



Malato Reumatico

il notiziario del



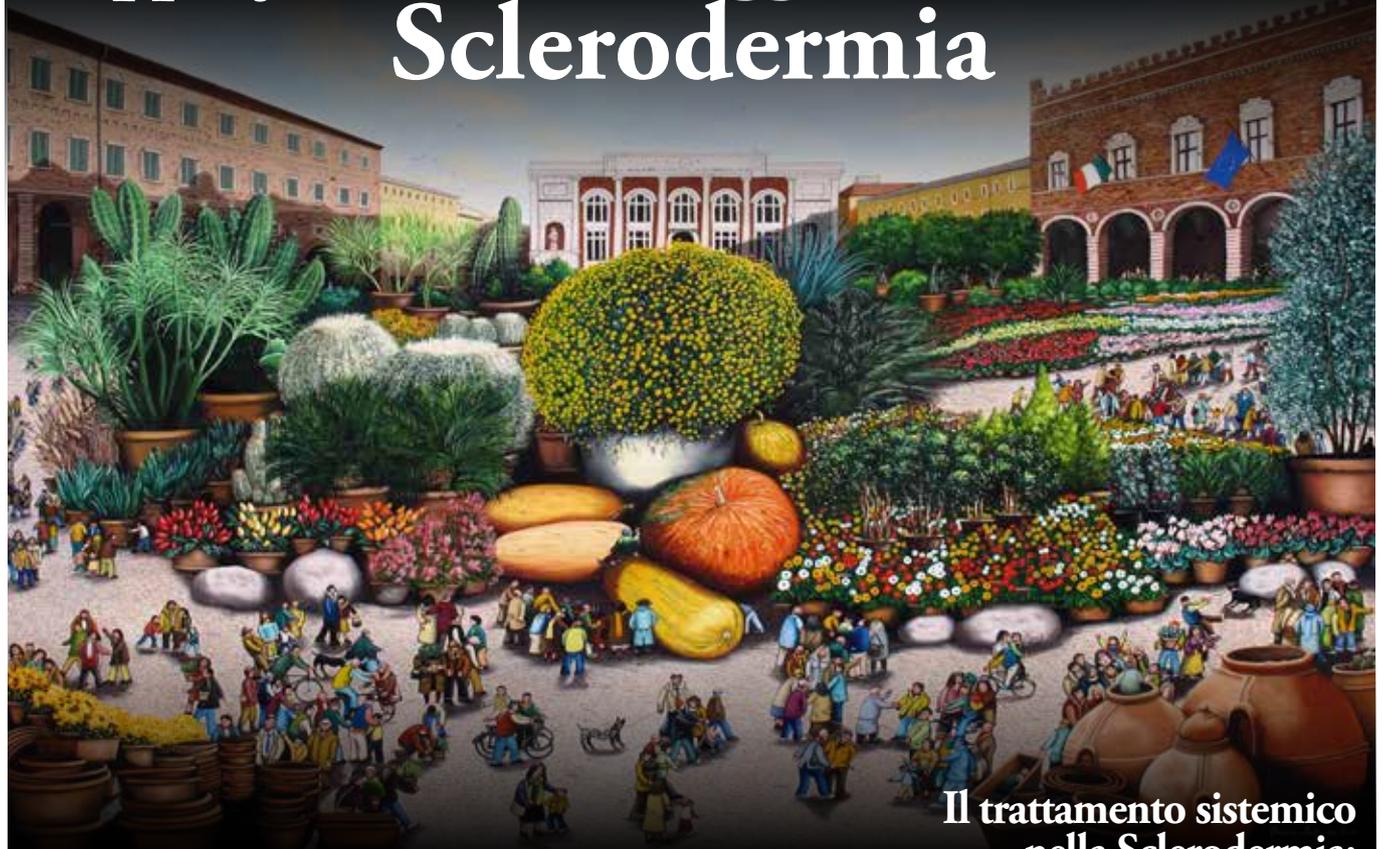
Marzo 2016
Notiziario AMRER • Numero 44

Periodico informativo

Redaz. e Amm. AMRER Via Gandusio, 12 - 40128 BO Autorizz. Trib. di Bologna n°7762 del 5/06/2007. Poste Italiane Sp.a. - Sped. ap. - DL 353/2003 (conv. in L.27/02/200) art. 1, c.2 e5 Comm. Business Rimini n. 40/2007 ¹⁰⁻² Dir. Resp. Guerrina Filippi

Invalità ed Handicap - i diritti della persona: Focus sulla domanda di invalidità civile e di pensionamento INPS. Approfondimenti sulla procedura di richiesta e sui principali riflessi derivanti dal riconoscimento dell'invalidità. » **Interno pagina 40**

