

Gruppo di Studio sulla sindrome di Sjögren

Il Gruppo di Ricerca Italiano sulla Sindrome di Sjögren (GRISS) è stato fondato nell'Ottobre 2016 come ufficializzazione di una collaborazione, nata nel 2011 da una iniziativa del Professor Bombardieri, di 5 Centri Universitari Italiani (Università di Pisa, Udine, Roma Sapienza, Perugia, L'Aquila) con esperienza riconosciuta nella sindrome di Sjögren (SS) ed è stato formalizzato come Gruppo di Studio (GdS) della Società Italiana di Reumatologia nell'Aprile 2017.

L'attività di tale Gruppo si è concretizzata in questi anni nella pubblicazione di 14 lavori originali su riviste internazionali su differenti tematiche inerenti la patologia (rischio linfoproliferativo, rischio cardiovascolare, gravidanza, indici clinimetrici, interessamento sistema nervoso periferico, istopatologia delle ghiandole salivari). I risultati di tali studi, derivati da un'ampia casistica di pazienti, sono stati inoltre oggetto di presentazioni orali in numerosi Congressi nazionali ed internazionali, tra cui diversi Congressi mondiali sulla SS. Tutti i 5 Centri sono stati inoltre coinvolti nel progetto europeo HarmonicSS (Horizon 2020), coordinato dal Prof. Tzioufas (Atene) e dal Prof. De Vita in qualità di responsabile scientifico (Udine). Alcuni membri del Gruppo sono coinvolti in qualità di membri del Comitato Scientifico ed organizzatore del 15th International Symposium on SS che si svolgerà a Roma dal 07 al 10 Settembre 2022.

Con il coordinamento del Prof. Valesini e della Dr.ssa Priori ed il coinvolgimento di numerosi specialisti di altre branche della Medicina e delle Associazioni dei pazienti, è stato raggiunto l'obiettivo della stesura di un PDTA relativo alla SS il cui testo completo è disponibile sul sito della SIR.

Coordinatore del Gruppo di Studio è la Prof.ssa Elena Bartoloni - Professore Associato presso la SC Reumatologia - Università degli Studi di Perugia

Composizione dello **Steering Committee** (ordine alfabetico):

- Prof.ssa Chiara Baldini – Professore Associato – Università di Pisa
- Dott.ssa Onorina Berardicurti – Dirigente Medico I livello - Università Campus Biomedico di Roma
- Prof.ssa Paola Cipriani – Professore Associato – Università di L'Aquila
- Prof.ssa Roberta Priori – Dirigente Medico I livello – AOU Policlinico Umberto I Roma e Professore a contratto Reumatologia presso Saint Camillus International University of Health Science, Roma
- Prof. Luca Quartuccio – Professore Associato – Università di Udine

Obiettivi:

- Promuovere studi e progetti di ricerca su diversi aspetti (epidemiologici, clinimetrici, clinici, ricerca di base, istopatologia, comorbidità) della SS
- Creazione di un database elettronico per una raccolta più accurata e condivisa dei dati (epidemiologici, clinici, sierologici) della casistica dei pazienti seguiti presso i singoli Centri

Progetti:

- Valutazione del danno relato alla malattia misurato mediante indici clinimetrici riconosciuti e misurato a diversi time-points di follow-up. Valutazione di quali fattori relati alla patologia e presenti all'esordio possano fungere da predittori di maggiore danno al lungo termine.
- Valutazione ed analisi dei fattori implicati nel rischio cardiovascolare associato alla patologia mediante:
 - Implementazione e definizione dei fattori e dei parametri di rischio cardiovascolare secondo le correnti raccomandazioni internazionali
 - Valutazione della performance, nella SS, degli algoritmi di rischio cardiovascolare utilizzati nella popolazione generale e validazione di tali algoritmi di rischio nella SS
- Studio delle problematiche legate alla SS come malattia a maggior prevalenza nel sesso femminile.
- Studio dei processi di attivazione e omeostasi cellulare nelle cellule epiteliali delle ghiandole salivari
- Valutazione di PROs e Physician reported outcomes a confronto in relazione ai diversi fenotipi di malattia, finalizzata ad ottimizzare la gestione terapeutica dei pazienti.
- Creazione di una inception cohort multicentrica e update della coorte longitudinale storica per studi osservazionali di real-life e identificazione di biomarkers a livello tissutale, circolante e di imaging.
- Studio dell'esordio extraghiandolare della malattia e delle manifestazioni extraghiandolari con particolare attenzione per l'interessamento polmonare, neurologico e renale.
- Studio delle sindromi da overlap, LES-SS, artrite reumatoide-SS, sclerosi sistemica-SS.
- Valutazione ecografica dell'impegno parotideo e caratteristiche della SS esordita in età pediatrica.
- Valutazione ecografica delle ghiandole salivari e lacrimali con sonda ad alta risoluzione e correlazioni cliniche.

L'ammissione di Centri che manifestino la volontà di partecipare ad uno o più progetti del GdS è subordinata alla valutazione ed accettazione da parte di tutti i membri dello Steering Committee. Per la richiesta di ammissione è richiesta la seguente documentazione:

- CV del Ricercatore del Centro che richiede l'adesione
- Pubblicazioni inerenti la SS a nome del Ricercatore del Centro
- Dichiarazione ed attestazione di comprovata esperienza nella diagnosi e trattamento della SS. Tale attestazione deve riportare, in particolare, il numero di pazienti seguiti, la possibilità di esecuzione di diagnostica di laboratorio, ecografia ghiandole salivari e la disponibilità, presso il Centro, di esecuzione biopsia ghiandole salivari minori (riportare metodica utilizzata)

Pubblicazioni del GdS:

1. Priori R, Gattamelata A, Modesti M, Colafrancesco S, Frisenda S, Minniti A, Framarino-dei-Malatesta M, Maset M, Quartuccio L, De Vita S, Bartoloni E, Alunno A, Gerli R, Strigini F, Baldini C, Tani C, Mosca M, Bombardieri S, Valesini G. Outcome of pregnancy in Italian patients with primary Sjögren syndrome. *J Rheumatol* 2013;40:1143-7.
2. Baldini C, Pepe P, Quartuccio L, Priori R, Bartoloni E, Alunno A, Gattamelata A, Maset M, Modesti M, Tavoni A, De Vita S, Gerli R, Valesini G, Bombardieri S. Primary Sjögren's syndrome as a multi-organ disease: impact of the serological profile on the clinical presentation of the disease in a large cohort of Italian patients. *Rheumatology* 2014;53:839-44.
3. Quartuccio L, Baldini C, Priori R, Bartoloni E, Carubbi F, Giacomelli R, Gerli R, Valesini G, De Vita S, Bombardieri S. The classification criteria for Sjögren syndrome: issues for their improvement from the study of a large Italian cohort of patients. *Ann Rheum Dis* 2014;73:e35.
4. Quartuccio L, Isola M, Baldini C, Priori R, Bartoloni E, Carubbi F, Gregoraci G, Gandolfo S, Salvin S, Luciano N, Minniti A, Alunno A, Giacomelli R, Gerli R, Valesini G, Bombardieri S, De Vita S. Clinical and biological differences between cryoglobulinaemic and hypergammaglobulinaemic purpura in primary Sjögren's syndrome: results of a large multicentre study. *Scand J Rheumatol* 2015;44:36-41.
5. Carubbi F, Alunno A, Cipriani P, Bartoloni E, Baldini C, Quartuccio L, Priori R, Valesini G, De Vita S, Bombardieri S, Gerli R, Giacomelli R. A retrospective, multicenter study evaluating the prognostic value of minor salivary gland histology in a large cohort of patients with primary Sjögren's syndrome. *Lupus* 2015;24:315-20.
6. Bartoloni E, Baldini C, Schillaci G, Quartuccio L, Priori R, Carubbi F, Bini V, Alunno A, Bombardieri S, De Vita S, Valesini G, Giacomelli R, Gerli R. Cardiovascular disease risk burden in primary Sjögren's syndrome: results of a population-based multicentre cohort study. *J Intern Med* 2015;278:185-92.
7. Colafrancesco S, Priori R, Gattamelata A, Picarelli G, Minniti A, Brancatisano F, D'Amati G, Giordano C, Cerbelli B, Maset M, Quartuccio L, Bartoloni E, Carubbi F, Cipriani P, Baldini C, Luciano N, De Vita S, Gerli R, Giacomelli R, Bombardieri S, Valesini G. Myositis

