

Numero 25 - 2017

morfo logie

Associazione Nazionale Persone con Malattie Reumatologiche e Rare

Spedizione in Abbonamento Postale - D. L. 353/2003 (conv. in L. 27/02/2004 n.46) art. 1, comma 2 e 3, S1/LE

*L'immagine di copertina
è una delle tantissime
foto che avete postato
in occasione della
campagna di APMAR
per la spondilite
anchilosante
#iovoglioguardareilsole*

Focus: Sclerodermia

“SAi che?” Tutte le risposte sulla Spondilite Anchilosante

Artrite Reumatoide e salute dei denti: due facce della stessa medaglia

Le Malattie Reumatiche e il Piano Nazionale della Cronicità

SOMMARIO

- 4 **FOCUS: Sclerodermia**
- 8 **Collateral Beauty. La voce delle donne che combattono la Sclerodermia**
- 11 **La Sclerodermia nei bambini e le novità dal mondo della Ricerca. Intervista a Francesco Zulian**
- 12 **Il lipofilling autologo**
- 15 **“SAi che?": tutte le risposte sulla Spondilite Anchilosante**
- 17 **Se dico Spondilite Anchilosante... botta e risposta con Luigi Sinigaglia**
- 18 **Le Malattie Reumatiche e il Piano Nazionale della Cronicità. Intervista a Paola Pisanti**
- 20 **Il Ruolo delle Regioni nel Piano Nazionale di Cronicità
Umbria e Lombardia: tre domande agli Assessori di riferimento**
- 22 **Artrite reumatoide e salute dei denti: due facce della stessa medaglia. Intervista a Carlo Perricone**
- 23 **APMAR ad EULAR con il progetto "Fibromialgia: un dolore da ascoltare"**
- 24 **L'Artrite Reumatoide Precoce ed Aggressiva: fondamentale la diagnosi precoce
Intervista a Salvatore D'Angelo**
- 26 **La comunicazione come primario strumento di cura**

EDITORIALE

APMAR punta su informazione e ricerca

di Antonella Celano, Presidente APMAR Onlus



Informazione e ricerca sono da sempre i capisaldi della mission che la nostra associazione porta avanti da oltre un decennio. In questi ultimi mesi, con molta soddisfazione, possiamo rendicontare importanti risultati conseguiti in entrambi questi ambiti.

Sul fronte "informazione" abbiamo contribuito in maniera attiva e determinante alla realizzazione di due nuove campagne di comunicazione sulla spondilite anchilosante e sulla sclerodermia. Entrambe le campagne di comunicazione sono nate dalla volontà di alzare l'attenzione e il livello di guardia rispetto a patologie che colpiscono un numero esiguo di persone ma che sono altamente invalidanti se non diagnosticate e curate precocemente.

"SAi che?", la campagna di sensibilizzazione promossa da Novartis, con il patrocinio di APMAR Onlus, ha proprio l'obiettivo di informare su una patologia poco conosciuta e di difficile diagnosi come la spondilite anchilosante. A supporto dell'iniziativa, che ha visto la realizzazione di una serie di incontri nelle maggiori piazze italiane, è disponibile il materiale informativo, la pagina Facebook "SAichelaSA" e un sito dedicato, www.SAichelaSA.it, dove trovare curiosità, consigli utili e testimonianze di pazienti (ne parliamo a pag. 14).

La campagna sulla sclerodermia, invece, nasce lo scorso 8 aprile a Bucarest dove, insieme ad altre 23 associazioni provenienti da 19 paesi diversi, si è riunita l'assemblea annuale di FESCA - Federazione Europea delle Associazioni contro la Sclerodermia, di cui APMAR fa parte dall'anno della sua fondazione nel 2007.

La campagna di comunicazione, con lo slogan "Sclerodermia non mi toglierai il sorriso!", in Italia è principalmente "social" ed ha una pagina Facebook alla quale collaborano insieme le 4 associazioni italiane per la lotta alla sclerodermia <https://www.facebook.com/GiornataMondialeControLaSclerosiSistemica/> (ne parliamo ampiamente con un focus e tante informazioni, pag 4-13).

Un traguardo a cui teniamo molto è poi quello raggiunto sul fronte della ricerca, con la istituzione e la consegna di borse di studio per progetti di ricerca in reumatologia pediatrica consegnate a 5 giovani ricercatrici provenienti da Università e Centri di ricerca di tutta Italia e selezionate da una giuria di esperti in occasione del XV Congresso Nazionale di Reumatologia Pediatrica (Brindisi, 11-13 maggio 2017): **Alessandra Alongi, Angela Aquilani, Claudia Bracaglia, Gabriella Giancane, Francesca Gicchino**. Nel corso dello stesso evento, APMAR ha istituito un ulteriore fondo per la ricerca dedicato a progetti di reumatologia pediatrica per la Sclerodermia, nato dall'impegno di tutta la rete dei volontari APMAR che sta lavorando a questo importante progetto, guidato da **Maria Concetta Urso e Giampiero Mustich**, i genitori di **Alessio Mustich**, il nostro piccolo campione scomparso a 10 anni a causa della Sclerosi Sistemica. Tutti voi potete contribuire a queste nostre attività donando ad APMAR il vostro 5x1000. Grazie e buona lettura.

"Non sono un pasticcione, ma ho una patologia reumatica"

Aiutaci a promuovere la ricerca.

Dona il 5X1000 ad APMAR

codice fiscale: **93059010756**

APMAR
Associazione Nazionale Persone con Malattie Reumatiche e Rare
Onlus - Ento di volontariato

www.apmar.it

 APMAR Onlus

Dona tramite CU / Modello 730 / Modello Unico

Firmando nel riquadro:

SCELTA PER LA DESTINAZIONE DEL CINQUE PER MILLE DELL'IRPEF (in caso di scelta)

Scegliere dal volontariato e dalle altre organizzazioni non lucrative di utilità sociale, dalle associazioni di promozione sociale, dalle associazioni e fondazioni riconosciute che operano nei settori di cui all'art. 10, c. 1, lett. a) del D. Lgs. n. 400 del 1997

COGNOME	Mario Rossi	INIZIALE	
Codice fiscale del beneficiario (art. 10, c. 1, lett. a) del D. Lgs. n. 400 del 1997	93059010756	Codice fiscale del beneficiario (art. 10, c. 1, lett. a) del D. Lgs. n. 400 del 1997	
Finanziamento della ricerca scientifica		Scegliere alla voce "Finanziamento della ricerca scientifica"	

APMAR lancia la nuova campagna 2017 per il 5x1000 **Sotto i riflettori le patologie reumatiche nei bambini e nei ragazzi**

Scrivere sul quaderno di scuola, giocare nel parco, correre sulle scale, riempire un bicchiere di latte: sono azioni semplici che fanno parte della vita dei bambini, ma diventano una vera e propria sfida quotidiana per chi di loro ha una patologia reumatica. Così APMAR ha deciso di accendere i riflettori sulle difficoltà vissute dai giovani.

“Perché – come sottolineano dall’associazione – non bisogna dimenticare che le patologie reumatiche colpiscono anche i più giovani”.

Per questo bisogna prestare attenzione, conoscere e saper riconoscere queste patologie, per non sottovalutare quelli che potrebbero essere i primi segni di una patologia: una diagnosi precoce è, infatti, la chiave per poter consentire una migliore qualità di vita anche a chi è affetto da queste patologie.

“Con questa campagna abbiamo deciso di mettere in primo piano le difficoltà che un ragazzo con tali patologie deve affrontare nella vita quotidiana” sottolinea Antonella Celano, Presidente APMAR. “Quelle difficoltà che passano sotto silenzio, che sono invisibili, e che possono essere interpretate come errori di distrazione quando, invece, un gesto semplice come scrivere può diventare difficile quanto scalare una montagna”.

“Si tratta di patologie altamente invalidanti che non tutti conoscono e di cui non si parla quanto si dovrebbe” aggiunge. “Riuscire a intervenire il prima possibile sulla patologia è essenziale tanto quanto poter avere delle cure adeguate. Per questo abbiamo deciso di dedicare il 5X1000 alla ricerca scientifica sulle malattie reumatiche in età pediatrica, per poter dare l’opportunità di un futuro più sereno anche ai più giovani”.

APMAR da anni si impegna a dare visibilità e voce alle persone affette da malattie reumatiche e rare sottolineando l’importanza della ricerca scientifica ma anche di una diagnosi precoce delle malattie, così come la richiesta del sostegno da parte delle istituzioni.

VAI SU [HTTP://WWW.APMAR.IT/L-ASSOCIAZIONE/SOSTIENICI/ITEM/DONA-IL-5-PER-1000-AD-APMAR-ONLUS](http://www.apmar.it/l-associazione/sostienici/item/dona-il-5-per-1000-ad-apmar-onlus)
E GUARDA GLI ALTRI SOGGETTI DELLA NOSTRA NUOVA CAMPAGNA PER IL 5X1000

di Serena Mingolla

Il termine Sclerodermia deriva dal greco *sclero-derma* e significa "pelle dura". Il principale sintomo di questa rara malattia autoimmune e degenerativa che colpisce in prevalenza le donne, è proprio una anomala durezza e ispessimento della pelle dovuto a un aumento del tessuto connettivo: le mani e il volto ne sono colpiti pesantemente ma i danni possono spingersi anche agli organi interni, soprattutto al cuore, ai polmoni, ai reni e all'apparato gastrointestinale. Al momento non esiste una cura per la Sclerodermia e se non è diagnosticata in tempo, può essere fatale. Un importante campanello d'allarme è la comparsa del Fenomeno di Raynaud: il tipico pallore delle mani e dei piedi che è provocato da una riduzione del flusso sanguigno alle dita e alle zone periferiche del corpo, spesso unito a un calo della temperatura corporea e ad una alterata sensibilità cutanea. Il decorso della malattia è variabile e spesso invalidante; non meno importanti e invalidanti sono gli aspetti psicologici e sociali della Sclerodermia, che si manifesta sul fisico in maniera palese e progressiva.

Per combattere la Sclerodermia, nel 2007 nasce **FESCA – Federazione Europea delle Associazioni contro la Sclerodermia**, di cui APMAR è socio fondatore. L'8 aprile 2017, a Bucarest, si è svolta l'Assemblea annuale della Federazione a cui abbiamo partecipato per voi.

<http://www.fesca-scleroderma.eu/wordpress/>

Sclerodermia non mi toglierai il sorriso! La nuova campagna per la giornata mondiale 2017

Nervad Gaafar è una paziente svizzera ed è la project manager che ha seguito per FESCA la campagna di comunicazione della Giornata Mondiale della Sclerodermia che si tiene, ogni anno, il 29 giugno.



"Sono stata nominata da FESCA responsabile di questa campagna di comunicazione per la Giornata Mondiale della Sclerodermia e ciò che mi è stato chiesto è stato di pensare ad una idea per l'edizione 2017. Mi sono concentrata sul sorriso perché, nel caso dei pazienti con Sclerodermia, le labbra sono sottili e la bocca è più piccola del normale; quindi ho voluto combinare questa caratteristica di avere una bocca "speciale" con l'azione di sorridere. La mia intenzione era diffondere un pensiero positivo perché nonostante tutto sappiamo che la ricerca sta andando avanti, c'è la speranza di trovare la cura che non abbiamo ancora; dobbiamo trovare la forza per affrontare le difficoltà e le sfide che la Sclerodermia ci pone ogni giorno.

Così mi è venuto in mente "Sclerodermia: non mi toglierai il sorriso!". Un fotografo professionista ha realizzato una bellissima foto con due pazienti che sfoggiano un meraviglioso sorriso abbracciando il simbolo di FESCA, il girasole.

Sullo sfondo della campagna ho voluto mettere di proposito tutti i segni negativi che la Sclerodermia porta nella nostra vita, come essere sempre stanchi, avere paura, depressione, problemi agli organi interni; ho voluto mettere tutti questi problemi, per quanto siano seri, relegati sullo sfondo dei materiali di comunicazione, proprio per esprimere il concetto che noi non ci arrenderemo.

Questa campagna e il suo messaggio verranno diffusi contemporaneamente in 19 Paesi europei dalle 24 associazioni che compongono FESCA".



Organizzando il quinto Congresso Mondiale

A febbraio 2018, si svolgerà a Bordeaux (FR) il Congresso Mondiale sulla Sclerodermia organizzato da FESCA e arrivato ormai alla quinta edizione.

“Come per ogni edizione – ci spiega **Yanne Courcoux** della Association des Sclérodermiques de France e project manager del Congresso per conto della Federazione - stiamo cercando di avere i migliori specialisti che si occupano di Sclerodermia che possano parlarci degli sviluppi della ricerca scientifica. Vogliamo relatori che ci dicano cose nuove sulla malattia e ci aggiornino sugli avanzamenti della ricerca, come per esempio sulle correlazioni tra la Sclerodermia e i fattori ambientali, o altre connessioni rilevanti; avremo delle sessioni generali ma anche focus su specifici sintomi. La Sclerodermia ha differenti aspetti e colpisce diversi organi, quindi il programma cercherà di coprire quanti più temi possibile. Soprattutto, saranno importanti i workshop durante i quali, le persone potranno imparare a fare praticamente delle cose, come per esempio i bendaggi. Il congresso tratterà ambiti molto specifici tra cui l’impatto della patologia sulla vita sessuale, sulla gravidanza, o la Sclerodermia nei bambini; un altro aspetto importante sarà apprendere cosa sta succedendo negli altri Paesi cercando di uniformare il livello di diffusione delle informazioni. Quello che ha più valore per me – conclude **Mrs Courcoux** –

sono le connessioni che si creano con gli altri pazienti durante questo tipo di incontri. A volte capita di avere conversazioni incredibili con qualcuno che non hai mai visto prima o che non rivedrai mai più e parlare della malattia, del dolore, della morte o di qualsiasi altra cosa; queste conversazioni sono un’occasione di apprendimento vera e profonda”.

FESCA: il cambio di presidenza nel segno della continuità

L’Assemblea annuale di FESCA ha visto anche un importante cambio della guardia alla presidenza della Federazione con **Annelise Roennow** che prende il testimone dalla storica Presidente in carica dalla fondazione della Federazione, nel 2007, **Ann Kennedy**.