Approfondimento e aggiornamento sulla Sclerodermia



Sclerosi Sistemica Progressiva: capire, conoscere, curare

Dalla diagnosi precoce ai principali segni, sintomi e meccanismi della malattia e delle sue complicanze.
Interno pagina 16

Il trattamento sistemico nella Sclerodermia: vecchi e nuovi approcci terapeutici

Terapia di fondo e terapie innovative con biotecnologie, staminali e fattori di crescita: cosa si può applicare e cosa è ancora in sperimentazione. » **Interno pagina 30**



Alimentazione e Farmaci

Aprile / Maggio 2016

Ciclo di incontri con professionisti ed esperti sui temi dell'alimentazione e dei farmaci per le malattie reumatiche. » **Interno pagina 4**

Terapia occupazionale

La terapia occupazionale e riabilitativa per ottenere un miglioramento della qualità della vita e aumentare il rapporto di fiducia col paziente, influenzando positivamente anche sulla sua sfera psicologica
» **Interno pagina 36**



Approfondimenti

CUTE ED ULCERE: Il ruolo giocato dai piccoli vasi e le norme che possono favorire il processo di guarigione. » **Interno pagina 18**

DISTRETTO ORO-MAXILLO-FACCIALE:

La struttura parodontale e le possibili compromissioni in corso di malattia.

I consigli e gli interventi opportuni.
» **Interno pagina 24**



A.M.R.E.R. Onlus 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.

L'Associazione Malati Reumatici dell'Emilia Romagna è impegnata da sempre 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. Gli operatori sul territorio 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 Onlus come Organizzazione a Rilevanza Regionale

Perché associarsi?

Associarsi ad AMRER Onlus significa aiutarci a:

- Fornire informazioni corrette ed aggiornate
- Sostenere ed esprimere al meglio idee e bisogni
- Studiare e creare opportunità per il malato reumatico
- Trovare soluzioni a problemi che superano il singolo
- Rappresentare al meglio il malato reumatico nelle sedi opportune

Ricordiamo che anche quest'anno è possibile attribuire il **5x1000** ad AMRER inserendo nella dichiarazione dei redditi il codice fiscale:

Cod. Fiscale 80095010379

Un gesto molto importante per AMRER e per tutti i pazienti reumatici!

Legenda

- Appuntamenti
- Attività svolte
- Articoli medici
- Approfondimenti e Interviste
- Diritti
- Il filo della storia
- Ricette
- Letture
- Gli associati ci scrivono

Per Ricevere il Notiziario



Iscriviti ad AMRER

Basta fare un versamento di almeno

€ 15,00 socio ordinario

€ 30,00 socio sostenitore

su conto corrente postale N° 12172409

oppure c.c. bancario

IBAN - IT 72 L 02008 02416 000002971809

Notiziario AMRER

Registrazione presso il Tribunale di Bologna n°7762 del 5/06/2007

Proprietario ed Editore

AMRER Onlus

Associazione Malati Reumatici

Emilia Romagna

C.F. 80095010379

Direttore responsabile

Guerrina Filippi

Redazione a cura di

Roberto Banzi - Annamaria Carparelli

Nadia Forlani - Guerrina Filippi

Emanuela Mislei - Maria Grazia

Piazza Liliana Presciuttini

Silvana Stefani - Marta Venerandi

Coordinatore attività

Daniele Conti

Si ringraziano per la collaborazione:

Anna Maria Baietti, Gianluigi

Bajocchi, Anna Maria Carparelli,

Monica Dabori, Clodoveo Ferri,

Dilia Giuggioli, Andreina Manfredi,

Maria Teresa Mascia, Cristina

Mastronicola, Massimo Reta,

Rosario Rossi, Gilda Sandri,

Marco Sebastiani.

Progetto grafico

Elisa Peron - elisaperon.gd@gmail.com

Stampa

Tipografia "La Pieve Poligrafica

Editore Villa Verucchio" s.r.l.