in primary Sjögren's syndrome: data from a multicentre cohort. *Clin Exp Rheumatol* 2015;33:457-64.

8. Quartuccio L, Baldini C, Bartoloni E, Priori R, Carubbi F, Corazza L, Alunno A, Colafrancesco S, Luciano N, Giacomelli R, Gerli R, Valesini G, Bombardieri S, De Vita S. Anti-SSA/SSB-negative Sjögren's syndrome shows a lower prevalence of lymphoproliferative manifestations, and a lower risk of lymphoma evolution. *Autoimmun Rev* 2015;14:1019-22.
9. Quartuccio L, Baldini C, Bombardieri S, Priori R, Valesini G, Bartoloni E, Alunno A, Gerli R, Carubbi F, Giacomelli R, De Vita S. The Need to Target Mucosa-Associated Lymphoid Tissue for Preventing Lymphoma in Rheumatoid Factor-Positive Patients With Sjögren's Syndrome: Comment on the Article by Nocturne et al. *Arthritis Rheumatol* 2016;68:1318-9.
10. Quartuccio L, Baldini C, Bartoloni E, Priori R, Carubbi F, Alunno A, Gandolfo S, Gattamelata A, Giacomelli R, Gerli R, Valesini G, Bombardieri S, De Vita S; GRISS Group (Gruppo di Ricerca Italiano sulla Sindrome di Sjögren). Correlation between ESSDAI and ClinESSDAI in a real-life cohort of patients with Sjögren's syndrome. *Clin Exp Rheumatol* 2017;35:546-547.
11. Quartuccio L, Baldini C, Priori R, Bartoloni E, Carubbi F, Alunno A, Gandolfo S, Colafrancesco S, Giacomelli R, Gerli R, Valesini G, Bombardieri S, De Vita S; GRISS Group. Cryoglobulinemia in Sjögren Syndrome: A Disease Subset that Links Higher Systemic Disease Activity, Autoimmunity, and Local B Cell Proliferation in Mucosa-associated Lymphoid Tissue. *J Rheumatol* 2017;44:1179-1183.
12. Cafaro G, Perricone C, Baldini C, Quartuccio L, Priori R, Carubbi F, Ferro F, Colafrancesco S, Bini V, De Vita S, Giacomelli R, Gerli R, Bartoloni E; Italian Research Group on Sjögren's syndrome (GRISS). Significance of anti-La/SSB antibodies in primary Sjögren's syndrome patients with combined positivity for anti-Ro/SSA and salivary gland biopsy. *Clin Exp Rheumatol* 2020;38 Suppl 126:53-56.
13. Cafaro G, Gerli R, Bartoloni E. Association Between Glandular Infiltrate and Leukopenia in Sjögren Syndrome (SS): Data From the Italian Research Group on SS (GRISS). *J Rheumatol* 2020;47:1840-1841.
14. Cafaro G, Perricone C, Carubbi F, Baldini C, Quartuccio L, Priori R, Berardicurti O, Ferro F, Gandolfo S, Gattamelata A, Giacomelli R, De Vita S, Gerli R, Bartoloni E. Peripheral Nervous System Involvement in Sjögren's Syndrome: Analysis of a Cohort From the Italian Research Group on Sjögren's Syndrome. *Front Immunol* 2021;12:615656.