“Sono stati anni meravigliosi – ha sottolineato **Ann Kennedy**, past



President di FESCA – nei quali ho avuto il privilegio di lavorare con gente meravigliosa; non ho mai pensato a loro come a dei pazienti ma come ad amici, noi ci chiamiamo la famiglia FESCA. Abbiamo iniziato da niente: sono stata la Presidente sin

dall'inizio ed è stato meraviglioso ideare il nome della Federazione, aggregare un gruppo di medici che ci aiutasse, creare la Giornata Mondiale della Sclerodermia, il Congresso Mondiale, e vedere tutte queste cose crescere; passare dalle 7 organizzazioni che hanno fondato FESCA alle 24 attuali, provenienti da 19 paesi diversi. Siamo molto orgogliosi di tutto questo. Sono stata Presidente per molto tempo, 10 anni, e il rischio è che le idee stagneranno e che la gente mi identifichi troppo con l'organizzazione. Sono sicura che con la nuova Presidente FESCA andrà avanti e diventerà ancora più forte”.

“Stiamo cercando di rendere la Federazione più dinamica possibile – ha dichiarato **Annelise Roennow**, membro della Danish Scleroderma & Raynaud Association e nuova Presidente di FESCA – per questa ragione lavoriamo in team, sempre insieme, per far conoscere la Sclerodermia. L'obiettivo principale di FESCA è assicurare parità di trattamento in tutti i Paesi e anche di aiutare la Ricerca affinché si trovi una cura; continueremo ad andare avanti per sviluppare il nostro futuro lavorando insieme”.

E anche in Europa soddisfazione per l'approvazione dei LEA

Sono state **Ilaria Galetti** e **Maria Grazia Tassini** del GILS - Gruppo Italiano Lotta alla Sclerodermia, a riportare dettagliatamente alla **Federazione delle Associazioni Europee contro la Sclerodermia**, il risultato raggiunto in Italia con la recente approvazione dei nuovi Livelli Essenziali di Assistenza (LEA). Dopo un annoso percorso, con i nuovi LEA viene riconosciuto alla Sclerodermia lo status di malattia



rara. “Finalmente – ci spiega **Ilaria Galetti** – si è raggiunto l'obiettivo per il quale si stava collaborando da dieci anni con altre 109 associazioni; sono infatti 109 le patologie rare che sono state riconosciute come tali come in quasi tutto il resto dell'Europa.

Naturalmente l'auspicio è che si possa ottenere una armonizzazione all'interno di tutta l'Unione Europea, che le direttive europee diventino cogenti in modo che in Italia non ci siano più cittadini di serie A e B come è stato sino al 18 marzo (giorno in cui i LEA sono stati pubblicati sulla Gazzetta Ufficiale) e che non ci siano cittadini di serie A e B in tutto il territorio europeo. Naturalmente – conclude **Ilaria Galetti** – ora inizia una nuova fase in cui lavoreremo per apportare dei miglioramenti ai LEA e a quanto previsto per la Sclerodermia”.

“Il nostro appello adesso è alle Regioni perché nessuna si tiri indietro – afferma **Maria Grazia Tassini** – e programmino economicamente come rendere possibile questa innovazione”.

SCLERODERMA

The term Scleroderma is derived from the Greek word skleros that means hard/indurated skin. The main symptom of this rare autoimmune and degenerative disease affecting women predominantly, is an abnormal hardness and thickening of the skin due to an increase in connective tissue: hands and face are heavily affected but damage can also occur to the internal organs, especially the heart, lungs, kidneys and gastrointestinal tract. At the moment it has no cure and if it is not diagnosed in time, it may be fatal. An important alarm bell is the appearance of Raynaud's Phenomenon: the typical pallor of the hands and feet that is caused by a reduction of blood flow to the fingers and peripheral areas of the body, often associated with a decrease in body temperature and altered skin sensitivity. The course of the disease is variable and often disabling; no less important and disabling are the psychological and social aspects of Scleroderma, which manifest itself on the body in a clear and progressive way. To fight Scleroderma FESCA - European Federation of Scleroderma Associations was born in 2007, and APMAR was one of its founding organizations. The annual assembly of the Federation was held On April 8, in Bucharest, which we attended for you.

<http://www.fesca-scleroderma.eu/wordpress/>

Scleroderma will not take my smile The new 2017 World Scleroderma Day campaign

Nervad Gaafar is a patient from Switzerland and she is the campaign manager on behalf of FESCA for the 2017 World Scleroderma Day that will take place, as every year, on June 29.

“I was nominated by FESCA to be the manager for the campaign of the World Scleroderma Day, and I was asking to think about an idea for the 2017 campaign. I wanted focus on the smile because in the case of the Scleroderma patients, mouths and lips are thinner and I was thinking of these characteristic of having a “special” mouth form and I want to combine it to the action of smiling. My intention was to spread positive thinking because we know that researchers are going on and there is the hope for us to find a cure that we haven't now; we have to cope with the difficulties that Scleroderma brings, and the challenges every day we face. So I came up with “Scleroderma will not take my smile”. A professional photograph did an amazing nice picture of two Scleroderma patients with a wonderful smiles, holding our FESCA symbol, the sunflower, and I wrote down on purpose all the negative sign that the scleroderma brings in our life like being tired all the time,

having fear and depression, having organs problems, I put all these serious problems on the background of the advertisement to express that we will not resign, we will not give up. FESCA members - 19 countries and 24 associations will spread this message by the same campaign and posters”

FESCA: a change of presidency in the sign of continuity

The FESCA annual assembly saw an important change of the chairmanship of the Federation with Annelise Roennow who takes the lead from the historic president in charge since the foundation of the Federation in 2007, Ann Kennedy.

“They have been wonderful years – said the FESCA past President Ann Kennedy – in which I had the privilege to be able to work so much with a group of wonderful people; I never think of them as patients, but as my friends, we call us the FESCA family.

We started from nothing: I was the President since the beginning and it was wonderful to come up with the name, create a circle of doctors who will help us, create the World Scleroderma day, the World Scleroderma Congress, and see all these things improve. FESCA grows from 7 organizations up to now we have 24 organizations in 19 countries. We are proud of that.

I have been President for a very long time, 10 years, and the risk is that the ideas become stagnant and people identify you with the organization too much. I’m sure that with the new President FESCA will go forward and become even stronger.

“We are just trying to make the federation more dynamic as possible – declared Annelise Roennow, member of the Danish Scleroderma & Raynaud Association and new president of FESCA - and for this reason we working always in a team, always together to spread the word about Scleroderma. Main goal for FESCA is to secure equal treatments no matter which country you are and also to find the cure for it. We keep on moving to develop our future and work together”.

Prepping for 5th World Scleroderma Congress

In February 2018, in Bordoaux (FR) FESCA is organizing the World Scleroderma Congress and it will be the fifth edition.

“As every edition, we are trying to have the best specialists about Scleroderma from all over the world to come and speak about new research developments – told us **Yanne Courcoux** from the Association des Sclérodémiques de France and project manager for the Congress on behalf of the Federation.

We want speakers to tell us new things about the disease and to update us about the research findings as for example the relationship between the Scleroderma and environment causes or other relevant topics; so we will have a general picture about the situation but also focus on specific symptoms. Scleroderma has different aspects, it affects a lot of organs so the program will cover as many issues as possible.

Above all will be important the workshops during which people will learn to do practical things as, for example, digital bandages. The Congress will cover very specific issues like impact on sexual life, on pregnancy, Scleroderma in children. Another important chance of the Congress is to learn what is happening in other countries because not in every country are available the same information or updates.

What’s more important for me – concluded **Mrs Courcoux** - are the connections that happen with the other patients during the Congress. Sometimes happen unbelievable conversations with people that you have never spoke with before or that you never gonna meet again; we talk about the disease, about pain, death, ore everything else and this conversation are truly profound learning experiences.”

And also in Europe satisfaction for the approval of Italia LEAs (Essential Levels of Assistance)

They were **Ilaria Galetti** and **Maria Grazia Tassini** of the “GILS Gruppo Italiano Lotta alla Sclerodermia” to report in detail to the **Federation of European Associations Against Scleroderma**, the result achieved in Italy with the recent approval of the new Essential Levels of Assistance. After a long path, with the new LEAs, Scleroderma has been recognized as a rare disease.

“Finally - explains **Ilaria Galetti** - we achieved the goal for which we have been working for ten years with other 109 associations; they are in fact 109 rare diseases that have been recognized as such in almost the rest of Europe. Of course, the hope is that harmonization can be achieved throughout the European Union, that the European directives are binding so that in Italy there are no more differences between citizens as it was until March 18 (the day the LEAs become law) and that there will be no more national differences between citizens throughout Europe. Naturally - concludes **Ilaria Galetti** - we are now beginning a new phase in which we will work to make improvements to LEAs and to what is foreseen for Scleroderma”.

“Our appeal is now in the Regions because no one goes back - concludes **Maria Grazia Tassini** - and they will economically plan to make this innovation possible.”

COLLATERAL BEAUTY

La voce delle donne che combattono la Sclerodermia

di Serena Mingolla



Foto di gruppo delle partecipanti alla Assemblée 2017 di FESCA - Federazione delle Associazioni Europee contro la Sclerodermia
foto/pic by: Guy Dagnies - Secretary of Belgian Scleroderma Association

Ognuno di noi ha la propria storia scritta sul volto. Se hai la Sclerodermia, però, può succedere che con il passare del tempo, i tratti della malattia prevalgano sui tuoi più personali connotati.

Beata, Charlotte, Despo, e tante altre, sono per la maggioranza donne le protagoniste di questa storia e della lotta contro una patologia rara e insidiosa: la Sclerosi Sistemica.

Non in tutte si leggono esteriormente i segni della malattia, eppure, chi non le conosce bene, potrebbe avere l'impressione che siano sorelle, che qualcosa scritto nel loro DNA le faccia assomigliare le une alle altre come se fossero di una stessa etnia, provenissero dalla stessa isola o dalla stessa famiglia.

La Sclerodermia causa un incremento nella produzione di

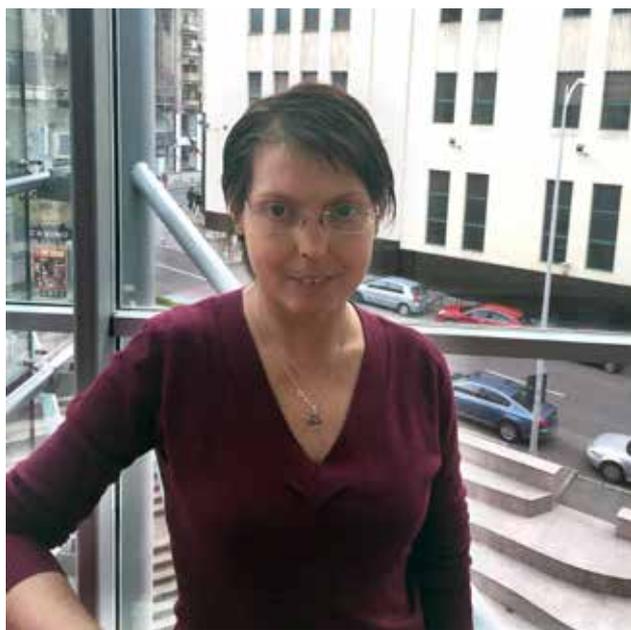
collagene nel corpo che provoca l'ispessimento e l'inasprimento della pelle e dei tessuti connettivi; nella maggior parte delle pazienti, l'aspetto del viso si altera lentamente nel tempo, provocando, nei casi più gravi, una sorta di "espropriazione dell'espressività". Nei diversi stadi della malattia il naso può assottigliarsi sino ad assumere forma di becco, possono comparire rughe radiali intorno alla bocca, le labbra di solito rimpiccioliscono progressivamente, ogni ruga può diventare un solco profondo.

I problemi del volto non sono solo estetici: la microstomia, o "bocca piccola", è una delle conseguenze peggiori della "malattia che trasforma l'uomo in pietra"⁽¹⁾ soprattutto perché causa seri problemi a funzioni vitali come l'alimentazione.

I danni agli organi interni sono più preoccupanti dell'immagine, è vero, ma vogliamo raccontarci che tutto questo non sia niente?

È solo roba da far morire sul colpo le migliaia di signore e signorine assuefatte al modello di bellezza corrente fatto di pelle tesa come una calza di nylon e di punturine mensili contro le rughettoni nasolabiali. I cambiamenti del viso prodotti dalla Sclerosi Sistemica variano da paziente a paziente, ma incidono sempre e comunque profondamente sulla auto-percezione e sulla relazione con sé e con il mondo.

“La più grande sfida che sto combattendo è con le pazienti stesse – dice **Silvia Sandulescu**, 35 anni, Presidente della **Romanian Association of Patients with Scleroderma**, fondata tre anni fa; non vogliono apparire in pubblico, parlare della Sclerodermia, partecipare agli eventi. Preferiscono essere



lasciate da sole; non vogliono che il mondo sappia che hanno la Sclerodermia. Il problema è legato al nostro aspetto esteriore, alle mani e alla faccia; pensano che la gente le guarderà, parlerà alle loro spalle, forse riderà di loro”.

Quando le chiedo perché lei la pensi in maniera differente, Silvia mi dice che questo atteggiamento è un retaggio culturale che bisogna cambiare; in futuro spera di avere qualcuno in più che la pensi come lei nella sua Associazione e che la possa aiutare in questa sua coraggiosa sfida in Romania.

“La cosa più difficile – spiega **Yanne Courcoux** della **Association des Sclérodermiques de France** – è che questa patologia richiede un adattamento continuo, ogni giorno ti accorgi di non poter più fare cose che sino a ieri parevano semplici; devi pensare a te stessa sempre in maniera diversa, accettare di cambiare costantemente. Ogni volta che guardi la tua faccia allo specchio ci sono piccole cose che ti ricordano che convivi con la sclerodermia.

È molto difficile quando le altre persone ti guardano e, specialmente se hai dei figli ed esci con la tua famiglia, devi essere molto forte per non lasciarti infastidire da tutto questo”. “I cambiamenti del volto sono molto soggettivi e non riguardano tutti – dice **Maria Grazia Tassini** membro del **Direttivo del**

GILS – Gruppo Italiano Lotta alla Sclerodermia. Io ho avuto dei cambiamenti non indifferenti e all’inizio è stato difficile accettarli.

La questione è che non sono nata così, è la malattia che mi ha fatta diventare come sono oggi. Non dico che all’inizio non mi riconoscevo, perché ero sempre me stessa, però era difficile vedersi simile ad altre persone, o sentirsi dire **questa è tua sorella** quando invece si tratta di una persona con la quale non hai nessun rapporto di parentela; questo può essere percepito come una perdita di identità. All’inizio mi è costato parecchio, oggi cerco di cogliere le cose positive che ci sono anche nell’aspetto che è cambiato”.