www.lapievepoligrafica.it

Stampato il 31 marzo 2016

Tiratura 6500 Pezzi

All'interno del Notiziario

- pg. 3 Editoriale
- pg. 4 **Attività future**
Assemblea Annuale ed incontri con la popolazione
Gita a Roma nell'anno del giubileo
Progetto Benessere Fibromialgia
Tai Chi e Mindfulness
- pg. 6 **Attività svolta - convegni**
3° Focus sulla Fibromialgia
Riolo Terme - 6 giugno 2015
Biologici e Biosimilari
Bologna - 4 luglio 2015
Scleroderma
Modena - 31 ottobre 2015
- pg. 9 **Attività svolta - formazione e progetti**
Progetto "Okkio alla salute"
Attività con le scuole
Congresso SIR
Rimini - 25/28 novembre 2015
- pg. 10 **Progetto Ecosonor**
Consegnato l'ecografo articolare alla reumatologia del Bufalini di Cesena
- pg. 11 **Attività svolta - Natale**
Progetto Ecosonor e Capillaroscopia
Due macchinari per Bologna e Rimini
- pg. 12 **La mia storia con la Scleroderma**
A cura di Annamaria Carparelli
- pg. 13 **Scleroderma: segni, sintomi e meccanismi della malattia**
A cura di Clodoveo Ferri
- pg. 16 **La diagnosi precoce nella Scleroderma: dal fenomeno di Raynaud agli esami di laboratorio**
A cura di Marco Sebastiani
- pg. 18 **Sclerosi Sistemica: cute ed ulcere**
A cura di Andreina Manfredi
- pg. 20 **L'interessamento osteoarticolare nella Scleroderma**
A cura di Gilda Sandri
- pg. 22 **Cuore e polmone: le possibili complicanze della Scleroderma**
A cura di Rosario Rossi
- pg. 24 **Distretto oro-maxillo-facciale nel paziente Sclerodermico**
A cura di Anna Maria Baietti
- pg. 26 **Interessamento gastroenterologico nella malattia sclerodermica**
A cura di Gianluigi Bajocchi
- pg. 28 **L'interessamento renale nella Sclerosi Sistemica**
A cura di Massimo Reta
- pg. 30 **Il trattamento sistemico nella Scleroderma: vecchi e nuovi approcci terapeutici**
A cura di Dilia Giuggioli
- pg. 34 **Il trattamento del dolore nella Scleroderma**
A cura di Cristina Mastronicola
- pg. 36 **La terapia occupazionale e riabilitativa nel paziente con Scleroderma**
A cura di Maria Teresa Mascia
- pg. 40 **Invalidità ed handicap: i diritti della persona**
A cura di Monica Dabori
- pg. 42 **Il corpo porta a spasso le idee**
I consigli di lettura di Maria Grazia
- pg. 44 **L'arte e la passione di un'associata**
A cura di Samantha Panaroni
- pg. 46 **L'associazione e i suoi associati**
Felicitazioni e condoglianze

Contatti

AMRER Onlus

Associazione Malati Reumatici Emilia Romagna

Sede Regionale: Via Gandusio, 12

40128 Bologna

Codice Fiscale: 80095010379

ORARIO UFFICIO

Apertura al pubblico: Lun. 10.00 / 17.00

Attività ordinaria: Merc., Giov. e Ven. 10.00/13.00

Sabato si riceve su appuntamento.

Tel. / Fax. 051 249045 - Cell. 335 6223895

ass.amrer@alice.it - www.amrer.it

Se vuoi arrivare primo, corri da solo. Se vuoi arrivare lontano, cammina insieme.



Guerrina Filippi
Presidente AMRER Onlus
Associazione Malati
Reumatici Emilia-Romagna
ass.amrer@alice.it

Per diventare
Volontari AMRER

Contattaci al **051 249045**
via mail **ass.amrer@alice.it**

Editoriale

Care amiche e cari amici,

dopo un anno pienissimo di attività si apre di fronte a noi un 2016 altrettanto pieno di sfide! AMRER sta crescendo, molte le attività in cantiere per migliorare la **presa in carico** e la **qualità di vita dei pazienti**, nella nostra regione, ma anche a livello nazionale! Il 2016 si apre come anno ancora frenato dalla "crisi", ma occorre contrastare queste dinamiche soprattutto in sanità per preservare e far valere il Servizio Sanitario Pubblico Universalistico!

Il Consiglio Direttivo per il 2016 ha fissato degli obiettivi ambiziosi sul tavolo di lavoro dell'Associazione e deliberato che l'impegno delle attività progettuali sia rivolto verso azioni che favoriscano lo sviluppo e implementazione di:

- Rete Reumatologica Regionale
- Registro dei farmaci biotecnologici per i pazienti con **Artriti e Spondiloartriti**
- PDTA per la presa in carico delle **complicanze della Sclerodermia**
- PDTA per la presa in carico delle **malattie reumatiche pediatriche**
- un servizio reumatologico di III livello in Ausl della Romagna
- percorsi integrati per la Fibromialgia.

Non vi nego che siamo stati ambiziosi e sebbene occorra continuare rimbocarsi le maniche siamo pronti ad affrontare assieme le prossime sfide! Abbiamo bisogno di voi, della vostra collaborazione e del vostro supporto materiale e intellettuale con idee e energie, perché vi ricordo che AMRER è una casa con e dei pazienti, in cui ciascuno deve portare la propria parte... piccola o grande che sia!

Vi aspettiamo agli appuntamenti che saranno tanti per essere sempre più vicini a tutti voi!

