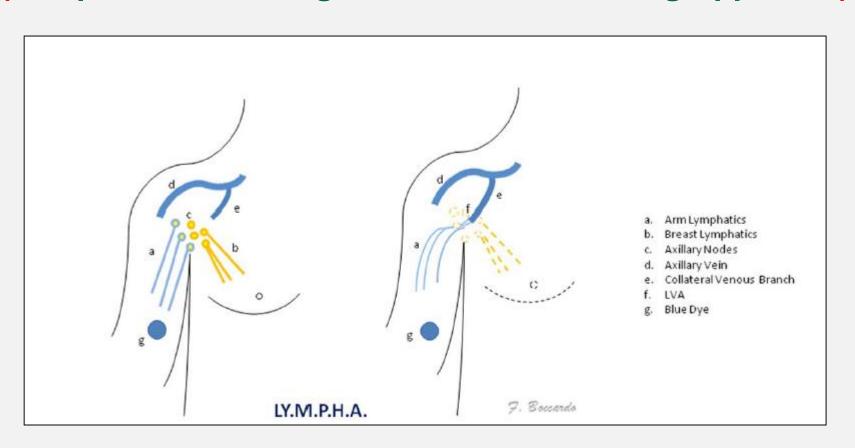
GENOVA, NY, BOSTON

MESTRE



LYMPHA

(LYmphatic Microsurgical Preventive Healing Approach)



LEGISLAZIONE

VV Alimistere debla Salute Ufficie di Gabinette

Ministero della Salute GAB 0006913-P-12/07/2015 I.8.d.i/4

Presidenza del Consiglio dei Ministri CSR 0003304 0_4 23 2 10



Alla Presidenza del Consiglio dei Ministri Segreteria della Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e Bolzano

e p.c.

Alla Direzione generale della programmazione sanitaria

OGGETTO schema di accordo tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e Bolzano sul documento recante "Lince di indirizzo su linfedema ed altre patologic correlate al sistema linfatico".

LINEE DI INDIRIZZO
SU LINFEDEMA E ALTRE PATOLOGIE CORRELATE AL
SISTEMA LINFATICO

I centri Hub and Spoke saranno, ovviamente, collegati in rete con le strutture territoriali (centri di riabilitazione domiciliare e ambulatoriale, strutture laboratoristiche) nonché in stretta connessione con le relative Breast Unit.

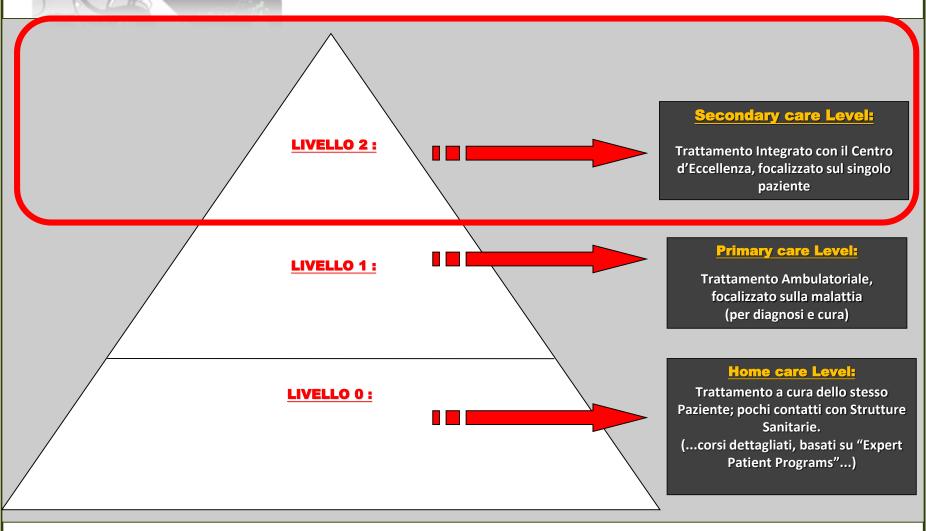
Si raccomanda che la rete abbia la seguente connotazione:

- Almend un Centro HUB regionale, ovvero Centro di riferimento, da identificare, in accordo a quanto previsto dal DM 70/2015, all'interno dei presidi ospedalieri di II Livello, strutture cioè con bacino di utenza compreso tra 600.000 e 1.200.000 abitanti. A questo Centro afferiscono pazienti da ricoverare in DH o in degenza riabilitativa, provenienti da domicilio su segnalazione del medico di medicina generale o dello specialista, con stadi clinici avanzati della patologia (III-IV stadio), con o senza complicanze in atto, al primo inquadramento nosologico o con gravità tale da richiedere specifica competenza. Le Regioni che non abbiano un bacino di utenza tale per cui sia ipotizzabile l'organizzazione di un centro di riferimento di II livello, dovranno consorziarsi con i centri Hub di regioni limitrofe.
- Almeno due Centri Spoke regionali, laddove possibile, da identificare, in accordo a quanto previsto dal DM 70/2015. all'interno dei presidi ospedalieri di I Livello. strutture. cioè. con bacino di utenza compreso tra i 150.000 e i 300.000 abitanti ed in grado di ricoverare i casi di riacutizzazioni cliniche e di complicanze infettive e/o ulcerative acute o di complicanze non gestibili in ambito ambulatoriale.
- Centri di riabilitazione domiciliare e ambulatoriale cioè ambulatori organizzati con PAR (Pacchetti Riabilitativi Ambulatoriali) con funzioni di gestione nel tempo dei singoli casi, informazione capillare, educazione e prevenzione primaria e secondaria. Tali strutture dovranno garantire, ad ogni seduta, l'erogazione di prestazioni quali: drenaggio linfatico, bendaggio multistrato anelastico, kinesiterapia specifica, esercizi propriocettivi, mobilizzazioni articolari, trazioni cutanee ed ultrasuoni/onde d'urto radiali per il trattamento della fibrosi.