“L’apparenza è un fattore molto importante. I dottori sono focalizzati principalmente sugli aspetti medici – sottolinea **Annelise Roennow**, paziente danese e nuova **Presidente di FESCA, Federation of European Scleroderma Associations** – e a volte dimenticano le persone dietro la malattia. Il nostro compito è anche quello di ricordare loro tutti gli aspetti che tralasciano, a partire da quello psicologico”.

E con Annalise affrontiamo un aspetto meno noto della lotta ai problemi causati della Sclerodermia: la possibilità di sottoporsi a trattamenti e ad interventi chirurgici per intervenire sul volto e sulle mani delle pazienti.

“La chirurgia per i visi sclerodermici è veramente una nuova frontiera – ci spiega **Mrs Roennow** – e non sappiamo bene a quali risultati porterà. In Spagna, in Danimarca e in altri Paesi è possibile fare degli interventi, per esempio, di lipofilling, utilizzando il grasso dei pazienti stessi.

Credo che sia importante che anche la ricerca si muova in questa direzione per capire quali sono i risultati effettivi. Bisogna che si comprenda bene che non si tratta solo di intervenire sull’estetica, ma anche sulla funzionalità di una parte del nostro corpo importante come la bocca. Ne parleremo al Congresso Mondiale sulla Sclerodermia che FESCA sta organizzando per febbraio 2018 a Marsiglia”.

La richiesta di una medicina olistica che sia capace di guardare al corpo e alla mente, di essere multidisciplinare e di lavorare in team per il benessere del paziente pare, se possibile, essere ancora più impellente quando si parla di Sclerodermia. Nonostante le difficoltà però, queste donne non hanno nessuna intenzione di indietreggiare e se hanno qualcosa in comune è chiaramente la loro forza: “mai arrendersi – conclude **Yanne Courcoux** sapendo bene di interpretare il pensiero di tante di loro – la vita è un continuo adattamento e noi possiamo adattarci anche alla Sclerodermia.

Qualche volta penso che questa malattia sia una opportunità perché mi ha dato un nuovo modo di guardare la vita. È vero, non ho scelta rispetto alla malattia ma posso scegliere come rapportarmi a lei, come pazienti possiamo vivere ogni giorno lamentandoci o vivere combattendola, cercando di avere la meglio. Siamo liberi di fare questa scelta”.

COLLATERAL BEAUTY

The voices of women fighting against Scleroderma

Each of us has our own story written on the face. If you have Scleroderma, it can happen that your appearance, with the time passing by, let the features of the illness prevail on your personal features.

Beata, Charlotte, Despo, and many others, almost all are women, the protagonists of this story and of the fight against a rare and insidious disease: Systemic Sclerosis. Not in all of them is it possible to read exteriorly the sign of the illness, but those who do not know them could have the impression that they are sisters, that something written in their DNA makes them look like each other as if they were of the same ethnicity, came from the same island or family.

Scleroderma causes an increase in collagen production in the body which leads to thickening and tightening of the skin and connective tissues; in most patients, the appearance of the face changes slowly over time, causing, in the most serious cases, a kind of "expropriation of expression". In the different stages of the disease, the nose can taper up assuming the shape of a beak, radial wrinkles may appear around the mouth, lips usually gradually shrink, each wrinkle may become a deep groove. Face problems are not just aesthetic: microstomy, or "small mouth" is one of the worst consequences of the "disease that turns man into stone"⁽¹⁾, especially because it causes serious problems to vital functions such as eating. Damage to the internal organs is more worrying than the look, it is true, but do we want to tell ourselves that this is nothing? It's just a matter of killing the thousands of ladies following the current beauty status made of leather stretched like a nylon stocking and of monthly pinprick injections against nasolabial wrinkles.

The changes in the face produced by Systemic Sclerosis vary from patient to patient, but they always and inevitably affect self-perception and relationship with herself and with the world.

"The biggest challenge I'm fighting is with the patients themselves," says **Silvia Sandulescu**, 35, president of the **Romanian Association of Patients with Scleroderma**, founded three years ago; they do not want to appear in public, talk about Scleroderma, or participate in events. They prefer to be left alone; they do not want the world to know they have Scleroderma. The problem is related to our exterior appearance, our hands and face; they think people will look at them, speak behind their backs, maybe they will laugh at them. "

When I ask her why she thinks differently, Silvia tells me that this attitude is a cultural heritage that needs to be changed; in the future, she hopes to have someone more than think like her in her association and that can help her in her courageous challenge in Romania.

"What's more difficult - says **Yanne Courcoux** of the **Association des Sclérodermiques de France** - is that Scleroderma requires constant adaptation; every day you realize you cannot do things

that until yesterday seemed simple; you have to think of yourself in a different way, accept to change constantly and this requires a lot of energy. Every time you look at your face in the mirror, there are little things that remind you of living with this illness. It's very difficult when other people look at you, and especially if you have children and go out with your family, you have to be very strong not to be bothered by all this. "

"Face changes are very subjective and do not concern everyone - says **Maria Grazia Tassini**, a member of the **GILS Gruppo Italiano Lotta alla Sclerodermia, Board of Directors**. I had some relevant changes and at the beginning it was difficult to accept them. The fact is, I'm not born that way, it's the disease that made me become like I am today. I do not say that at first I did not recognize myself, because I was always myself, but it was difficult to look like other people, or to be said this is your sister when it is a person with whom you have no family relationship; this can be perceived as a loss of identity. At first it cost me a lot, today I try to focus on positive things there are in changes".

"Appearance is a very important factor. Doctors are mainly focused on medical aspects - says **Annelise Roennow, Danish patient and new President of FESCA, Federation of European Scleroderma Associations** - and sometimes forget about the people behind the disease. Our job is also to remind them of all the aspects they miss, starting with the psychological one. "

And with Annelise we face a lesser known aspect of the struggle against the problems caused by Scleroderma: the possibility of treatments and surgery to intervene for the face and hands of patients.

"Surgery for Scleroderma faces is really a new frontier - **Mrs Roennow** explains - and we do not know what results it will bring. In Spain, Denmark and other countries, lipofilling is possible, for example, by using the fat of the patients themselves, but I think it is important that research also moves in this direction to figure out what the actual results are. It's important to understand that it is not just about aesthetics, but also about the functionality of a part of our body as important as the mouth. We will talk about it during the World Scleroderma Congress that FESCA is organizing for February 2018 in Marseilles".

The demand for holistic medicine, able to look at body and mind, to be multidisciplinary and to work in teams for the well-being of the patient, seems, if possible, to be even more compelling when we talk about Scleroderma.

Despite the difficulties, however, these women have no intention of surrendering, and if they have something in common, it's clearly their strength: "Never give up - concludes **Yanne Courcoux** knowing well how to interpret the thoughts of so many others - life is a continuous adaptation and we can adapt to Scleroderma. Sometimes I think this illness is an opportunity because it gave me a new way of looking at life. It's true that I have no choice over the disease, but I can choose how to deal with it. As patients we can live every day complaining or I'm gonna deal with it fighting back, trying to get the better of the disease. We are still free to make this choice."

¹ Mayes, 2003

Intervista a Francesco Zulian

Direttore dell'Unità
Operativa Dipartimentale
di Reumatologia Pediatrica
dell'Azienda Ospedaliera
di Padova

La Sclerodermia nei bambini e le novità dal mondo della Ricerca

di Serena Mingolla

Come si presenta la Sclerodermia in età pediatrica?

Le malattie sclerodermiche sono un gruppo di patologie piuttosto rare nell'età pediatrica ma molto invalidanti. Nel bambino abbiamo due forme di Sclerodermia: la Sclerodermia

localizzata, conosciuta anche con il termine "Morfea", che interessa per lo più la cute e i tessuti sottocutanei ma risparmia gli organi interni, e la forma sistemica, chiamata Sclerosi Sistemica Giovanile, che è simile a quella dell'adulto. Quest'ultima causa un indurimento cutaneo importante e purtroppo, molto spesso, interessa anche organi interni quali il polmone, l'apparato cardiovascolare, l'intestino e, raramente, i reni; si tratta di una forma temibile in cui la mortalità, ancor'oggi, è considerevole.

Ci sono novità dal mondo della Ricerca?

L'anno scorso si è concluso un Progetto internazionale molto importante, iniziato nel 2012, che ha portato alla definizione di Linee Guida europee per la diagnosi, il monitoraggio e il trattamento della Sclerodermia Giovanile nelle sue forme localizzata e sistemica. Il progetto SHARE, finanziato dalla Unione Europea, ha avuto il merito di mettere insieme diversi contributi e professionalità nell'ambito della Sclerodermia, sia europei che internazionali, in particolare dal Sud America e dagli Stati Uniti. Le linee guida sono state inizialmente tratte dall'analisi di numerosi lavori scientifici pubblicati, attentamente selezionati e revisionati, successivamente discusse nel corso di quattro meeting che hanno permesso un confronto diretto e una discussione tra specialisti. Gli incontri, tenutisi a Liverpool, Genova, Barcellona e Utrecht, hanno reso possibile un interessante e fruttuoso confronto tra gli esperti sulla validità di alcune indicazioni riguardanti sia la diagnosi e il monitoraggio, sia la terapia della Sclerodermia.

Cosa vuol dire uniformare l'approccio a livello europeo?

Unificare l'approccio vuol dire innanzitutto riaffermare la necessità di far seguire questi pazienti in Centri di Eccellenza in cui ci sia esperienza nel trattamento della Sclerodermia, malattia rara, che richiede una expertise particolare. Nella forma sistemica, per esempio, occorre valutare ogni sei mesi la funzione respiratoria e cardiaca, esaminare la cute del paziente o controllare la comparsa di ulcere digitali. Per quanto riguarda la terapia, le Linee Guida aiutano ad avere un approccio uniforme nel trattamento delle varie complicanze della malattia per quanto riguarda il tipo di trattamento e il timing in cui inserire farmaci di secondo e terzo livello.

Come si cura la Sclerodermia nei bambini?

La forma localizzata si cura generalmente con una associazione tra



Nella foto: il dr. Francesco Zulian con il dr. Francesco La Torre, Antonella Celano (Presidente APMAR), Maria Concetta Urso e Giampiero Mustich (genitori di Alessio Mustich)

corticosteroidi e metotrexate. Nei casi refrattari, si associa il mofetil micofenolato. La forma sistemica invece è più aggressiva e richiede un trattamento anche sintomatico che, in caso di ulcere e di fenomeno di Raynaud importante, prevede l'utilizzo di calcio-antagonisti e di infusioni di iloprost (un analogo della prostaciclina) a scopo vaso dilatante. Nei casi di reflusso gastroesofageo si usano, quali anti acidi, gli inibitori di pompa protonica; nel caso di coinvolgimento polmonare o cardiaco si devono utilizzare farmaci immunosoppressivi quali la Ciclofosfamide o il Rituximab. Si tratta quindi di una scala di intervento a gradini, la cosiddetta *step up therapy*, con farmaci sempre più potenti a secondo del tipo e della severità del coinvolgimento d'organo.

Qual è l'aspettativa di vita per i bambini con la sclerodermia?

Se la diagnosi è precoce, fortunatamente l'aspettativa di vita è migliore rispetto a quella degli adulti perché il bambino non ha le comorbietà dell'adulto legate a stili di vita sbagliati quali fumo, obesità, stress o altro. Il bambino non ha generalmente particolari fattori di rischio, per questo, per quanto riguarda la forma sistemica, ha una aspettativa che a 5 anni è oltre il 98% e a 10 anni è oltre il 95%. La forma localizzata è spesso invalidante ma generalmente non comporta rischi di vita.

Cosa possiamo aspettarci nei prossimi anni per questa patologia?

Negli ultimi anni sono aumentate le conoscenze riguardanti la Sclerodermia in età pediatrica e la disseminazione di queste in ambito pediatrico e dermatologico, ciò ha consentito diagnosi sempre più precoci e un trattamento tempestivo, specie delle forme più evolutive. L'invio del paziente in Centri di Reumatologia Pediatrica e l'approccio multidisciplinare rappresentano elementi essenziali per un rapido inquadramento clinico e per il miglioramento della prognosi. Quello che è importante è andare avanti con la Ricerca. A Padova stiamo portando avanti studi di genetica molecolare e studi clinici su nuove tecniche di monitoraggio della malattia. Ci sono novità, per esempio, per quanto riguarda la patogenesi della malattia e diversi nuovi farmaci in fase di sperimentazione. Due farmaci per il controllo della fibrosi hanno appena iniziato una sperimentazione di fase due nell'adulto e per uno di questi incomincerà nel 2018 uno studio dedicato alle forme pediatriche di sclerosi sistemica. Tutto questo apre di sicuro delle finestre di speranza.

IL LIPOFILLING AUTOLOGO

di Serena Mingolla



Simona Muratori - Centro di Immunopatologia Cutanea U.O.C di Dermatologia - Fondazione IRCCS Ca'Granda Ospedale Maggiore Policlinico MILANO

Intervista a Simona Muratori

Parola di dermatologa

Ci parla della Sclerodermia dal punto di vista dermatologico?

Dobbiamo innanzitutto distinguere tra la Sclerodermia cutanea localizzata o Morfea, e la Sclerodermia sistemica. Le alterazioni cutanee delle due forme sono perfettamente sovrapponibili: l'esame istologico della cute delle due forme evidenzia le stesse alterazioni. Per quanto riguarda le manifestazioni cutanee le due forme hanno caratteristiche cliniche diverse.

Nella forma sistemica le alterazioni che portano a fibrosi e sclerosi dei tessuti coinvolgono, oltre alla cute, anche gli organi interni, cosa che non avviene nella forma cutanea localizzata.

Nella forma cutanea possiamo invece avere un interessamento anche dei tessuti sottocutanei, delle fasce muscolari sino all'osso e possono essere presenti disturbi non solo di carattere estetico ma anche funzionale con problemi alle articolazioni, dolori, frequenti cefalee e disturbi oculari nelle forme che interessano il cranio.

Cosa è cambiato nell'approccio ai problemi cutanei di queste patologie?

Per quanto riguarda le terapie, oltre a quelle classiche che mirano al controllo della malattia, negli ultimi anni si è cercato di curare anche quei disturbi sia di tipo funzionale come la rigidità articolare e la sclerosi cutanea, sia gli esiti atrofici e cicatriziali che possono persistere nel tempo.

Da qualche anno si utilizza il **lipofiller autologo** che ha dato buoni risultati sia nella forma sistemica che nella forma localizzata. Nella forma sistemica viene utilizzato soprattutto per le strie radiali della cute intorno alla bocca che, ammorbidendosi e acquisendo maggiore elasticità, permette al paziente di aprire meglio la bocca e poter mangiare e parlare meglio; nelle forme localizzate, per esempio in quelle "a colpo di sciabola", viene utilizzato per il distretto cefalico che spesso subisce alterazioni molto visibili che, dal punto di vista estetico, psicologico e di relazioni sociali, mettono il paziente in grave imbarazzo oltre a provocare dolori ossei e a colpire spesso i bambini causando loro gravi danni di tipo funzionale e difetti di crescita.