Guerrina Filippi ■

Convocazione Assemblea Soci

Bologna • 16 aprile 2016 • Assemblea Ordinaria AMRER Onlus
Convocazione soci AMRER per approvazione bilancio 2015

E' convocata l'**Assemblea Ordinaria dei soci AMRER** in *prima convocazione* il giorno **15 aprile 2016 alle ore 6.00** e in **seconda convocazione il 16 aprile 2016 alle ore 10.00**, presso la Sala Consiliare - Quartiere Porto - Via dello Scalo, 21- 40131 Bologna - con il seguente ordine del giorno:

- **Approvazione bilancio economico anno 2015**
- **Presentazione proposte attività 2016**

Segue incontro medici / pazienti dal titolo:

Terapie e farmaci nella gestione delle Malattie Reumatiche: capire e conoscere le terapie tradizionali e i biotecnologici.

Interverranno come relatori:

- Riccardo Meliconi - Olga Addimanda** • Reumatologia Istituto Ortopedico Rizzoli
- Massimo Reta** • Reumatologia Ospedale Maggiore - Bologna
- Marica Trevisani** • Reumatologia Policlinico Sant'Orsola Malpighi

*Ampio spazio sarà riservato alle Vostre domande.
Vi aspettiamo numerosi!!*

Per informazioni - Segreteria AMRER Onlus
Tel 051.249045 - Cell. 335.6223895
ass.amrer@alice.it - www.amrer.it



facebook

Segui le attività
di AMRER
anche su Facebook



www.facebook.com/AmrerAssMalatiReumaticiEmilaRomagna



Nel 2016 destina il

5x1000

a favore dei Malati Reumatici

AMRER onlus

Cod.Fiscale 80095010379

Tel./Fax 051 24.90.45 - Cell. 335 622.38.95
ass.amrer@alice.it - www.amrer.it

Rinnovo della quota sociale - Anno 2016

Ricordiamo agli associati l'importanza di versare la quota associativa per permettere di continuare a far fronte alle spese legate alla stampa e spedizione dei materiali.

Quota Socio Ordinario 15,00 Euro

Quota Socio Sostenitore 30,00 Euro

La ripartizione delle quote in soci ordinari e sostenitori vuole rendere possibile la ricezione del notiziario senza essere in difetto a chi ha bassi redditi invitando invece tutti gli altri a sostenere AMRER nell'affrontare le maggiori spese!



Cesena • Ravenna • Rimini • aprile/maggio 2016

Incontri su Alimentazione e Farmaci nelle Malattie Reumatiche

Incontriamo i reumatologi e gli specialisti del territorio per condividere informazioni, dubbi e criticità.

AMRER questa primavera propone un ciclo di incontri su temi "caldi" a cui non è sempre facile trovare risposte chiare, serie e affidabili... per questo abbiamo

coinvolto i principali attori impegnati sul campo per parlare di **Alimentazione e Farmaci nelle Malattie Reumatiche**.

Un'opportunità da non farsi sfuggire per tutti noi pazienti!

Vi aspettiamo numerosi!!! ■



GITA A ROMA nell'anno del Giubileo

27/29 maggio 2016

La Reumatologia dell'Ospedale Maggiore organizza una gita a Roma dal 27 al 29 maggio 2016

Vi segnaliamo una bella iniziativa organizzata dagli amici della Reumatologia dell'Ospedale Maggiore di Bologna che invitano tutti i pazienti, famigliari e amici ad una gita davvero speciale a Roma dal 27 al 29 maggio 2016 - con viaggio in pullman.

PROGRAMMA

27 maggio 2016

- Partenza alle ore 14.00 dal piazzale dell'Ospedale Maggiore

- Cena di pesce in Roma

28 maggio 2016

- Visita guidata a Roma
- Cena ristorante tipico romano

29 maggio 2016

- Visita Basilica di San Pietro
- Rientro a Bologna in tarda serata

Soggiorno in albergo 3 stelle con pernottamento e prima colazione, viaggio e cene indicate comprese

Costo complessivo: 200 € totali

PER INFORMAZIONI

Antonella

Tel 051.6478649 -433

Cell. 333.1139759



Il calendario degli incontri

12 APRILE 2016 • h. 20.30

ALIMENTAZIONE e MALATTIE REUMATICHE
c/o Sala convegni • Assiprov • Via Serraglio, 18 • Cesena

Interverranno:

Dr. Luca Montaguti e Dr. Marco Bruschi
Reumatologia

Dr.ssa Ester Giaquinto
Dietetica e Nutrizione Clinica

Ausl di Romagna
Ospedale M. Bufalini • Cesena



21 APRILE 2016 • h. 20.00

ALIMENTAZIONE e MALATTIE REUMATICHE
c/o Sala convegni DEA • Ospedale S. M. delle Croci • Ravenna

Interverranno:

Dr.ssa Simona Bosi
Reumatologia

Dr.ssa Lorella Bordandini
Dietetica e Nutrizione Clinica

Ausl di Romagna
Ospedale S. M. delle Croci - Ravenna

12 maggio 2016 • h. 20.30

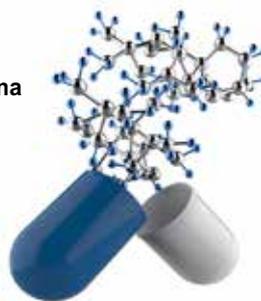
FARMACI E MALATTIE REUMATICHE
c/o Sala convegni • Assiprov • Via Serraglio, 18 • Cesena

Interverranno:

Dr. Luca Montaguti e Dr.ssa Paola Sambo
Reumatologia

Dr.ssa Francesca Caruso
Farmacia Ospedaliera

Ausl di Romagna
Ospedale M. Bufalini • Cesena



5 maggio 2016 • h. 20.30

FARMACI E MALATTIE REUMATICHE
c/o Sala Marvelli • Palazzo della Provincia • Via Dario Campana, 64 • Rimini

Interverranno:

Dr.ssa Alessandra Bezzi
Reumatologia

Dr.ssa Maria Cristina Focherini
Reumatologia

Dr.ssa Claudia Pari
Reumatologia

Ausl di Romagna
Ospedale S. Maria delle Croci • Ravenna

19 maggio 2016 • h. 20.30

FARMACI E MALATTIE REUMATICHE
c/o Sala convegni DEA • Ospedale S. M. delle Croci • Ravenna

Interverranno:

Dr. Pierluigi Cataleta
Reumatologia

Ausl di Romagna
Ospedale S. Maria delle Croci • Ravenna

Dr.ssa Sarah Giacuzzo
Medicina Interna e Reumatologia

Ausl di Romagna
Ospedale di Lugo in Ravenna

Percorsi alle terme per reumatismi extra-articolari

Progetto Benessere Fibromialgia 2016



Prosegue la collaborazione tra AMRER Onlus con il Centro Termale di Riolo Bagni. Le sinergie create hanno permesso lo sviluppo di importanti risultati come momenti informativi, sviluppo e perfezionamento di protocolli per la gestione di attività complementari per la gestione della sintomatologia dolorosa e lo studio di nuovi servizi e opportunità per i pazienti reumatici. ■

Progetto Benessere Fibromialgia 2016

Nel 2016 vi proponiamo un protocollo perfezionato per i pazienti fibromialgici a seguito della sperimentazione messa in atto con l'UOC di Reumatologia dell'Università di Ferrara. Gli obiettivi del progetto Benessere 2016 rimangono quelli di migliorare la sintomatologia algica di pazienti affetti da sindrome fibromialgica mediante cicli di attività in ambiente termale che prevedono ginnastiche in acqua termale, tecniche di rilassamento con massaggi e respirazione, trattamenti osteopatici e momenti informativi per conoscere a pieno la malattia imparando a meglio gestirla. Il progetto Benessere 2016 rappresenta una buona pratica di stili di vita che il paziente può apprendere e pensare di trasferire un domani nel proprio quotidiano.

Il protocollo previsto per 12 giorni prevede:

N.	Trattamenti	Tempo
	Visite mediche e assistenza medica alle terme	
2	Trattamenti Osteopatici	20'
1	Mini conferenza	30'
4	Tecniche Respiratorie e di rilassamento STRALE	50'
4	Ginnastiche in acqua di gruppo con operatore bordo vasca	60'
2	Massaggi FLOWER (Fiori di Back)	60'
2	Massaggi Terapeutici	30'
6	Accesso in piscina termale / acqua calda	



Per maggiori informazioni e conoscere le procedure di iscrizione contattare il n. 051.249045 - oppure 349.5800852 in orario ufficio

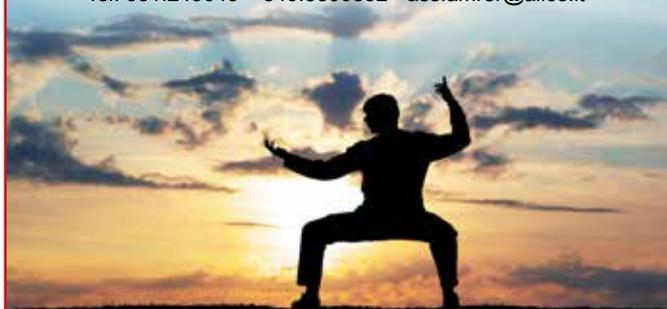
Bologna • aprile / giugno 2016

Tai Chi - per le malattie reumatiche

Tutti i Venerdì a Bologna dalle 19.15/20.45 è possibile partecipare ai corsi di Tai Chi dedicati ai pazienti con malattie reumatiche... e non solo...

Ottimo per la **Fibromialgia** e per chi ha dolore articolare, il corso comprende 1 ora di attività e mezz'ora di ginnastica respiratoria/relaxamento.

