



CON IL PATROCINIO E IL SOSTEGNO ECONOMICO DI
Regione Emilia-Romagna
Assemblea Legislativa

SCLERODERMIA

CODICE DI ESENZIONE PER PATOLOGIA SCLERODERMIA: COD. N. 047

Grande importanza è **farsi riconoscere il certificato di esenzione per patologia cronica.**

FARSI RICONOSCERE L'ESENZIONE PER PATOLOGIA. PERCHÉ?

L'esenzione offre l'opportunità di poter usufruire di tutta una serie di prestazioni sanitarie che sono previste per la specifica patologia

L'esenzione rappresenta un diritto della persona che permette ed aiuta l'intero sistema sanitario a prevedere costi e applicare strategie di intervento per il futuro

Attraverso l'esenzione si riesce con assoluta certezza ad avere la fotografia dell'impatto sociale che le malattie reumatiche comportano sul territorio e la conseguente possibilità di sensibilizzare le autorità sociosanitarie sull'argomento

Per verificare la vostra tabella di esenzione per patologia e cosa essa prevede potete visitare il sito web del Ministero della Salute:

www.ministerosalute.it/esenzioniTicket/paginaMenuEsenzioniTicket.jsp

N.B. Le informazioni contenute in questo opuscolo hanno solo un fine illustrativo: non sono riferibili né a prescrizioni né a consigli medici.

La riproduzione, anche parziale, delle illustrazioni e del testo deve essere debitamente autorizzata. Stampato in aprile 2009 a cura di AMRER onlus.

CHE COSA È

La Sclerodermia appartiene al gruppo delle connettiviti sistemiche, che sono malattie reumatiche caratterizzate oltre che da un coinvolgimento dell'apparato muscolo-scheletrico anche dall'interessamento di molteplici organi (cute, cuore, polmoni, intestino).

Il significato del termine Sclerodermia aiuta a capire la patologia: esso deriva dal greco "sklerosis" che significa "duro" e "derma", che significa "pelle". Infatti un anormale deposito di tessuto connettivo (fibrosi) a livello cutaneo determina l'indurimento della pelle, ma tale processo in alcuni casi avviene anche a carico degli organi interni danneggiando il loro funzionamento.

Da un punto di vista classificativo esistono diversi tipi di Sclerodermia. In primo luogo la **SCLERODERMIA PUÒ ESSERE DIFFERENZIATA IN:**

1. una forma **localizzata (morphea)** che coinvolge solo la cute e non gli organi interni
2. una forma sistemica detta anche **Sclerosi Sistemica** che può coinvolgere anche gli organi interni

A SUA VOLTA LA SCLEROSI SISTEMICA SI SUDDIVIDE IN:

1. una forma **limitata**, nella quale sono interessati il volto, le gambe al di sotto del ginocchio e le braccia al di sotto del gomito
2. una forma **diffusa** in cui la sclerosi cutanea interessa tutto il corpo. In questa forma si trova più frequentemente il coinvolgimento d'organo

La sclerodermia è una connettivite abbastanza diffusa, che colpisce 4 volte più le femmine dei maschi, anche se qualunque età può essere coinvolta.

LE CAUSE

Le cause precise della sclerodermia sono sconosciute. Si pensa che la malattia origini da una complessa interazione tra fattori genetici di predisposizione dell'individuo e l'esposizione a fattori ambientali (infezioni virali, sostanze tossiche) che innescano un'alterazione persistente della risposta immunitaria. Tale alterazione stimola alcune cellule (fibroblasti) a produrre collagene (proteina) e altre proteine del connettivo che si depositano nei tessuti producendo la fibrosi (indurimento), responsabile delle alterazioni cutanee, e a livello degli organi interni.

IL QUADRO CLINICO

Clinicamente la Sclerodermia si caratterizza per il coinvolgimento della cute e dei vasi di muscoli, articolazioni e organi interni

ALTERAZIONI VASCOLARI.

Il Fenomeno di Raynaud (per la descrizione del quale si rimanda

all'apposito opuscolo informativo) rappresenta il più frequente sintomo di esordio della malattia. Tale manifestazione può precedere anche di mesi il coinvolgimento cutaneo. A lungo andare tale condizione può determinare delle vere e proprie lesioni ischemiche con ulcere e necrosi, più frequentemente a carico di mani e piedi. Altre manifestazioni vascolari comprendono la comparsa di "teleangectasie" che si manifestano come piccole chiazze rosse al volto, sulle mani, sul collo, sul torace e sono determinate da dilatazioni dei piccoli vasi (capillari).