Quali sono i risultati ottenuti da questo tipo di interventi e da quali dati sono supportati?

Presso il Centro di Immunopatologia Cutanea dell'Ospedale Maggiore di Milano, con i colleghi chirurghi plastici e maxillofacciali, facciamo questo tipo di interventi da almeno 5 anni trattando soprattutto forme a colpo di sciabola, lineari o quando la cute è talmente dura, sclerotica che porta ad ulcerazioni soprattutto a livello di polsi o caviglie; questo tipo di terapia può essere utile per rigenerare il tessuto e migliorare la capacità di movimento. Anche per quanto riguarda le forme sistemiche ci sono diversi lavori scientifici che riguardano il lipofiller per le strie radiali della bocca: si tratta ormai di tecnica associata anche in letteratura.

Come si svolge l'intervento?

Viene prelevato del grasso dal paziente, in genere dalla zona dei fianchi, che viene centrifugato e purificato; la parte che rimane è molto ricca di cellule staminali ed è proprio questa che viene iniettata nelle zone da trattare e dove c'è maggiore atrofia. Questo tessuto lipoadiposo, oltre ad avere un effetto di riempimento, ha un effetto che si prolunga nel tempo perché essendo ricco di cellule staminali è in grado di rigenerare il tessuto connettivo. È un effetto a lunga durata.

Potrebbero esserci degli effetti collaterali nelle forme sistemiche?

L'introduzione di una sostanza estranea potrebbe essere rischiosa e provocare uno stimolo immunologico in loco con la conseguente produzione di collagene e di una ulteriore fibrosi. In questo caso, invece, il materiale utilizzato è del tutto autologo, cioè proviene dal paziente stesso. In genere i pazienti vengono trattati due o tre volte a distanza di circa tre mesi, a seconda dell'atrofia.

Intervista a Valeriano Vinci



Valeriano Vinci è uno Specialista in Chirurgia Plastica Ricostruttiva ed Estetica presso Humanitas Research Hospitale Humanitas University (Rozzano, MILANO) e svolge il ruolo di chirurgo assistente presso l'unità operativa di Chirurgia Plastica diretta dal prof. Marco Klinger.

La parola al chirurgo

Che cosa si intende per medicina rigenerativa?

Si intende la possibilità di rigenerare un tessuto. È un sogno che c'è da sempre in medicina e vuol dire "rifare uguale a prima"; ad oggi questo risultato non è possibile al 100% però ci si sta avvicinando al ripristino delle funzioni, delle caratteristiche, della struttura dei tessuti, così come la natura li ha creati. Per questo si parla di medicina o di chirurgia rigenerativa a seconda che le tecniche usate siano più mediche o più chirurgiche.

Come è nato il progetto sulla Sclerodermia portato avanti dal team chirurgico al quale appartiene?

L'applicazione delle tecniche di rigenerazione alle pazienti con Sclerodermia è un'idea di ormai qualche anno fa. Abbiamo iniziato la nostra esperienza sfruttando la chirurgia rigenerativa attraverso l'innesto di tessuto adiposo autologo, o lipofilling; in pratica, si è visto che oltre ad essere una procedura usata in chirurgia estetica per riempire i volumi, aveva anche una funzione rigenerativa: la qualità dei vari tessuti, sia quelli sani invecchiati che quelli trattati con radioterapia, andava incontro ad un miglioramento delle caratteristiche.

Il **prof. Marco Klinger** ha iniziato degli studi in Italia intorno al 2006 applicando il lipofilling alle cicatrici da ustione, da lì lo abbiamo applicato a tutte le cicatrici sino ad arrivare all'idea dell'applicazione alla Sclerodermia in cui la cute diventa fibrotica e dura proprio come una cicatrice. Abbiamo così realizzato lo studio che nel 2013 è stato pubblicato sulla rivista **Cell Transplantation**¹, relativo all'impiego del lipofilling nella cura della cute sclerodermica. In base alle evidenze raccolte, uno o due trattamenti di lipofilling sono sufficienti per determinare un notevole miglioramento dell'aspetto della cute e della funzionalità. Per quanto emerge dall'evidenza clinica, i risultati sono stabili. Inizialmente, abbiamo trattato la zona periorale delle pazienti con Sclerodermia che di solito comporta una limitazione ad aprire la bocca, alla nutrizione, ai trattamenti odontoiatrici; la cute tornava ad avere una durezza inferiore, si ammorbidiva e questo lo abbiamo documentato sia con delle ecografie specifiche che con l'uso di un durometro (uno strumento mutuato dall'industria utilizzato per misurare

la durezza dei materiali); il pattern capillaroscopico labiale cambiava e diventava pressoché normale nelle pazienti trattate, gli esami istologici riportavano una struttura del derma simile alla struttura della cute sana. **Marco Klinger** è colui che ha scoperto l'efficacia dell'innesto di tessuto adiposo autologo nella fibrosi cicatriziale e ha coordinato la pubblicazione più importante al riguardo; dopo sono stati portati avanti altri studi da altri gruppi in Italia e all'estero, per esempio in Francia.

Qual è la procedura che seguite per questo tipo di intervento?

Attualmente trattiamo i pazienti dopo aver contattato il reumatologo e avere avuto una sua autorizzazione che accerti una malattia stabile dal punto di vista clinico. Dopodiché la procedura avviene in day hospital, è molto veloce (dura circa 30 - 40 minuti) e in anestesia locale con sedazione. Consiste nel prelevare del grasso dai fianchi o dall'addome e la sua re-iniezione nelle zone dove è necessaria la rigenerazione tissutale.

La vostra ricerca sulla rigenerazione continua con altre patologie?

Lo studio è in fase di conclusione nella Morfea che è una forma di Sclerodermia localizzata, sia nella variante a placche, sia nella variante a colpo di sciabola. In particolare ci stiamo concentrando sulla efficacia del lipofilling anche nel controllo della sintomatologia dolorosa. Al momento i risultati sono molto promettenti e li pubblicheremo prossimamente.

Perché le pazienti non sono molto informate rispetto a questi interventi?

È un tema del quale parliamo spesso durante i congressi di chirurgia plastica ricostruttiva ed estetica ma forse non è molto noto ai reumatologi. Sono loro che dovrebbero essere maggiormente informati su questo trattamento che dà un vantaggio soddisfacente e non comporta dei rischi trattandosi di una procedura chirurgica di superficie.

Quali sono i costi di questi interventi?

Se nel paziente è presente una limitazione funzionale importante, l'intervento è mutuato dal Sistema Sanitario Nazionale, altrimenti i costi variano a seconda della durata dell'intervento e delle sedi da trattare.

¹ Autologous fat grafting in the treatment of fibrotic perioral changes in patients with systemic sclerosis. Cell Transplant. 2015;24(1):63-72. Doi: 10.3727/096368914X674062. Del Papa N1, Caviggioli F, Sambataro D, Zaccara E, Vinci V, Di Luca G, Parafioriti A, Armiraglio E, Maglione W, Polosa R, Klinger F, Klinger M.

SCLERODERMIA NON MI TOGLIERAI IL SORRISO!

29 GIUGNO GIORNATA MONDIALE CONTRO LA SCLERODERMIA



©2017
Scleroderma
Framed

www.sclerodermia.net

www.ails.it

www.apmar.it

Sorridi con noi :
www.fesca-scleroderma.eu
worldsclerodermaday.org
#ScleroSmile

La Federazione Europea delle
Associazioni di Scleroderma aisbl

A.S.S.M.A.F.
www.assmaf-onlus.org

Con il contributo
incondizionato
di Actelion,
Boehringer-
Ingelheim, Bayer

“SAi che?”: tutte le risposte sulla Spondilite Anchilosante

Esistono patologie sconosciute, con un nome difficile, anche solo da pronunciare o da ricordare. Ma non per le persone che ne sono affette, e che convivono con le grandi difficoltà che queste malattie impongono sulla vita personale e professionale. Tra queste, la spondilite anchilosante (SA), **malattia infiammatoria cronica della spina dorsale** che, se non trattata in modo efficace, può provocare un danno osseo irreversibile alle articolazioni e/o alla colonna vertebrale. Da qui nasce “SAi

che?”, la campagna di sensibilizzazione promossa da Novartis, con il patrocinio di APMAR Onlus - Associazione Nazionale Persone con Malattie Reumatologiche e Rare - che ha l'obiettivo di informare su una patologia poco conosciuta e di difficile diagnosi.

La campagna è stata lanciata lo scorso 20 maggio in alcune piazze di Milano, Roma e Bari con una giornata di sensibilizzazione durante la quale tutti hanno potuto provare uno speciale gilet realizzato ad hoc da indossare per sperimentare le stesse difficoltà di movimento che i pazienti con SA provano in qualsiasi momento della giornata. Il particolare capo, infatti, simula i sintomi di pesantezza e rigidità alla schiena tipici della patologia. A catturare l'attenzione dei passanti alcuni mimi che porteranno sulle spalle grossi cubi con il logo “SAi che?” simulando posture e rigidità muscolare che contraddistinguono la malattia. A supporto dell'iniziativa materiale informativo, la pagina Facebook “SAichelaSA” e un sito dedicato www.SAichelaSA.it dove trovare informazioni sulla campagna, curiosità, consigli utili e testimonianze di pazienti. La spondilite anchilosante (SA) è una patologia dolorosa e spesso progressivamente invalidante, causata da un'infiammazione della colonna vertebrale che può determinare danni irreversibili. Si tratta di una patologia che colpisce maggiormente i soggetti giovani di sesso maschile e di età superiore ai 25 anni^{1,2}. Fino al 70% dei pazienti che soffrono della forma severa di SA sviluppa, nel corso di qualche anno, fusione dei corpi vertebrali con significativa riduzione della mobilità della colonna³. Depressione, ansia e isolamento sono conseguenze, spesso inevitabili, per chi soffre di questa patologia^{4,5,6}.

“La spondilite anchilosante – ha dichiarato **Gianfranco Ferraccioli**, Ordinario di Reumatologia, Fondazione Policlinico Gemelli, UCSC, Roma



– viene confusa molto spesso con altre patologie a causa di sintomi simili, ritardando la diagnosi e l'accesso a trattamenti che riducono di molto le sensazioni dolorose.

Oggi, infatti, grazie ai progressi della ricerca scientifica, i pazienti possono beneficiare di farmaci di nuova generazione che sono in grado di inibire il processo infiammatorio di questa patologia, migliorando la qualità di vita dei pazienti. Per questo motivo, quando sono presenti mal di schiena costante, con dolore particolarmente acuto durante la notte e/o rigidità mattutina, è bene rivolgersi a un reumatologo”.

“Nonostante i numeri importanti di queste patologie croniche - ha proseguito Antonella Celano, Presidente Associazione Nazionale Persone con Malattie Reumatologiche e Rare (APMAR) - come nel caso della spondilite anchilosante che colpisce ben 150.000 persone solo nel nostro Paese, purtroppo quelle reumatiche sono ancora oggi patologie “poco conosciute” e soprattutto “poco riconosciute” a livello sociale. Abbiamo deciso di patrocinare questa iniziativa convinti che campagne come queste possano contribuire non solo ad aumentare il livello di informazione riguardo malattie che modificano irrimediabilmente la vita personale e professionale della persona, ma anche a mantenere alto il livello di attenzione di opinione pubblica e Istituzioni affinché i pazienti ritrovino la giusta dignità. Un cittadino informato sulla propria condizione di salute possiede gli strumenti utili a riconoscere i propri sintomi e rivolgersi con tempestività allo specialista giusto. Bisogna sempre ricordarsi che una diagnosi precoce fa la differenza per una migliore qualità di vita soprattutto nelle patologie croniche”.

1. Sieper J et al. Ankylosing spondylitis: an overview. *Ann Rheum Dis* 2002; 61 (Suppl III):iii8-iii18 • 2. Braun J et al. Prevalence of spondylarthropathies in HLA-B27 positive and negative blood donors. *Arthritis Rheum* 1998; 41(1):58-67. • 3. Barkham N et al. The unmet need for anti-tumour necrosis factor (anti-TNF) therapy in ankylosing spondylitis. *Rheumatology* 2005; 44(10):1277-81. • 4. Liu J-T et al. Psoriatic arthritis: Epidemiology, diagnosis, and treatment. *World J Orthop* 2014; 5(4):537-543. • 5. Lee S et al. The Burden of Psoriatic Arthritis: A Literature Review from a Global Health Systems Perspective. *Pharmacy and Therapeutics* 2010; 35(12):680-689 • 6. Martindale J et al. Disease and psychological status in ankylosing spondylitis. *Rheumatology* 2006; 45(10):1288-93

Dieci cose fondamentali da sapere

Il reumatologo **Dott. Philip Robinson** ci rivela 10 cose che secondo lui ogni paziente con la SA deve conoscere.

La SA ama l'esercizio

Diversi studi clinici hanno dimostrato che l'esercizio costante per favorire la flessibilità è molto utile sia per il dolore sia per la funzionalità fisica.¹ Trova il tempo di fare con regolarità gli esercizi per una buona flessibilità; i miei pazienti riferiscono di avere meno dolore e di usare meno i farmaci.

La SA odia il fumo

Oltre a nuocere alla salute del cuore, il fumo non va affatto bene per la SA. Nella SA è associato a una serie di esiti peggiori, tra cui un esordio precoce della malattia,² una maggiore attività della malattia³ e un notevole aumento del rischio di fusione dei corpi vertebrali nella colonna (anchilosi).⁴

Assumi i farmaci antinfiammatori non steroidei (FANS)

In clinica, spesso i pazienti dicono che non vogliono usare i farmaci antinfiammatori (come l'ibuprofene) a meno che non ne abbiano "davvero bisogno" perché temono che non siano più efficaci quando il dolore è più intenso. Non esistono evidenze secondo cui i FANS smettono di funzionare se li si assume per tutto il tempo; anzi, l'uso a lungo termine può contribuire a rallentare la progressione della malattia.⁵ Se devi assumere i FANS, prendili, alla dose e con la frequenza che il medico ti ha prescritto.

Fai attenzione all'uveite anteriore (irite)

L'uveite anteriore (anche conosciuta con il nome di irite) è l'infiammazione dell'iride, la parte colorata dell'occhio. È comune nei pazienti affetti da SA e fino al 40-60% di questi pazienti la svilupperà a un certo punto.^{6,7} Se hai un occhio rosso, irritato e sensibile alla luce, è importante che tu vada dal medico (o in ospedale) esponendo le tue preoccupazioni per una possibile uveite.