Per informazioni e prenotazioni
Tel. 051.249045 - 349.5800852 - ass.amrer@alice.it



Ferrara • Bologna • Ravenna

Mindfulness per Fibromialgia

Tra aprile e maggio in Ferrara, Bologna e Ravenna partiranno dei percorsi pilota di Mindfulness dedicati alla Fibromialgia.

Esercizi e pratiche di Mindfulness possono aiutare la persona con Fibromialgia a individuare la multifattorialità del dolore, a coglierne la componente emotiva, comportamentale, cognitiva, relazionale, e quindi ad agire attivamente per farsene carico

Per informazioni e prenotazioni
Tel. 051.249045 - 349.5800852 - ass.amrer@alice.it



Alcuni scatti dell'attività svolta in giugno 2015 - Convegni

3° Focus sulla Fibromialgia - Riolo Terme

Un convegno stimolante che ha messo assieme reumatologi, esperti di riabilitazione, terapia del dolore, INPS e una partecipazione "pro-attiva" da parte del pubblico che ha "toccato con mano" le esercitazioni pratiche di Tai Chi, Mindfulness, Ginnastica in acqua. Un particolare ringraziamento a tutti i relatori, che hanno accettato l'invito, al Comune di Riolo e alle Terme di Riolo che ha messo a disposizione le strutture dove si sono svolte le attività, alla Velox srl che ha fornito l'acqua Donat - ricca di magnesio - in occasione del pranzo! ■



Alcuni scatti delle attività svolte



Pubblico in sala



Volontari al lavoro



Simona Bosi
Reumatologia
Ospedale S. M. delle Croci
Ravenna



Federica Giorgi
Terapia Antalgica
Ospedale Bellaria
Bologna



Manuela Grippo
Psicologa
Ospedale Bellaria
Bologna



Alessandra Randi
Docente ISEF
Terme di Riolo - Ravenna



Patrizia Saiani
Medico Legale
INPS Ravenna



Massimo Reta
Reumatologia
Ospedale Maggiore
Bologna



Volontari al lavoro

Le attività pratiche svolte nel pomeriggio



Mindfulness



Piscina



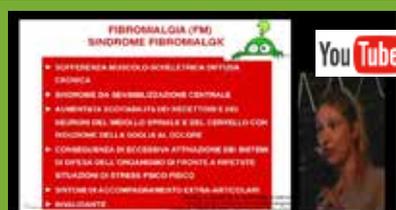
Tai Chi



Il Pranzo

Video/presentazioni relazioni

Sono disponibili sul canale youtube di AMRER le video presentazioni:
La Fibromialgia - Dr.ssa Simona Bosi



Questa iniziativa rientra nelle attività previste nel progetto "Okkio alla Salute: conoscere per prevenire" ID: 2056 sostenuto dal Ministero del Lavoro e delle Politiche Sociali - Settore Progetti ex. L.266/1991.



Alcuni scatti dell'attività svolta in luglio 2015 - Convegni

Biotechologici e Biosimilari: capire e conoscere queste opportunità terapeutiche per i malati reumatici



Biotechologici e Biosimilari: in Emilia Romagna posizione comune di specialisti e pazienti a tutela del diritto alla salute e della libera scelta del medico. Tredici Centri di Reumatologia della Regione Emilia Romagna insieme ad AMRER hanno presentato il primo Position Paper, condiviso con la Regione, sull'utilizzo appropriato dei farmaci biosimilari nel trattamento delle malattie reumatiche.

"Il Position Paper sottoscritto e presentato in occasione del convegno il 4 luglio 2015 nasce dalla volontà di confrontarsi sui nuovi farmaci con i quali saranno trattati molti pazienti reumatici, e con l'obiettivo di coagulare tutte le Reumatologie intorno ai punti condivisi a garanzia dell'appropriatezza terapeutica e della libera scelta prescrittiva del medico e costruire uno strumento di orientamento e d'informazione per gli amministratori pubblici, i clinici, i pazienti e i cittadini".

Nel prossimo numero del periodico riproporremo un aggiornamento e tutti gli atti! ■

Alcuni scatti delle attività svolte



Pubblico



Marco Sebastiani
Reumatologia Modena



Nazzarena Malavolta
Reumatologia Policlinico Sant'Orsola



Da sinistra:
Angelo Fioritti
Direttore Sanitario Ausl Bologna
Antonio Brambilla
Regione Emilia Romagna



Da sinistra:
Angelo Fioritti Direttore Sanitario Ausl Bologna
Riccardo Meliconi Reumatologia IRCSS Rizzoli Bologna
Francesca Raggi Direzione Sanitaria IRCSS Rizzoli Bologna
Daniele Conti AMRER Onlus



Da sinistra i Reumatologi:
Marcello Govoni Ferrara
Gilda Sandri Modena
Carlo Salvarani Reggio Emilia