COINVOLGIMENTO CUTANEO.

L'alterazione cutanea più comune è la sclerosi che si caratterizza per il progressivo indurimento ed ispessimento della pelle (che diventa poco elastica, impossibile da sollevare) poi seguito da un processo di assottigliamento fino all'atrofia. La sclerosi cutanea interessa principalmente le mani, che nel tempo si deformano "ad artiglio", ed il volto, che assume un aspetto tipico ("sclerodermico") con labbra sottili che si aprono con difficoltà e non si chiudono completamente, naso affilato e rughe della fronte spianate (FIG 1). Altre alterazioni cutanee sono rappresentate dalle discromie, cioè variazioni della colorazione della pelle che assume aspetti di iperpigmentazione (più colorata) o ipopigmentazione (meno colorata). Abbastanza frequentemente si può verificare la formazione di depositi di calcio nei tessuti sottocutanei, che è denominata "calcinosi", principalmente a livello delle dita delle mani, gomiti, ginocchia. Talvolta tali depositi possono provocare delle ulcerazioni dolorose della cute che li ricopre.



ALTERAZIONI DI MUSCOLI E ARTICOLAZIONI.

Il coinvolgimento delle articolazioni è rappresentato da dolori articolari che talvolta possono essere associati a rigidità e gonfiore delle articolazioni coinvolte con conseguente difficoltà nei movimenti. Anche i muscoli possono andare incontro a fenomeni di tipo infiammatorio (miositi).

ALTERAZIONI DEGLI ORGANI INTERNI.

I polmoni sono frequentemente coinvolti, soprattutto nella forma diffusa di sclerodermia in cui la fibrosi polmonare si instaura nei primi anni di malattia portando alla difficoltà di respiro anche dopo sforzi lievi-moderati, talora tosse. Un'altra manifestazione polmonare della malattia è l'ipertensione arteriosa polmonare che colpisce soprattutto i pazienti affetti dalla variante "limitata" di sclerodermia. Le manifestazioni cliniche sono sovrapponibili a quelle della fibrosi

polmonare. Il processo infiammatorio e la fibrosi possono coinvolgere anche i tessuti cardiaci portando a molteplici manifestazioni quali miocarditi, aritmie, ischemia, scompenso cardiaco. La sclerodermia può colpire direttamente o indirettamente qualsiasi tratto dell'apparato digerente ma principalmente è la motilità dell'esofago e dell'intestino ad essere compromessa per la deposizione di tessuto connettivo e la perdita della normale motilità. Le manifestazioni cliniche sono rappresentate dalla difficoltà nella deglutizione (accentuata dalla secchezza della bocca e dalla difficoltà nella masticazione), rigurgito, bruciore al petto, sensazione di difficoltà nella digestione, meteorismo, stitichezza, diarrea. In alcuni pazienti (raramente) soprattutto quelli affetti dalla variante "diffusa" di sclerodermia si può sviluppare una grave compromissione della funzionalità renale che si manifesta con marcato aumento della pressione arteriosa e progressivo deterioramento della funzione renale ("crisi renale").

LA DIAGNOSI

Una buona anamnesi (storia del paziente) ed una accurata visita da parte del medico (esame obiettivo) sono essenziali per la diagnosi di sclerodermia. In particolare l'evidenza del tipico indurimento della pelle, soprattutto se progressivo e associato al Fenomeno di Raynaud, rappresentano le manifestazioni più indicative per la diagnosi.

Il Fenomeno di Raynaud è quasi sempre il primo segno che compare nella storia del paziente. Tuttavia anche se la maggioranza dei pazienti con Sclerosi Sistemica soffre di tale disturbo, solo una minoranza delle persone che ne sono affette presentano o svilupperanno una sclerodermia o altre malattie reumatiche. Alla video capillaroscopia, eseguita in pazienti affetti da sclerodermia che manifestano il Fenomeno di Raynaud (FIG 2), sono visibili alterazioni specifiche. È pertanto importante eseguire tale indagine e monitorare il quadro nel tempo. Dal punto di vista laboratoristico si ritrovano autoanticorpi specifici, alcuni dei quali sono caratteristici della forma limitata di malattia, altri della forma diffusa. Gli indici di flogosi possono essere alterati soprattutto nelle fasi precoci di malattia o in presenza di artriti, miositi o infezioni sovrapposte. Gli esami di laboratorio, soprattutto nelle forme sistemiche, sono utili per valutare eventuali danni d'organo (ad esempio reni, fegato, muscoli). A tal fine, oltre che per la diagnosi, il medico potrà richiedere anche esami strumentali (spirometria, ecografia cardiaca, esami radiologici). Si sottolinea comunque come non esiste nessun singolo test di valore "diagnostico" ed il riscontro della positività per gli auto-anticorpi non rappresenta di per sé un criterio sufficiente per la diagnosi di tale malattia.