Fai anche attenzione alla psoriasi

La psoriasi della cute è una condizione che si manifesta abbastanza di frequente nella popolazione generale,⁸ ma ha una frequenza superiore nei pazienti con SA.⁷ Spesso la psoriasi è un'eruzione cutanea argentea su ginocchia o gomiti, ma può anche interessare il cuoio capelluto (dove può causare la forfora).⁸ Per la psoriasi esistono molti trattamenti efficaci, perciò se la situazione diviene problematica devi consultare il medico.

Rimanere incinta con la SA

Sebbene ogni persona sia diversa dalle altre (con tutta una serie di problemi diversi), in genere non c'è motivo per non avere figli. Spesso quando si cerca di rimanere incinta e durante la gravidanza è necessario modificare i trattamenti. Non farti problemi a parlare con il medico o il reumatologo dei tuoi progetti di allargare la famiglia.

La malattia infiammatoria intestinale può fare parte della vita con la SA

Circa 1 paziente su 8 affetto da SA sviluppa una malattia infiammatoria intestinale.^{7,9} Si verifica quando la parete dell'intestino si infiamma. È importante che ti rivolga al medico o al reumatologo se hai problemi di gonfiore o dolore a livello addominale o in caso di diarrea, con presenza di sangue o muco nelle feci.

Il trattamento precoce è il migliore trattamento

Una serie di studi dimostra che prima si inizia il trattamento della SA e meglio è.⁶ Si hanno infatti livelli più bassi di attività della malattia e minori complicanze come l'uveite. Non essere riluttante a ricevere il trattamento; incoraggia anche i membri della tua famiglia e chi ti sta accanto a consultare il medico se da tre mesi hanno un mal di schiena persistente.

Chiedi al medico quali sono i trattamenti attuali e le novità

Non importa quello che hai sentito o letto su internet, la persona più informata sulle opzioni terapeutiche disponibili – e quali sono adatte a te – è il tuo reumatologo. Spesso i pazienti pensano di aver provato tutti i trattamenti (o di aver esaurito le opzioni) e saltano perciò gli appuntamenti con il reumatologo.

Le cose cambiano rapidamente e spesso sono disponibili nuovi trattamenti. Se pensi che non stai ottenendo il massimo beneficio dal trattamento attuale, parlane con il reumatologo.

Considera i benefici e i potenziali effetti indesiderati del trattamento

Spesso i pazienti sono molto preoccupati dei possibili effetti indesiderati dei trattamenti. È però importante ricordare che il trattamento farmacologico è sempre il risultato di un equilibrio tra benefici attesi e potenziali rischi o effetti indesiderati. Il punto di equilibrio cambierà spesso da persona a persona.

La cosa fondamentale da tenere a mente, per questo punto e per tutti gli altri, è la seguente: se non sei sicuro, chiedi. Ricorda: non è il medico che ha la SA o che deve ricevere il trattamento – sei tu. Devi essere soddisfatto delle informazioni o dei farmaci che ricevi. Non essere timido, parla!

Questo articolo è stato scritto dal Dott. Philip Robinson, con l'aiuto degli esperti di ThisASLife, un sito social che intende aiutare la comunità di persone con SA ad "Apprendere. Condividere. Ispirare. Discutere."

Dal sito www.SAichelaSA.it

1. Lim HJ et al. Rheumatol Int 2005; 25:225–229. 2. Videm V et al. J Rheumatol 2014; 41:2041–2048. 3. Wendling D, Prati C. Expert Rev Clin Immunol 2013; 9:511–516. 4. Poddubnyy D et al. Ann Rheum Dis 2013; 72:1430–1432. 5. Haroon N et al. Ann Rheum Dis 2012; 71:1593–1595. 6. Robinson PC et al. Arthritis Rheumatol 2015; 67:140–151. 7. Stolwijk C et al. Ann Rheum Dis 2015; 74:65–73. 8. Langley RG et al. Ann Rheum Dis 2005; 64(suppl2):ii18–23. 9. Smale S et al. Arthritis Rheum 2001; 44:2728–2736.

SE DICO SPONDILITE

Botta e risposta con Luigi Sinigaglia



Direttore del Dipartimento di Reumatologia, Istituto "Gaetano Pini", Milano e Presidente eletto della Società Italiana di Reumatologia

Spondilite: una o molte patologie

La patologia si può classificare come una unica malattia che ha molte manifestazioni diverse, guidata da una predisposizione genetica, da un tipo di ambiente favorevole, condizionato da batteri che sono sia sulla cute che a livello dell'intestino, dai traumi e dal microtrauma; oppure si può cercare di classificare queste malattie rispettando la vecchia classificazione nosografica dei reumatologi che dividono le malattie in singole entità che hanno una loro prognosi e una loro evoluzione diversa nel tempo. Questo è un approccio più clinico anche se la comunanza di manifestazioni cliniche e di aspetti fisiopatologici tendono a far sì che queste malattie vengano tutte raggruppate sotto una unica etichetta.

Progresso terapeutico

Ci sono diverse novità dal punto di vista terapeutico. Queste malattie erano, fino a poco tempo fa, delle malattie sostanzialmente orfane, mentre oggi abbiamo grosse potenzialità per curarle, per impedire che

vadano avanti, che causino dei danni irreparabili. Un dato fondamentale della Reumatologia moderna è avere la possibilità di un approccio terapeutico vincente.

Comorbidità

Le comorbidità sono un aspetto importante di queste patologie e hanno un grosso peso specialmente se di tipo metabolico e cardiovascolare. L'approccio terapeutico precoce può consentire di ridurre anche comorbidità esistenti.

Diagnosi precoce

Solo una diagnosi precoce ci consente di organizzare una strategia terapeutica vincente.

Società Italiana di Reumatologia

Una grande sfida, una grande fatica, cercherò di svolgere il mio ruolo di Presidente per il bene della comunità reumatologica ma soprattutto, e fondamentalmente, per il bene dei pazienti.

117/A06/00117/02159



Per maggiori informazioni sul progetto AbbVie Care inviare un'email a: abbviecare.it@abbvie.com



È IL PROGETTO CREATO DA ABBVIE

- Per le Persone con esperienza di malattia
- Per offrire soluzioni personalizzate ai Pazienti e ai Caregivers
- Per dare continuità alle indicazioni del Medico



PROGRAMMA di supporto al PAZIENTE in trattamento con farmaco biologico

Con il Patrocinio di



AMCIPILLIS



PROGRAMMA di supporto al PAZIENTE in trattamento con farmaci antivirali ad azione diretta

Con il Patrocinio di



DUOCARE - PROGRAMMA di supporto al PAZIENTE con Malattia di Parkinson in terapia infusioneale



Il Piano Nazionale della Cronicità

di Paola Pisanti

Paola Pisanti consulente esperto malattie croniche presso il Ministero della salute. Già presidente Commissione diabete. Coordinatore Commissione malattie croniche

Il Piano Nazionale della Cronicità (PNC) è un tema cardine del Sistema Nazionale Sanitario, determinate per la qualità della vita dei pazienti affetti da patologie croniche. La cura, l'importanza della prevenzione e l'attenzione alla riabilitazione sono tematiche affrontate ed analizzate nel PNC. Tra i punti chiave del documento emergono: la necessità di ottenere cure sempre più personalizzate mediante il compimento di step; la promozione della Salute e della prevenzione; il targeting della popolazione. APMAR Onlus ha contribuito fattivamente alla stesura del testo relativo alla Reumatologia, incluso il dettaglio relativo all'Artrite Reumatoide e Artriti Croniche in età evolutiva. Attraverso il PNC si sono evidenziate le linee guida per l'attuazione di strategie

da applicare a livello nazionale per ottenere il miglioramento delle cronicità e ridurre il tempo della diagnosi. Se il PNC venisse attuato alla lettera, i pazienti reumatici godrebbero di un'assistenza ottimale. Una possibilità importante per le persone affette da patologie croniche che vedrebbero applicato, per la cura della propria malattia, un approccio "sistemico". Inciderà sulla riuscita del progetto, il peso di carenze proprie dell'offerta assistenziale: di fatto, le Regioni potranno rispettare il piano solo compatibilmente con la disponibilità delle loro risorse. Ad un anno della stesura del testo, vogliamo approfondire cosa riserva il PNC per le patologie reumatiche e come è cambiata l'assistenza alla persona nelle regioni in cui le linee guida ministeriali sono state adottate.

Le Malattie Reumatiche e il Piano Nazionale della Cronicità

Perché il Ministero della salute ha voluto proporre alle Regioni un Piano Nazionale della Cronicità e di quali bisogni questo ha tenuto conto?

Un Sistema Sanitario che vuole erogare una buona qualità dell'assistenza per la persona con malattia cronica deve avere un approccio di sistema che preveda un modello di sviluppo complessivo, che comprenda il paziente, il professionista e l'organizzazione. Il Piano della Cronicità enfatizza la necessità di lavorare per realizzare, in particolare, obiettivi che riguardano la centralità della persona a rischio o con malattia cronica, la tempestività delle prestazioni, l'efficienza e l'equità, nonché la sicurezza, l'efficacia. Esso affronta la problematica della cronicità avendo soprattutto come obiettivo quello di far sì che non vi sia differenza tra i diritti umani e sociali di coloro che hanno una malattia cronica rispetto a coloro che non la hanno, affermando quelli che sono i diritti basilari, dalla parità di accesso all'informazione, all'educazione terapeutica, al trattamento e alla diagnosi e cura, alla possibilità di usufruire di prestazioni in linea con lo sviluppo scientifico e tecnologico. Ma è soprattutto la quotidianità della persona con cronicità che viene indagata e tutte quelle attività che costituiscono il suo vivere. La preziosità del documento richiede però una attenzione particolare, perché è dalla sua lettura che i Servizi sanitari e sociali potranno avere la conoscenza delle aspettative e dei bisogni delle persone, per avviare processi di miglioramento attraverso un approccio condiviso.

Quale metodologia è stata usata nella sua stesura e quali sono gli elementi che lo caratterizzano rispetto anche ai documenti di programmazione precedenti?

Il Piano, nella declinazione degli obiettivi specifici e delle linee di intervento, ha utilizzato una metodologia che disegna il percorso del malato cronico, suddividendolo in 5 fasi:

FASE I: stratificazione e targeting della popolazione;

FASE II: promozione della salute, prevenzione e diagnosi precoce;

FASE III: presa in carico e gestione del paziente;

FASE IV: erogazione di interventi personalizzati per la gestione del paziente;

FASE V: valutazione della qualità delle cure erogate.

Il Piano evidenzia la necessità di proporre nuovi modelli assistenziali finalizzati al miglioramento della qualità di vita dei pazienti, riducendo al tempo stesso la necessità del ricovero ospedaliero, gli interventi di riabilitazione e gli interventi di integrazione, sia nell'ambito sanitario che sociosanitario. Esso enfatizza il concetto che nella tutela assistenziale della persona con cronicità, che spesso va incontro a disabilità, la strategia ideale di approccio è quindi l'attivazione di modalità di integrazione tra le cure primarie, i servizi distrettuali e le strutture specialistiche territoriali dei presidi ospedalieri e la crescita professionale di tutti i partecipanti al sistema nell'ottica di un miglioramento degli standard assistenziali.

In particolare il Piano richiama il ruolo: delle strutture socio-sanitarie che devono sviluppare risposte anche di fronte a problematiche assistenziali complesse; della rete riabilitativa, che, attraverso tutti i suoi differenti livelli erogativi deve rappresentare una nuova opportunità per il sistema della continuità delle cure; del sistema ospedaliero che deve attivarsi per procedere ad una fase di dimissione che rientri in un processo di continuità delle cure e dell'assistenza; ma, in particolare, richiama la necessità che la didattica, la ricerca e l'assistenza debbano muoversi insieme in un progetto integrato con l'inclusione dei professionisti operanti nel settore.

Nella seconda parte del Piano sono individuate, fra altre patologie, l'artrite reumatoide e le artriti croniche in età evolutiva. Perché questa scelta?

La seconda parte del Piano individua un primo elenco di patologie, che rappresenteranno i principali ambiti di applicazione di una serie di attività progettuali:

• **malattie renali croniche e insufficienza renale;**

• **malattie reumatiche croniche: artrite reumatoide e artriti croniche in età evolutiva;**

• **malattie cardiovascolari croniche: insufficienza cardiaca;**

• **malattie neurodegenerative: malattia di Parkinson e parkinsonismi**

• **malattie intestinali croniche: rettocolite ulcerosa e malattia di Crohn;**

- **malattie respiratorie croniche: BPCO e insufficienza respiratoria;**
- **insufficienza respiratoria in età evolutiva;**
- **asma in età evolutiva;**
- **malattie endocrine in età evolutiva;**
- **malattie renali croniche in età evolutiva.**

L'artrite reumatoide e le artriti croniche in età evolutiva sono state individuate perché rispondono ai criteri previsti per l'inserimento nel Piano e cioè patologie che non hanno una diagnosi precoce, con importante peso clinico e umano sulla persona e sulla famiglia, nonché una scarsa attenzione da parte delle istituzioni. Nello specifico (box 1)

nel Piano vengono elencate le principali criticità, gli obiettivi generali, gli obiettivi specifici, le linee di intervento proposte, i risultati attesi ed alcuni indicatori di monitoraggio. Tra le criticità vengono riportate in particolare la disomogeneità dell'assistenza reumatologica sul territorio nazionale; l'assenza o carenza di strutture reumatologiche e riabilitative specifiche in numerose aree del territorio nazionale e, conseguentemente, il difficile accesso ai servizi per i soggetti affetti da artrite di recente insorgenza; il frequente ritardo nella diagnosi; la carenza di tutele per i soggetti malati ancora in attività lavorativo-produttiva; il ritardo o non adeguato trattamento non farmacologico, che ha l'obiettivo di ripristinare la massima funzionalità e autonomia. Inoltre, va ricordata anche, tra le criticità, la mancanza di una transizione strutturata e graduale nel passaggio della gestione del giovane dall'ambito pediatrico a quello dell'adulto. Gli obiettivi generali, che sono stati identificati, sono l'identificazione precoce dei soggetti affetti da artrite reumatoide e artriti croniche in età evolutiva, il miglioramento

dell'aderenza al trattamento (farmacologico e non farmacologico) e l'implementazione della gestione integrata fra territorio e ospedale e fra specialisti e MMG e PLS. Dopo avere poi evidenziato quali sono gli obiettivi specifici e le linee di intervento proposte il Piano richiama l'attenzione su quelli che sono i risultati attesi da parte del sistema sanitario e cioè l'aumento del numero di soggetti diagnosticati precocemente (entro 6 mesi dai primi sintomi) e l'aumento del numero dei professionisti coinvolti in un PTDA correlando anche i seguenti indicatori: % di popolazione diagnosticata precocemente secondo quanto previsto dalle linee guida; % di professionisti coinvolti in un PTDA.