Da sinistra i Reumatologi:
Annamaria Marata
Reg. Emilia Romagna
Riccardo Meliconi
Rizzoli Bologna
Carlo Salvarani
Reggio Emilia



Da sinistra i Reumatologi:
Carlo Salvarani Reggio Emilia
Alessandra Bezzi Rimini
Marcello Govoni Ferrara



Rossana De Palma
Agenzia Sanitaria
Reg. Emilia Romagna



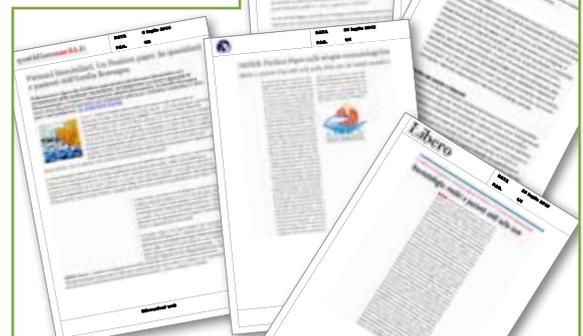
Michele Rubini
Biologia molecolare
e genetica mediche
Università Ferrara

RASSEGNA STAMPA Raggiunti oltre 9 milioni di lettori!



Video/presentazioni relazioni

Sono disponibili sul canale youtube di AMRER le video presentazioni:
Farmaci Biotecnologici - Prof. Corrado Balndizzi
Farmaci Biosimilari - Prof. Armando Genazzani



Alcuni scatti dell'attività svolta in ottobre 2015 - Convegni

Sclerodermia: capire, conoscere, curare

Il 31 ottobre 2015 si è tenuto un **doppio incontro** al Policlinico di Modena sulla **Sclerodermia**: da una parte i pazienti approfondivano i vari aspetti della malattia, dall'altra un centinaio di professionisti sanitari si formavano sulle complicitanze e la corretta gestione della stessa.

Esperimento riuscito con successo!! Un grazie particolare a tutti i relatori e a tutti i volontari che hanno reso possibile questo bellissimo incontro con il doppio dell'impegno!!

Tutti gli atti sono pubblicati in questo numero del Notiziario! ■



Pubblico di pazienti



Aula con i professionisti in formazione



Guerrina Filippi
Presidente AMRER Onlus
Dilia Giuggioli
Reumatologia Policlinico Modena



Clodoveo Ferri
Direttore UOC
Reumatologia Modena



Alessandro Calligaro
Direzione Sanitaria
Policlinico Modena



Anna Maria Baietti
Chirurgia Maxillo Facciale
AUSL Bologna



Gianluigi Bajocchi
Reumatologia AOSP
Reggio Emilia



Alessandra Bezzi
Reumatologia Rimini
Francesco Girelli
Reumatologia Forlì



Volontari al lavoro



Provider ECM



Da sx i Reumatologi di Bologna:
Massimo Reta - Nazzarena Malavolta
Riccardo Meliconi



Rosario Rossi
Cardiologia Policlinico di
Modena



Maria Teresa Mascia
Dip. Patologie
dell'apparato locomotore
Università di Modena e
Reggio Emilia



Andreina Manfredi
Reumatologia Policlinico
Modena



Gilda Sandri
Reumatologia Policlinico
Modena



Federica Lumetti
Reumatologia Policlinico
Modena



Cristina Mastronicola
Terapia Antalgica
AUSL Modena



Monica Dabori
Inca CGIL Modena



Serena Guiducci
Reumatologia Firenze



Alarico Ariani
Reumatologia Parma

Video/presentazioni relazioni

Sono disponibili sul canale youtube di AMRER le video presentazioni:

Sclerodermia: segni, sintomi e meccanismi della malattia - Prof. Clodoveo Ferri

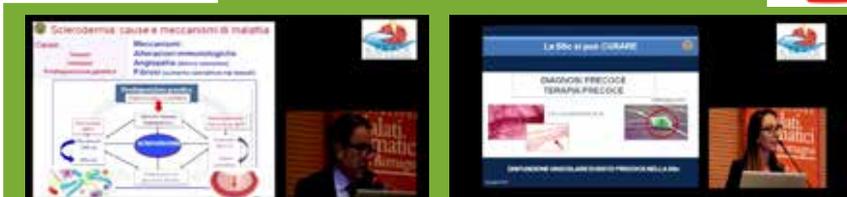
Il trattamento sistemico della Sclerodermia: vecchi e nuovi approcci terapeutici - Dr.ssa Dilia Giuggioli



Manuela Grippio
Psicologa - AUSL Bologna



Eugenio Arrigoni
Reumatologia Piacenza



Alcuni scatti dell'attività svolta in settembre/novembre 2015 - Progetti

Progetto "Okkio alla Salute: conoscere per prevenire"

La "prevenzione alla salute" parte dall'apprendere corretti stili di vita già in età scolare. I volontari di AMRER, all'interno di un'attività sostenuta dal Ministero delle Politiche Sociali, hanno realizzato un bellissimo progetto sperimentale che ha visto il coinvolgimento di due classi delle scuole medie della Romagna e l'Istituto Professionale Alberghiero "Pellegrino Artusi" di Riolo Terme. Il progetto chiamato "**Okkio alla Salute: conoscere per prevenire**" ha visto studenti e volontari impegnati ad approfondire i concetti chiave della prevenzione delle articolazioni attraverso movimento, nutrizione e conoscenza del proprio corpo attraverso una giornata di "corretti stili di vita" e riscoperta dei valori del territorio.