LA TERAPIA

Vengono utilizzati farmaci che interferiscono a vari livelli sui meccanismi che provocano la malattia.

Farmaci che esplicano un'azione protettiva, in parte riparatrice, della circolazione periferica la quale, come descritto precedentemente, è una delle sedi principalmente danneggiate nella malattia. Essi sono calcio-antagonisti, emoregolatori, antiaggreganti piastrinici, endotelio protettori (alcune di queste terapie vengono somministrate solo per via endovenosa e necessitano pertanto di un breve regime di ospedalizzazione). L'utilizzo di tali farmaci sembra piuttosto efficace in caso di piccole ulcere alle estremità e in caso di danno alla circolazione polmonare, anche se ad oggi stanno per essere utilizzati nuovi farmaci promettenti soprattutto nella prevenzione delle ulcere digitali.

Una seconda categoria di farmaci è quella che interviene sul sistema immunitario perché esso risulta attivato in modo anomalo, e come tale dannoso. Sono i farmaci immunosoppressori, ed i principali finora usati sono: Ciclofosfamide, Ciclosporina A, Methotrexate (la scelta dei farmaci andrà valutata in considerazione delle condizioni cliniche dei pazienti, e dei potenziali effetti collaterali).

Infine ci sono farmaci che intervengono parzialmente nella sovrapposizione di tessuto connettivo e quindi nel limitare la fibrosi. Il più usato è sicuramente la D-Penicillamina, mentre gli Interferoni sono stati proposti recentemente, ma c'è ancora molta cautela nel loro uso. La plasmaferesi trova la sua razionalità poiché "pulisce" il plasma (parte del sangue) da innumerevoli sostanze prodotte dal sistema immunitario "attivato" e capaci di causare danno del circolo e del tessuto connettivo.

LA VIDEOCAPILLAROSCOPIA

È un'indagine che permette una valutazione in vivo e non invasiva (e non dolorosa) delle caratteristiche e della funzione dei vasi capillari che decorrono perpendicolarmente all'unghia, inoltre si può analizzare il flusso sanguigno.

Nei pazienti affetti da Fenomeno di Raynaud isolato la capillaroscopia può consentire di rilevare la precoce comparsa di quelle alterazioni microvascolari caratteristiche dei cosiddetti "sclerodermia pattern" (tipici della sclerosi sistemica, connettivite mista, dermatopolimiosite), in particolare le alterazioni dell'architettura capillare, la dilatazione dei vasi e aree avascolari.

VIVERE CON SCLERODERMIA

La sclerodermia come qualsiasi malattia cronica cambia le abitudini di vita di una persona. Imparare a convivere con essa richiede molta attenzione, pazienza e può procurare apprensione.

È importante "riprogrammare" il proprio stile di vita, tenendo conto dei limiti che impone la malattia. Riorganizzare il proprio tempo per assumere le medicine e per affrontare un corretto percorso di cura dalle visite mediche alle terapie appropriate.

La patologia può richiedere l'opportunità di imparare a rilassarsi di più, fare esercizi mirati ed eseguire le attività quotidiane con maggiore calma rispetto a prima, **senza mai**, per questo, **abbandonarsi ad atteggiamenti rinunciatori e pessimistici**.

È importante considerare che pur essendo la sclerodermia una malattia cronica, il suo decorso è variabile e può essere ben controllato con un costante monitoraggio clinico.

Di fondamentale **importanza è riuscire ad accettare i cambiamenti del proprio corpo** ed il nuovo modo di apparire. Le persone vicine dovranno abituarsi, anche loro, a convivere con i cambiamenti che la malattia può portare, anche se non ne percepiranno immediatamente gli effetti. La malattia può modificare l'aspetto fisico del paziente, ma **non può cambiare quello che egli è davvero**.