Quali sono le leve su cui si intende agire per favorire l'implementazione del Piano?

Il Piano della Cronicità intende evidenziare che per il raggiungimento degli obiettivi vi è necessità di regole e strumenti che accompagnino l'evoluzione del Servizio Sanitario Nazionale (SSN) da un modello per aree verticali (silos) di erogazione di prestazioni assistenziali (prevenzione, assistenza distrettuale e assistenza ospedaliera) a percorsi integrati e trasversali (integrated care pathways) incentrati sulla presa in carico globale del paziente e quindi propone di agire su diverse leve, quali:

- **modelli di cura che prevedono servizi abilitati/potenziati dall'ICT e dalla Telemedicina;**
- **sistemi di valutazione (Nuovo Sistema di Garanzia);**
- **sistemi informativi per la misurazione della qualità, dell'efficienza e dell'appropriatezza delle cure;**
- **sistemi di programmazione del fabbisogno di personale sanitario (individuazione quali-quantitativa dei profili professionali necessari);**
- **sistemi e regole per lo sviluppo e valorizzazione professionale (ossia, sviluppo delle competenze individuali, sviluppi di carriera, piani di valorizzazione della performance individuale);**
- **PON GOV "Sostenere la sfida alla cronicità con il supporto dell'ICT."**

ARTRITE REUMATOIDE E ARTRITI CRONICHE IN ETÀ EVOLUTIVA

MACRO ATTIVITÀ

- Diagnosi precoce
- Terapia farmacologica nel rispetto delle linee guida
- Mantenimento del buon stato di funzionamento e stadiazione dei bisogni per l'autonomia e il massimo livello di partecipazione sociale

MINISTERO DELLA SALUTE

AGENZIA

REGIONE

AZIENDA SANITARIA

ASSOCIAZIONI

OBIETTIVI GENERALI

- Identificare precocemente i soggetti affetti da artrite reumatoide e artriti croniche in età evolutiva
- Migliorare l'aderenza al trattamento (farmacologico e non farmacologico)
- Implementare la gestione integrata fra territorio e ospedale e fra specialisti e MMG e PLS

OBIETTIVI SPECIFICI

- Promuovere programmi formativi sui criteri diagnostici per i sanitari delle cure primarie, per favorire la diagnosi precoce
- Adottare percorsi clinici validati per migliorare il follow up delle persone con artrite reumatoide e artriti croniche in età evolutiva
- Promuovere l'empowerment dei pazienti e dei professionisti per migliorare l'aderenza al trattamento
- Agevolare l'accesso ai servizi migliorando l'informazione
- Adottare protocolli per favorire la gestione integrata
- Garantire un trattamento riabilitativo appropriato e personalizzato

RISULTATI ATTESI

- Aumento del numero di soggetti diagnosticati precocemente (entro 6 mesi dalla comparsa dei primi sintomi)
- Aumento del numero di professionisti coinvolti in un PTDA

INDICATORI

- % di popolazione diagnosticata precocemente (secondo quanto previsto dalle linee guida)
- % di professionisti coinvolti in un PTDA

LINEE DI INTERVENTO PROPOSTE

1. Migliorare la formazione dei MMG e PLS volta a favorire la identificazione della malattia precocemente
2. Diffondere fra i professionisti l'aderenza ai PTDA per migliorare l'aderenza terapeutica delle persone con artrite reumatoide e artriti croniche in età evolutiva sia farmacologica che non farmacologica
3. Favorire l'implementazione e/o la creazione di registri di patologia
4. Promuovere l'applicazione di un PTDA nazionale che favorisca la standardizzazione dell'offerta di salute, riduca le differenze territoriali e consenta la diagnosi entro 6 mesi dalla comparsa dei primi sintomi
5. Promuovere un miglior collegamento tra ospedale e territorio, tramite la costituzione di reti assistenziali integrate che favoriscano un approccio personalizzato e interdisciplinare, tenendo anche conto di un percorso agevolato per le «early arthritis».
6. Favorire la semplificazione della prescrizione e della dispensazione dei farmaci biotecnologici e dei farmaci «off-label» per l'artrite idiopatica giovanile
7. Promuovere la dispensazione dei farmaci prescritti dalle strutture reumatologiche autorizzate e inclusi in file F presso le farmacie e territoriali o ospedaliere nell'area di residenza dell'assistito
8. Favorire la valutazione del funzionamento della persona (ICF) con approccio psicosociale

Cosa farà il Ministero per monitorarne l'applicazione?

Al fine di gestire e monitorare l'applicazione del Piano non solo sugli atti formali delle regioni, il Piano nazionale della cronicità prevede l'istituzione di una Cabina di regia, in via di definizione, per:

- **guidare e gestire gli interventi previsti dal Piano;**
- **coordinare le attività per il raggiungimento dei singoli obiettivi;**
- **monitorare la realizzazione dei risultati;**
- **promuovere l'analisi, la valutazione e il confronto sulle esperienze regionali;**
- **raccogliere in modo sistematico e diffondere i risultati delle buone pratiche e promuovere la loro adozione;**
- **raccogliere dati e informazioni sugli outcome clinici e sulla sostenibilità degli interventi;**
- **valutare sistemi innovativi di remunerazione dell'assistenza ai malati cronici e formulare proposte in merito;**
- **produrre una relazione periodica sugli obiettivi realizzati e sullo stato di avanzamento dei lavori.**

IL RUOLO DELLE REGIONI NEL PIANO NAZIONALE DI CRONICITÀ

Umbria e Lombardia: tre domande agli Assessori di riferimento

di Raffaella Arnesano



**Luca
Barberini**

Assessore alla Salute, alla Coesione sociale e al Welfare della Regione Umbria

Che cosa ha significato per la Regione Umbria aderire al Piano Nazionale della Cronicità?

Ha rappresentato una grande opportunità, sia perché l'Umbria è stata chiamata a far parte del panel di esperti per la stesura del Piano Nazionale della Cronicità, sia perché questo nuovo strumento di programmazione permetterà alla nostra Regione di dare risposte più efficaci ai bisogni di salute dei cittadini, considerando che il 25 per cento della popolazione ha più di 65 anni e il tema delle patologie croniche è molto sentito. L'Umbria è stata tra le prime regioni italiane a recepire il Piano e, subito dopo, è stato avviato un percorso per attuarlo concretamente, in maniera omogenea su tutto il territorio regionale, implementando percorsi organizzativi, terapeutici, diagnostici e clinici già intrapresi o avviandone dei nuovi.

Cosa cambia rispetto al passato?

L'obiettivo del Piano è migliorare la tutela e la qualità della vita di chi è affetto da malattie croniche, riducendone il peso sull'individuo, sulla sua famiglia e sul contesto sociale. Tutto questo si può realizzare mettendo al centro la persona e i suoi bisogni globali, riorganizzando i servizi sanitari, valorizzando prevenzione, cure primarie e assistenza domiciliare. Innanzitutto, dunque, cambia l'approccio della presa in carico dei pazienti, che verranno seguiti attraverso approcci integrati e percorsi personalizzati, in un'ottica di continuità assistenziale modulata sulla base della stadio evolutivo, del grado di complessità della patologia e dei relativi bisogni socio assistenziali.

Particolare significato avrà l'implementazione di nuove tecnologie, della tele assistenza e della telemedicina che permetteranno il controllo dello stato di salute dei cittadini, direttamente dalle loro abitazioni evitando disagi e ricoveri inappropriati.

In Umbria quali cambiamenti saranno adottati e affrontati nei prossimi anni?

L'intero sistema sanitario umbro verrà modificato, attraverso la definizione, entro il 2017, del nuovo Piano sanitario regionale che, anche alla luce di quanto previsto dal Piano Nazionale della Cronicità, ponga al centro la persona e le sue difficoltà, punti su qualità, equità, universalità, accessibilità e innovazione e sia capace di rispondere in maniera più adeguata ai bisogni di salute dei cittadini, in un contesto sociale profondamente cambiato.

Rispetto al tema della cronicità, nei prossimi anni in Umbria cambieranno modelli organizzativi e operativi, prevedendo una forte integrazione fra cure primarie e specialistiche e tra ospedale e territorio, ma anche l'attivazione di reti specialistiche multidisciplinari e di modelli d'integrazione sociosanitaria.

Per intercettare prima possibile i livelli di rischio e affrontare in maniera precoce eventuali patologie, e quindi evitare complicanze, avrà un ruolo fondamentale la medicina di iniziativa. Per assicurare Pdta (Percorsi diagnostici e terapeutici assistenziali) personalizzati e adeguati, verrà effettuata la stadiazione delle forme di cronicità in base al grado di sviluppo della patologia e dei relativi bisogni assistenziali.

È inoltre previsto lo sviluppo di uno speciale sistema informativo per identificare la popolazione target, favorire la gestione proattiva della cronicità con il coinvolgimento delle persone all'interno del percorso, per aiutare gli operatori sanitari coinvolti a condividere tempestivamente le informazioni necessarie per un percorso di cura strutturato. Ci saranno anche programmi di formazione specifica e interdisciplinare delle figure professionali coinvolte per risposte di maggiore qualità e per favorire il lavoro di squadra. Una leva fondamentale per la reale efficacia ed efficienza di un sistema di assistenza alla cronicità è l'empowerment, cioè una buona consapevolezza e corresponsabilità della persona e dei suoi familiari o caregivers nel processo di cura della malattia.

Come migliorerà la qualità della vita delle persone affette da patologie croniche?

Migliorando la qualità dei servizi e l'appropriatezza delle cure, migliorerà anche la qualità della vita delle persone affette da malattie croniche. Per dirla con uno slogan, in Umbria si vivrà di più e meglio.



**Giulio
Gallera**

Assessore al Welfare della Regione
Lombardia

Che cosa ha significato per la Regione Lombardia aderire al Piano Nazionale della Cronicità?

La Regione Lombardia, con l'attuazione della legge 23 del 2015 di evoluzione del sistema socio-sanitario lombardo, ha di fatto anticipato l'adesione al Piano Nazionale della Cronicità (PNC). Gli elementi fondamentali contenuti nel PNC infatti sono declinati a livello regionale lombardo con la delibera "I bisogni della persona e la domanda di salute" che definisce il riordino della rete di offerta e le modalità di presa in carico dei pazienti cronici e fragili, e si completano con il documento approvato recentemente che definisce le modalità di presa in carico complessiva della persona, in particolare il malato cronico, in relazione ai suoi bisogni e all'evoluzione di questi nel tempo, tenendo in considerazione anche il contesto sociale e relazionale in cui è inserita.

Una vera rivoluzione se si considera che in Lombardia le persone affette da malattie croniche sono 3,5 milioni, pari a circa il 30% della popolazione.

Quali sono i cambiamenti rispetto al passato?

Attraverso il riordino della rete di offerta e la definizione della presa in carico dei pazienti cronici e fragili compiamo il passo decisivo per l'attuazione della legge di evoluzione del sistema socio sanitario regionale, un modello unico in Italia che migliorerà la qualità della vita ai cittadini lombardi garantendo nel contempo una maggiore appropriatezza delle cure e quindi della spesa. Abbiamo definito nello specifico il ruolo del 'Gestore' ovvero di chi sarà titolare della presa in carico dei pazienti cronici e o fragili e garantirà il coordinamento e l'integrazione tra i differenti livelli di cura ed i vari attori. Possono essere gestori, le strutture sanitarie e socio-sanitarie accreditate e a contratto con il Ssl (Sistema sanitario lombardo), le cooperative di medici di

Medicina generale, il MMG singolo come co-gestore di una struttura accreditata e a contratto. Il gestore sottoscrive il patto di cura con il paziente e redige il Pai (Piano assistenziale individuale); prende in carico proattivamente il paziente, anche attraverso la prenotazione delle prestazioni; eroga le prestazioni previste dal Pai, direttamente o tramite partner di rete accreditati; monitora l'aderenza del paziente al percorso programmato. Un ruolo importante avrà il medico di Medicina generale all'interno della riforma. Sarà lui a scegliere come aderire al nuovo sistema, in qualità di gestore, organizzandosi in forme associative, sotto forma di co-gestore, collaborando con i soggetti gestori.

Come migliorerà la qualità della vita delle persone affette da patologie croniche?

Chi soffre di una patologia cronica ciclicamente ha la necessità di fare controlli, visite ed esami. A breve non dovrà più preoccuparsi di prenotare visite perché ci sarà un'equipe che lo farà per lui e lo seguirà in tutto il suo percorso di cura.

A partire da settembre prossimo, tutti i cittadini lombardi che soffrono di malattie croniche, riceveranno una lettera a firma mia e del presidente Roberto Maroni, in cui spieghiamo come verranno presi in carico. Nella lettera indicheremo anche le strutture sul loro territorio che si sono candidate, e che Regione Lombardia ha giudicato idonee, alla loro presa in carico.

È tra queste che potranno scegliere a chi affidare il loro progetto e percorso di cura. Questo ci permetterà non solo di offrire un servizio molto più efficiente ai nostri cittadini più fragili ma anche a tutti i lombardi, perché attraverso questo sistema si ridurranno anche le liste di attesa.



Artrite reumatoide e salute dei denti: due facce della stessa medaglia

di Raffaella Arnesano

Carlo Perricone è Reumatologo e Dottore di Ricerca in Scienze Immunologiche, Ematologiche e Reumatologiche presso la "Sapienza Università di Roma"

Possiamo confermare il legame tra l'artrite reumatoide e la salute del cavo orale?

Certamente. L'artrite reumatoide (AR) è una malattia sistemica, autoimmune e infiammatoria, caratterizzata dal coinvolgimento delle articolazioni. Una patologia che, se non adeguatamente trattata, riduce la qualità della vita della persona colpita, provocando forti dolori articolari e a volte anche delle disabilità legate proprio al processo infiammatorio. Oggi siamo in grado di confermare la forte connessione esistente tra artrite reumatoide e la parodontite e dunque l'importanza di effettuare una bonifica del cavo orale per migliorare lo stato di salute di una persona affetta da artrite reumatoide. La parodontite, anche chiamata peridontite o paradontopatia, è un'infiammazione cronica di quei tessuti che si trovano attorno alle gengive e che determina, fondamentalmente, la perdita dell'attacco dei denti rispetto all'alveolo. L'infiammazione dei "tessuti del parodonto" provoca, infatti, la presenza di "tasche parodontali" e dunque: la mobilità dei denti, il sanguinamento delle gengive, la presenza di infezioni. Studi clinici hanno evidenziato che un paziente con artrite reumatoide può sviluppare un'infezione del parodonto così come un soggetto colpito da parodontite potrebbe sviluppare i sintomi propri della patologia reumatica.