PROGETTO "LIVE": il modello Piramidale

12 Maggio 2017, Padiglione G. Rama





RICOVERO OSPEDALIERO PER LINFEDEMA GRAVE (nel Nord-Est)

GRADO (GO): Ospizio Marino

 ARCO DI TRENTO (TN): Clinica Linfologica Italiana



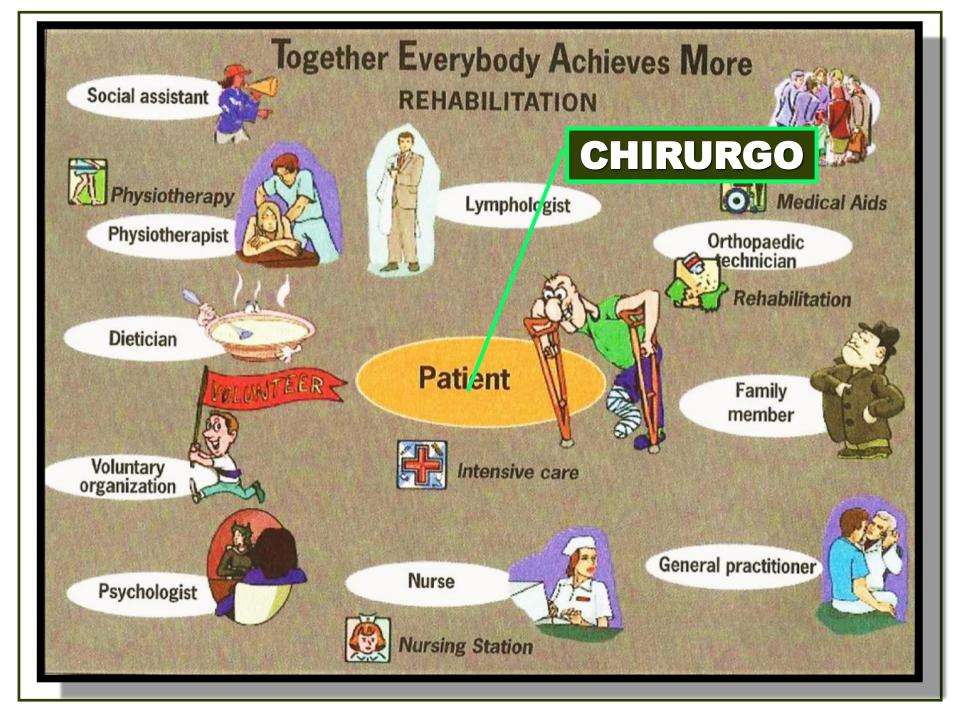
CENTRI PER TERAPIA CHIRURGICA DEL LINFEDEMA (In Italia)

- GENOVA: Ospedale San Martino/IST,
 U.O. Chirurgia dei Linfatici
- ROMA: Policlinico Gemelli,
 U.O. Chirurgia Plastica
- SIENA: Azienda Ospedaliera Universitaria,
 U.O. Chirurgia Maxillo-Facciale
- VENEZIA: Ospedale «Dell'Angelo» Mestre,
 U.O. Chirurgia Vascolare



... Presa in Carico Multidisciplinare ...







IL PROGETTO: "LIVE" (Linfologia VEneziana)

IL NOSTRO TEAM

- Chirurgo Linfatico
- Altri Specialisti Chirurghi (Senologo, Vascolare, Plastico, Urologo, Ginecologo...)
- Angiologo
- Fisiatra
- Ortopedico (Bio-Meccanica)
- Dermatologo
- Oncologo
- Medico Nucleare
- Radiologo
- Anestesista

- Genetista (Laboratorio/Clinico)
- Psicologo
- Dietologo
- Fisioterapista
- Infermiere Domiciliare
- Assistente Sociale
- Associazioni di Pazienti



PROGETTO LIVE: esperienza attuale

Casistica: Settembre 2015 - Febbraio 2018

- >200 pazienti valutati e presi in carico
 - 37 Operati:
 - 35 AASS (7 preventivi, 30 curativi)
 - 2 AAII (curativi)

Risultati:

80% Cln. Sensibilmente migliorata 12% Cln. Poco migliorata 8% Cln. Peggiorata

- Casi Avanzati
- Learning Curve





... Può esservi utile ...

ocme.chirurgialinfatica@ulss12.ve.it





Grazie mille per la vostra cortese attenzione



AVIANO: 7 Marzo 2018