Attualmente grazie ad una sempre più approfondita conoscenza della patologia ed alla continua evoluzione in campo scientifico è possibile effettuare una prevenzione sia sugli effetti che sul trattamento di alcune delle complicanze più gravi.

Con una corretta prevenzione e seguendo i consigli medici è corretto affermare che è possibile migliorare la qualità di vita dei pazienti, che oggi possono sicuramente affrontare la malattia in modo più positivo.

PER IL PAZIENTE SCLERODERMICO ALCUNE NORME COMPORTAMENTALI SONO IMPORTANTI QUANTO LE CURE MEDICHE.

ALCUNI CONSIGLI DA TENERE A MENTE:

1. Evitare assolutamente di fumare: il fumo ha una nota azione vaso-

costrittrice sia sulla circolazione periferica (cute, ulcere) che centrale (cuore, polmoni)

2. Se si hanno problemi di reflusso esofageo: assumere pasti frequenti ma leggeri, non coricarsi subito dopo mangiato, dormire con almeno un paio di cuscini
3. Praticare quotidianamente ginnastica delle mani (stringere e rilasciare palline di gomma, eseguire esercizi di stiramento -stretching-) e di manipolazione (ad esempio lavorare tra le dita materiali di consistenza diversa)
4. Evitare necessariamente le temperature troppo rigide e soprattutto le escursioni termiche
5. Idratare giornalmente tutta l'epidermide e più volte al giorno la cute delle mani
6. Evitare attentamente microtraumi che possono favorire l'insorgere di ulcere (utilizzare sempre guanti di gomma nei lavori domestici o di giardinaggio)
7. Proteggersi dal freddo con vestiario adeguato: guanti, sciarpe, cappelli e tutto ciò che può aiutare a non disperdere calore (vi sono in commercio diversi sussidi che possono essere di aiuto come scaldini, guanti e calze termiche)
8. Utilizzare ausili come: infilabottoni, apribottiglie, maniglie adattate per una più agevole apertura di mobili, porte e finestre (tutti strumenti che possono facilitare la vita quotidiana)
9. Non trascurare l'attività fisica: il movimento aiuta a migliorare la circolazione sia dal punto di vista dei grossi che dei piccoli vasi, preservando così anche i tessuti periferici come la pelle e la cute

Le immagini riportate sono puramente indicative, i contenuti presentati non hanno alcun intento pubblicitario per i prodotti o le aziende produttrici, ma sono utili a fornire spunti e idee di supporti e ausili esistenti.





A.M.R.E.R. ASSOCIAZIONE MALATI REUMATICI EMILIA ROMAGNA

AMRER nasce nel 1979 e con il riconoscimento regionale DPGR n. 570 del 17/07/95 è ONLUS di diritto.

AMRER è impegnata nella tutela dei diritti sociosanitari della persona affetta da malattie reumatiche, e nella divulgazione dell'informazione al paziente e alla cittadinanza circa gli effetti di tali patologie.

Chi opera in sede, sul territorio regionale e nazionale sono tutti volontari e per la maggior parte malati reumatici, i quali, vivendo nelle condizioni indotte dalla malattia, ben conoscono i problemi che vengono loro esposti.

L'Associazione svolge la sua attività in stretta collaborazione con i Reumatologi della Regione, gli esperti in campo socio sanitario, e in piena sintonia con gli operatori del volontariato sul territorio.

Non ha alcuna finalità di lucro.

Con Deliberazione n. 12 del 15/01/2007 la Regione Emilia Romagna ha riconosciuto AMRER come Organizzazione a Rilevanza Regionale



ISCRIVERSI E SOSTENERE AMRER ONLUS È FACILE!!

Basta fare un versamento di almeno 10 Euro sul c.c.p. 12172409

Intestato a AMRER Onlus - Via Gandusio, 12 - 40128 Bologna

ASSOCIARSI PER:

- Sentirsi rappresentati
- Avere informazioni corrette e aggiornate
- Sostenere ed esprimere al meglio le proprie idee
- Studiare e creare opportunità per il malato
- Trovare soluzioni a problemi che superano il singolo



A.M.R.E.R. Onlus
Via Gandusio, 12 - 40128 Bologna
Tel-Fax: 051 24.90.45 - Cell.: 335 622.38.95
ass.amrer@alice.it - www.amrer.it
C.F. 80095010379