Come può una patologia del cavo orale essere la causa dell'artrite reumatoide?

Quello che è stato ad oggi dimostrato è che l'artrite reumatoide potrebbe essere scatenata da una paradontopatia. In che modo? Innanzitutto vi è un contributo di tipo genetico che porterebbe il soggetto sia all'insorgenza della parodontite, sia all'insorgenza dell'artrite reumatoide. Inoltre l'infiammazione cronica del parodonto provoca, attraverso diversi meccanismi, un'attivazione del sistema immunitario e quindi lo sviluppo dell'AR.

Esistono studi scientifici a sostegno di questa relazione tra le due patologie?

Gli studi scientifici sull'argomento sono davvero tanti. Si calcola che più di 500 lavori sono stati pubblicati su questa tematica. Il primo studio che legava le due patologie risale agli anni 70, ma dobbiamo attendere tempi più recenti per avere l'identificazione dei fattori di connessione tra le malattie. Tra i fattori individuati vi sono: lo stato iperinfiammatorio legato alla parodontite ovvero la presenza dello "stress ossidativo", la presenza di processi di fermentazione con produzione di acido, l'alterazione del biofilm a livello della

mucosa. Inoltre, un contributo forte è dato anche dal fumo di sigaretta che non solo provoca la parodontite ma determina anche il cosiddetto fenomeno di "citrullinazione". La citrullinazione prevede la sostituzione dell'arginina con un amminoacido atipico, la citrullina appunto, e rappresenta, in realtà, un meccanismo che in situazioni normali la cellula utilizza per regolare la funzione delle proteine. Nell'Artrite Reumatoide questo sistema è fuori controllo: si osservano fenomeni di ipercitrullinazione che in soggetti predisposti può portare alla produzione di anticorpi indirizzati verso le stesse proteine citrullinate e dunque allo sviluppo dei fenomeni autoimmunitari. Similmente, nei pazienti affetti da parodontite due agenti patogeni, il Porphyromonas Gingivalis e l'Aggregatibacter actinomycetemcomitans, responsabili dell'infezione al parodonto, tramite meccanismi diversi e caratteristici per ciascun batterio sono in grado di aumentare i fenomeni di citrullinazione e da qui portate alla produzione degli anticorpi che oggi riconosciamo come altamente specifici dell'AR, ovvero i cosiddetti anticorpi anti citrullina (Anti - CCP).

Attraverso un'attenta analisi del cavo orale si potrebbe arrivare ad avere una diagnosi precoce dell'artrite reumatoide?

Ancora non possiamo affermare che esista la possibilità di arrivare a diagnosticare precocemente l'artrite reumatoide attraverso l'analisi del cavo orale di un paziente. Ciò che invece sappiamo con certezza è che la bonifica del cavo orale determina un miglioramento del quadro clinico dei soggetti affetti da Artrite Reumatoide. Dunque, anche se non si è ancora arrivati a standardizzare un numero di visite annue, consiglieri, nel momento stesso in cui viene diagnosticata al paziente l'artrite reumatoide, di recarsi immediatamente al paradontologo. Va detto che attualmente non esistono ancora dei percorsi di formazione che coniugano le due figure, il reumatologo e il paradontologo, però in alcune strutture si è già instaurata una stretta collaborazione al fine di migliorare la qualità della vita dei pazienti affetti da AR.

Come è percepito dal paziente questo nuovo approccio alla patologia?

Se inizialmente i pazienti spesso nutrono un certo scetticismo circa il legame fra malattia reumatica e parodontite, quando poi viene compresa l'importanza di una corretta salute del cavo orale, inclusa la necessità di astenersi dal fumo di sigaretta, ne sono generalmente entusiasti.

APMAR ad EULAR con il progetto “Fibromialgia: un dolore da ascoltare”

Si è appena concluso a Madrid, il Congresso Annuale di EULAR (European League Against Rheumatism) che, come ogni anno, ha rappresentato il momento più importante e partecipato per la Reumatologia europea. La caratteristica principale alla base del successo di questo evento è da sempre lo spazio dedicato ai pazienti e alle loro associazioni, protagonisti assoluti insieme al mondo scientifico e della Ricerca.

Sabato 17 giugno, nel corso della sessione del PARE (Persone con Malattie Reumatiche) intitolata *“Suffering in silence. Optimizing the management of psychological well-being for people with RMDs”* (Soffrire in silenzio. Come ottimizzare il benessere psicologico delle persone con malattie reumatiche e muscoloscheletriche), APMAR Onlus ha presentato il progetto **“Fibromialgia: un dolore da ascoltare”**, selezionato, tra numerosi poster provenienti dalle associazioni di tutta Europa, come presentazione orale.

Il progetto è stato raccontato dalla Vicepresidente **Maddalena Pelagalli** che ha avuto modo di metterne in luce la storia, il ruolo dei numerosi volontari che vi partecipano e gli importanti risultati ottenuti. Si tratta di una iniziativa che ha avuto il suo cuore pulsante in Puglia, nella città di Taranto, e che ha raggiunto importanti risultati partendo dall'ascolto del bisogno e utilizzando un supporto psicologico innovativo che ha avuto alla base la volontà delle partecipanti di sostenersi a vicenda e di “riprendersi la propria vita” mettendosi in relazione con l'altro. Il gruppo ha agito principalmente per aiutare le altre donne che da sole combattono contro la malattia: con l'informazione, azioni di sensibilizzazione e iniziative di approfondimento tematico. Il Gruppo di patologia dedicato alla Fibromialgia, seguito dal Vicepresidente **Francesco Riondino** e da **Luisa Lomazzo**, ha un suo referente, la signora **Cinzia Assalve**, e sostiene attivamente tutte le persone interessate a questa complessa sindrome caratterizzata dal dolore cronico multidistrettuale, astenia e disturbi del sonno, che può associarsi, e spesso si associa, ad altre condizioni quali ansia, depressione, sindrome del colon e della vescica irritabile, cefalea tensiva, formicolii e parestesie, sindrome delle gambe senza riposo,



Maddalena Pelagalli, Vicepresidente APMAR Onlus



dismenorrea e altri sintomi generali, spesso mal definiti, variabili nel tempo e nello stesso paziente, anche in ragione di condizioni atmosferiche, psicologiche, stress lavorativi, familiari e personali. Si tratta di una patologia della quale risulta siano affetti dal 2% all'8% della popolazione generale, specialmente donne.

L'iniziativa che a Madrid ha quindi interessato una platea proveniente dal resto d'Europa, ha avuto l'importante risultato di alleviare il senso di solitudine e frustrazione che spesso ha chi soffre di Fibromialgia, dovuto prima di tutto all'impossibilità di spiegare e far riconoscere, anche dai propri familiari, lo stato di malessere e di disagio in cui si è costretti a vivere.

Avere la possibilità di presentare **“Fibromialgia: un dolore da ascoltare”** come best practice da esportare in altri contesti europei, rappresenta un successo per APMAR Onlus che, anno dopo anno, rafforza la sua presenza all'EULAR, ma anche un riconoscimento importante per tutto il Gruppo Fibromialgia della nostra associazione che dal 2015, anno della sua fondazione, lavora con impegno e costanza.

**Intervista
a Salvatore
D'Angelo**

L'ARTRITE REUMATOIDE PRECOCE ED AGGRESSIVA Fondamentale la diagnosi precoce

di Raffaella Arnesano



Salvatore D'Angelo è Dirigente Medico - U.O.C. di Reumatologia presso l'Azienda Ospedaliera Regionale S. Carlo, Potenza

La forma precoce e aggressiva di Artrite Reumatoide è caratterizzata da una evoluzione molto rapida della patologia. Clinicamente, si assiste alla comparsa di un processo flogistico importante a livello di una o più articolazioni che rapidamente ne distrugge le componenti cartilaginee ed in seguito anche ossee, arrivando, generalmente nel giro di un paio di anni, alla completa abolizione della funzionalità del distretto colpito. Fortunatamente, con una diagnosi precoce e una terapia appropriata, anche l'Artrite Reumatoide precoce e aggressiva può essere trattata con successo, restituendo al paziente una buona qualità della vita.

La parola al Reumatologo.

Che cos'è la forma precoce ed aggressiva dell'Artrite Reumatoide?

Innanzitutto dobbiamo stabilire il significato dei due termini "precoce" e "aggressiva" in relazione all'Artrite Reumatoide.

Un'Artrite Reumatoide precoce è una malattia che è esordita da poco tempo. Va detto, però, che sulla corretta definizione e misurazione del tempo necessario per definire "precoce" la patologia si è molto discusso. Non c'è ancora tra i reumatologi un pieno accordo: due mesi, sei mesi, forse un anno.

Sappiamo, di certo, che è fondamentale identificare la patologia precocemente, poiché nelle forme di artrite così aggressive i danni articolari insorgono da subito in maniera molto pesante. Lavorare sulla diagnosi precoce è importantissimo ed ecco perché, in collaborazione con i medici di medicina generale e con il sostegno degli organi di informazione, puntiamo a far comprendere al paziente l'importanza di rivolgersi ad uno specialista reumatologo, non appena si presenta una sintomatologia articolare suggestiva di un processo infiammatorio. Molte strutture reumatologiche hanno creato delle "early arthritis clinics" che consentono, attraverso dei canali preferenziali, di mettere velocemente in contatto il paziente con il clinico così da affrontare immediatamente, prima il percorso di diagnosi e poi, eventualmente, quello di cura.

Per quanto riguarda invece il concetto di "aggressività" legato all'Artrite Reumatoide, dobbiamo dire che è qualcosa che si

proietta nell'evoluzione della malattia ed è legato alla capacità della stessa di determinare rapidamente un danno articolare. In realtà sarebbe opportuno e auspicabile che non si arrivi mai alla manifestazione aggressiva della patologia, anche perché esistono dei fattori predittivi di "aggressività" che devono essere individuati. Tra questi vanno indicati sicuramente i fattori di tipo clinico che evidenziano una malattia molto invasiva già dall'inizio, con la presenza di articolazioni gonfie e dolenti. Un altro indice di attività molto importante è l'analisi della VES e della PCR – la proteina C reattiva – che, se risultano essere molto alte, indicano la presenza di una forte infiammazione. Negli ultimi anni si sta prestando molta attenzione anche alla sieropositività e, dunque, se un paziente ha un test positivo per il fattore reumatoide o per gli anticorpi anti-citrullina, soprattutto ad alto titolo, è molto più probabile che la sua malattia sarà aggressiva.

La presenza di erosioni, rintracciabili attraverso una radiografia, sono un altro indice che ci consente di individuare questo tipo di condizione. Aggressiva è, in sintesi, quella patologia che crea erosioni e che in seguito rappresenta il danno articolare provocando un forte e negativo impatto sulla qualità della vita della persona colpita dalla patologia.

Qual è la terapia per affrontare un'Artrite Reumatoide aggressiva? È possibile sperare nella remissione della patologia?

Nel corso degli ultimi 30 anni l'approccio all'Artrite Reumatoide è completamente cambiato. Prima, si utilizzava il cosiddetto "approccio a piramide", ovvero, si partiva con la prescrizione di farmaci meno efficaci, ma più tollerati, e poi, man mano che la malattia non rispondeva si andava ai farmaci più efficaci, ma considerati anche più dannosi. Da un po' di tempo si è invertita la piramide utilizziamo da subito il farmaco più efficace. I farmaci più efficaci sono identificabili con il methotrexate, che rappresenta il farmaco "ancora" in tutti i trattamenti di Artrite Reumatoide e ovviamente "i farmaci biologici", che sono una grossissima arma soprattutto per il trattamento delle forme più aggressive della malattia. Raggiungere la remissione della forma aggressiva della patologia non è semplice ma è possibile se il paziente



viene trattato in maniera efficace e tempestiva. Attraverso un trattamento precoce, probabilmente, la malattia non andrà avanti da un punto di vista radiologico così da impedire il danno di tipo strutturale.

La forma aggressiva di Artrite Reumatoide con quali sintomi si presenta?

Quali manifestazioni ci devono condurre immediatamente dal reumatologo?

I sintomi sono esattamente gli stessi di un'Artrite Reumatoide non aggressiva; ovviamente risultano essere più evidenti nella forma aggressiva della patologia. Di solito il paziente avverte al mattino una rigidità nei movimenti delle articolazioni interessate che va a migliorare con il trascorrere delle ore della giornata.

Questo sintomo può manifestarsi alcune volte in modo periodico per poi divenire persistente con gonfiore e dolore delle articolazioni; le mani e i piedi rappresentano le articolazioni più frequentemente interessate e dunque possono essere considerate il primo "campanello d'allarme" che dovrebbe spingere il paziente ad una visita di approfondimento. È anche vero però che

potrebbero essere coinvolti i polsi, i piedi, le ginocchia e le caviglie. Esistono poi dei sintomi che non sono propriamente articolari e che possono evidenziare un coinvolgimento sistemico della patologia. Tra i sintomi "extra-articolari" rientrano: indolenzimento muscolare, malessere generale, stato di stanchezza, secchezza degli occhi e della bocca, perdita di peso, infiammazione dei tendini, anemia, presenza di piccole e dolenti nodosità dette "noduli reumatoidi".

Cosa riserva il futuro alle persone affette da questa forma di AR?

Ribadisco il concetto dell'importanza della diagnosi precoce. Il livello della qualità della vita che un paziente può raggiungere è del tutto dipendente dalla terapia che gli verrà indicata. Se una persona non è curata in maniera adeguata la sua qualità della vita sarà assolutamente scadente.

Possiamo solo immaginare come si possa vivere con la presenza costante di articolazioni dolenti. A maggior ragione, poi, se consideriamo che il target preso di mira da questa patologia risulta essere una donna giovane, dunque, molto probabilmente anche madre. Fortunatamente, oggi abbiamo moltissime armi per restituire alla persona una buona qualità al suo stile di vita.

Quello che si sta cercando di fare, soprattutto a livello farmacologico, è di differenziare la terapia. Oggi esistono tanti "farmaci biotecnologici" con diversi meccanismi d'azione; presto saranno disponibili le cosiddette "small molecules" che agiscono all'interno della cellula e che potrebbero rappresentare un'importante prospettiva futura nel trattamento dell'artrite reumatoide. È possibile quindi differenziare il trattamento a seconda delle caratteristiche proprie del singolo paziente: un approccio sartoriale, che determinerà una terapia cucita addosso alla persona affetta da Artrite Reumatoide.

morfo logie

Rivista della Associazione Persone con Malattie Reumatologiche e Rare

Morfologie è iscritto al numero 1080 del Registro della Stampa del Tribunale di Lecce dal 28 febbraio 2011 ed è stampato in 8.000 copie su carta riciclata nel rispetto dell'ambiente. **Chiuso il 16/3/2017**

Copertina:
la nostra copertina è una foto scattata per la campagna di comunicazione e sensibilizzazione per la Spondilite Anchilosante #iovoglioguardareilsole

REDAZIONE

Antonella Celano (Presidente APMAR)

Serena Mingolla (Direttore Morfologie)

Raffaella Arnesano (Giornalista)

Maddalena Pelagalli

Francesco Riondino

(Vice Presidenti APMAR)

Italia Agresta

Patrizia Camboni

Adriana Carluccio

Gina Di Vittorio

Giusy Feoli

Bianca Zuccarone

(Consiglieri APMAR)

COMITATO SCIENTIFICO

Francesco Paolo Cantatore

Reumatologo - Foggia

Luca Cimino

Oculista - Reggio Emilia

Giovanni Corsello

Pediatra - Palermo

Gianfranco Ferraccioli

Reumatologo - Roma

Rosario Foti

Reumatologo - Catania

Mauro Galeazzi

Reumatologo - Siena

Massimo Galli

Infettivologo - Milano

Roberto Giacomelli

Reumatologo - L'Aquila

Paolo Gisondi

Dermatologo - Verona

Florenzo Iannone

Reumatologo - Bari

Giovanni Lapadula

Reumatologo - Bari

Maurizio Muratore

Reumatologo - Lecce

Giovanni Minisola

Reumatologo - Roma



Da APMAR e dalla redazione di Morfologie i più sinceri complimenti al prof. Giovanni Minisola, membro del Comitato Scientifico di Morfologie e dal 1 luglio 2017, nominato Direttore Scientifico della Fondazione "San Camillo-Forlanini".

Ignazio Olivieri

Reumatologo - Potenza

Giuseppe Luigi Palma

Psicologo

Leonardo Punzi

Reumatologo - Padova

Luigi Sinigaglia

Reumatologo - Milano

Matteo Sofia

Pneumologo - Napoli

Enrico Strocchi

Cardiologo - Bologna

Emilio Romanini

Ortopedico - Roma

LA COMUNICAZIONE COME PRIMARIO STRUMENTO DI CURA

di Rosario Gagliardi

È più importante capire la persona affetta da una malattia, che comprendere da quale malattia sia affetta una persona.

Ippocrate (460 a.C. – 377 a.C.)

Le Associazioni dei pazienti e in particolar modo quelle dell'area delle malattie reumatologiche e rare, da sempre invocano un approccio, oltre che sostanziale, anche semantico e lessicale orientato alla **Persona affetta da malattia e non al malato.**

Da anni, invece, si continua, anche nei congressi dove si parla di empowerment e di engagement del paziente, a trasformare la persona affetta da malattia in un altro soggetto: il malato. Qualche giorno fa si è assistito al "tanto tuonò che piovve". Qualcuno ha iniziato ad accorgersi che esistono **persone oltre le cose!?**

Quindi è apparso per la prima volta, udite udite, l'invito a parlare di persone affette da malattia e non di malati. Sperando che non si tratti di un refuso, le Associazioni di pazienti accolgono con grande soddisfazione questo timido inizio. Questo può rappresentare un presupposto importante per migliorare la condizione delle persone affette da malattia.

La condizione della persona con patologia cronica e i problemi sanitari connessi a tale condizione coinvolgono **comportamenti singoli e decisioni pubbliche, valori umani e competenze professionali, urgenze immediate e necessità di programmazione.**

Si tratta di un ambito in cui l'attenzione alla dimensione etica si esprime come **attenzione alla qualità umana delle relazioni attraverso cui si attuano le attività sanitaria e sociale**; dalle relazioni più semplici allo strutturarsi di relazioni complesse come quelle organizzate nei servizi sanitari, ma anche e soprattutto quelle più semplici instaurate direttamente con la persona affetta da malattia, attraverso la comunicazione efficace, per creare una relazione di valore. Quindi, **"la comunicazione come primario strumento di cura"**.

Quasi una sfida che non rinnega l'innovazione scientifica, ma la rafforza in una condizione virtuosa. La sfida della responsabilità personale che si esprime nell'intreccio delle libertà, quando occorre accettare i limiti reali e insieme perseguire efficacemente il bene possibile.

Una persona con patologia cronica è "persona affetta da una malattia tendenzialmente lunga quanto la vita della persona stessa". Tutto ciò procura invalidità di vario grado; richiede speciali forme di riabilitazione; impegna l'interessato ad osservare prescrizioni e, spesso, ad apprendere un nuovo stile di vita (dietetico, relazionale, motorio, ecc.). La cura della persona affetta da patologia cronica non ha necessariamente come esito la guarigione. Dalla maggioranza delle malattie degenerative non si

guarisce completamente: si può superare una fase, uscire da un episodio, compensare una situazione alterata, rendere la malattia compatibile con un determinato livello di richiesta funzionale. Ecco perché occorre ispirarsi a questo aforisma: **"se si cura una malattia, o si vince o si perde, se si cura una persona si vince sempre"⁽¹⁾.**

Pertanto, il concetto di cura va visto estensivamente, includendo sia gli interventi che permettano una migliore convivenza con la malattia cronica, ma soprattutto interpretando **l'approccio alla persona con le sue debolezze e scoprire le sue forze, con le sue paure e tirare fuori le sue certezze, analizzando le sue depressioni e fare esplodere le sue speranze.** Utilizzando lo strumento più potente nella comunicazione medico-paziente: **l'ascolto**, quello attivo, quello che si realizza solo se si riesce a vivere il **"qui ed ora"**, convincendosi che il quel preciso momento, la persona affetta da malattia è, per chi ascolta, la persona più importante. **Cogliere i bisogni anche inespressi** e restituire, già con la sola attenzione, **un pezzo di "benessere" che nessun farmaco riesce a dare.**

Un altro strumento è **l'accoglienza**, la capacità di fare spazio nella propria vita per accogliere la persona e non il malato; il sostegno vero, quello che riesce a far sentire tutta l'energia positiva trasferita nell'altro, che in un percorso di cura, non è solo l'altro da sé, ma "noi stessi con uno sguardo introspettivo all'interno dell'animo umano".

Occorre riflettere sull'importanza della relazione medico-paziente se non si vuole rinunciare, come già detto in precedenza, al più efficace tra gli strumenti di cura. La relazione medico-paziente è una relazione asimmetrica, nel senso che non vi è una condizione di parità tra i due poli del rapporto; infatti, mentre il paziente si presenta come un soggetto che soffre, spesso conosce poco o nulla della propria malattia e, per questo, richiede aiuto e, in forme più o meno esplicite, protezione⁽²⁾, il medico riveste un ruolo socio-culturale, di "dominanza", ruolo conferitogli dalle conoscenze scientifiche e dalla sua competenza clinica. Tuttavia, pur nella specifica asimmetria che caratterizza la relazione terapeutica, **l'incontro medico-paziente si configura come una esperienza interpersonale che supera i limiti di un fatto meramente "tecnico"**, in quanto essa implica una serie di elementi non solo razionali, bensì emotivi ed affettivi, che accomunano medico e paziente.

1 (Patch Adams - Film) - 2 (landolo, 1986, p.82)

Sia il medico che il paziente si incontrano con delle aspettative reciproche, per lo più inconse, che sono il frutto di modelli culturali interiorizzati nel corso della vita e rafforzati, specie per il medico, dal ripetersi delle esperienze terapeutiche. In entrambi, inoltre, l'incontro è in grado di riattivare vissuti precedenti, con tutta la potenzialità affettiva ed eventualmente conflittuale che vi è associata³⁾.

Il vissuto della malattia fisica ed il conseguente bisogno di "essere curato", evocano nel paziente fantasie inconse di tipo regressivo che lo inducono, simbolicamente, a percepire la propria immagine secondo modalità infantili: **il paziente è portato inconsapevolmente a sentire se stesso come un "bambino" indifeso⁴⁾, bisognoso di cura e attenzione ed a percepire,** invece, nel medico la figura di un "adulto" competente e protettivo, che è in grado di fornirgli aiuto e rassicurazione. Per questo, gli elementi dinamici più significativi che caratterizzano la relazione medico-paziente sono il **transfert ed il controtransfert. Il transfert,** nella accezione classica psicoanalitica, indica la "ripetizione inconscia di modalità relazionali vissute nell'infanzia". Tale processo

alla figura materna o alle figure affettivamente significative per il bambino. Secondo Bowlby tale comportamento "...continua ad essere presente anche in età adulta e viene suscitato ogniqualvolta una persona (bambino o adulto) è affetta da malattia o in difficoltà, ed è suscitato in modo particolarmente intenso quando la persona è spaventata o quando la figura di attaccamento non è presente"⁶⁾. Bowlby considera il comportamento di attaccamento come "parte normale e 'sana' del corredo istintivo dell'uomo; per questo è decisamente fuorviante definirlo 'regressivo' o infantile se si verifica nel ragazzo più grande o nell'adulto"⁹⁾. Da quanto riportato risulta evidente che **ogni persona affetta da malattia non può essere curata solo attraverso le competenze mediche,** esiste un percorso fatto di elementi e dinamiche psico-sociali, che toccano gli aspetti più profondi dell'animo delle persone, solo utilizzando anche questi si può immaginare il significato della guarigione, non sempre identificabile con l'assenza della malattia stessa, ma con **una reale sensazione di equilibrio, di accettazione ed in certi casi di benessere psichico, al di là della malattia, non più come stato, ma come condizione della persona, da**



Nella foto: il dr Rosario Gagliardi con Antonella Celano (Presidente APMAR), Bianca Zuccarone (Direttiva APMAR) e Serena Mingolla (Direttore Morfologie)

è determinato dalla proiezione, ossia dalla trasposizione, su figure significative, di rappresentazioni inconse di origine infantile. Quando si parla di transfert ci si riferisce, in senso esteso, alla "fantasia relazionale prevalente" agita dal paziente nei confronti del medico⁵⁾.

Il transfert può avere una connotazione positiva (**transfert positivo**) quando il paziente vede nel medico l'immagine del medico "buono", e ciò ha una rilevanza molto positiva sia ai fini dell'assistenza che della aderenza terapeutica. Al contrario, un **transfert negativo** evoca la figura del medico "cattivo", che genera sentimenti di ostilità da parte del paziente, con conseguente inasprimento della relazione ed effetti negativi sulla qualità della degenza e sul processo terapeutico⁶⁾. Inoltre, bisogna anche tener presente che la figura del medico ha in sé una bipolarità maschile e femminile, probabilmente legata ai codici paterno e materno, e che si esprime sia nelle modalità direttive dell'agire medico (prescrizioni, ecc.) che sia negli atteggiamenti protettivi dell'assistenza medica⁷⁾. Lo stato di malattia riattiva nel paziente, quello che John Bowlby definisce il "**comportamento di attaccamento**", un comportamento istintivo che si sviluppa nell'età infantile ed ha come movente e scopo la vicinanza

vivere ed interpretare in funzione psicologicamente positiva. Infatti il modo di pensare di una persona influenza il suo comportamento e questo a sua volta ha un impatto sulla salute. La persona con malattia è vista come responsabile della propria salute e quindi ha un ruolo attivo nel trattamento stesso della malattia che deve riguardare l'individuo nella sua globalità, ma ha un ruolo anche nell'interpretazione della malattia stessa, ha un ruolo nel come vive il significato della malattia all'interno del suo percorso di vita. **La malattia è un'espressione della vita e come tale può essere vissuta in modi diversi.** Se da questo punto di vista le persone con malattia possono fare molto, tocca al medico e alle persone che si occupano di pazienti, **aiutarli a prendere in mano la loro vita ed indicare loro il modo più giusto per vivere un'esperienza serena in un equilibrio globale.**

Nel rapporto medico paziente occorre, quindi, rinunciare alla gerarchia di poteri e saperi, a favore di una nuova alleanza che favorisca lo sviluppo di una sinergia tra le competenze tecniche scientifiche e quelle bio-psyco-sociali che riconoscano la centralità del paziente nel suo percorso di cura.

3 (Pinkus, 1989) - 4 (Carli, Paniccia, 1989, p. 153) - 5 (De Coro, 1988, p.154) - 6 (Jeammet et al., 1987, p. 314-315) - 7 (Pinkus, 1989, p. 102) - 8 (J. Bowlby, 1982, p. 91) - 9 (Ibidem, p. 91).



Associazione Nazionale Persone con Malattie Reumatologiche e Rare
Onlus - Ente di volontariato

C.F. 93059010756

info@apmar.it - www.apmar.it

Se hai voglia di condividere gli scopi e le finalità dell'Associazione, o di contribuire in maniera attiva, contattaci!
Se vuoi far parte dell'Associazione, la quota associativa minima è di € 20.00.

PUOI EFFETTUARE
UN VERSAMENTO
SUL CONTO CORRENTE:
C/C POSTALE 70134218

OPPURE UN BONIFICO SU:
BANCA PROSSIMA
IBAN: IT46G0335901600100000011119
INTESTATO A
**ASSOCIAZIONE NAZIONALE PERSONE
CON MALATTIE REUMATOLOGICHE E RARE**

Numero Verde
800 984 712

**È ATTIVO
IL NUMERO VERDE APMAR
DAL LUNEDÌ AL VENERDÌ**

MATTINA
dalle ore 9.00 alle ore 12.00

POMERIGGIO
dalle ore 16.00 alle ore 19.00

LUNEDÌ POMERIGGIO
PSICOLOGO
MARTEDÌ POMERIGGIO
PEDIATRA
MERCOLEDÌ MATTINA
GRUPPO FIBROMIALGIA
MERCOLEDÌ POMERIGGIO
REUMATOLOGO
(DALLE 16.30 ALLE 17.30)

VENERDÌ POMERIGGIO
PSICOLOGO
LUNEDÌ E VENERDÌ
PROGETTO OSTEOPOROSI
(DALLE 9.00 ALLE 12.00)

A P M A R O N L U S A D E R I S C E A :



morfologie

Editore: **APMAR Onlus** - Via Molise, 16 - 73100 LECCE

Direttore responsabile: **Serena Mingolla**

Iscrizione Registro della Stampa del Tribunale di Lecce n°1080