I giovani studenti delle medie hanno potuto sperimentare una giornata che ha unito l'informazione al divertimento, l'informazione alla corretta nutrizione, l'informazione alla formazione professionale e all'orientamento allo studio! I giovani "colleghi" dell'Alberghiero hanno potuto così dimostrare i progressi fatti e studiare come trasferire ai più giovani un percorso di scoperta dei sapori e della corretta alimentazione, ed apprendere come anche dal cibo passi una prevenzione FONDAMENTALE!! ■



A tavola si fa prevenzione... con gusto!



Attività motoria in acqua



Conoscere il proprio corpo esercizi di rilassamento



Foto di gruppo!



Lezione in aula



In viaggio...

Alcuni scatti dell'attività svolta in novembre 2015 - Formazione

Congresso della Società Italiana di Reumatologia

AMRER ha partecipato il 25/28 novembre 2015 al Congresso Nazionale della SIR – Società Italiana di Reumatologia in collaborazione con APMAR (Ass. Pazienti con Malattie Reumatiche) e REMARE (Ass. Bambini con Malattie Reumatiche). Una bella collaborazione che vogliamo coltivare nel presente per il futuro!! ■



Alcuni scatti dell'attività svolta in novembre 2015 - Cesena

Progetto "Ecosonor: un ecografo per il Bufalini"

Grazie all'impegno dell'Associazione Malati Reumatici Emilia Romagna – Gruppo AMRER Cesena, il Servizio di Reumatologia dell'Unità Operativa di Medicina Interna del Bufalini di Cesena si è dotato di un **nuovo ecografo articolare** – del valore di **oltre 18mila euro** - che consente di migliorare ulteriormente la diagnosi precoce e l'assistenza dei pazienti affetti da reumatismi infiammatori cronici presi in carico della Reumatologia.



Il Gruppo Volontari AMRER di Cesena aveva lanciato ad aprile 2014 la campagna di raccolta fondi "Progetto Ecosonor" finalizzata all'acquisto di questa nuova apparecchiatura per l'ospedale cesenate e alla quale hanno aderito numerose Aziende e Associazioni del territorio, e non solo, e tanti cittadini che partecipando ai diversi eventi benefici promossi nell'ambito dell'iniziativa da Amrer, hanno dato il loro prezioso contributo per raggiungere questo importante obiettivo.

Un particolare ringraziamento alle Aziende e Gruppi di persone che qui di seguito vogliamo ricordare:

MSD Italia srl, Gel Frigor di Negosanti & C, ARCA S.p.a. Distribuzione Alimentare (FAMILA Torre del Moro), La Cesenate Conserve Alimentari spa, Del Vecchio Salumificio di Romagna, CONAD Ponte Abbadesse, Team Bike - COCIF Cesena, Cantina di Cesena, Lions Club Bologna Imerio, OSFIN Opera San Filippo Neri, Terme di Riolo srl, Fisio Gym Pesaro, La Cesenate Conserve Alimentari spa, i Volontari AMRER Gruppi di Cesena, Bologna, Rimini, il Gruppo Infermieri dell'Ospedale Maggiore di Bologna, e tutti i cittadini che con generosità hanno aderito alla raccolta fondi a favore dell'ospedale Bufalini. ■



RASSEGNA STAMPA



Alcuni scatti dell'attività svolta in dicembre 2015 – work in progress!

In corsa per donare un capillaroscopio e un ecografo articolare



La solidarietà e l'impegno dei volontari di AMRER sono contagiosi... spesso anche troppo!!

Il Consiglio Direttivo dell'Associazione ha raccolto le richieste da parte di altre due strutture cui destinare le prossime raccolte fondi 2016... e forse anche per un pizzico del 2017.

I prossimi obiettivi sono un **Capillaroscopio** per i pazienti dell'**Ospedale Maggiore di Bologna** – strumento indispensabile per intervenire su connettiviti severe come la **Sclerodermia** – e un **Ecografo Articolare** per la Reumatologia dell'**Ospedale Infermi di Rimini** – strumento fondamentale per la gestione delle **Artriti e Spondiloartriti**. Intanto ci siamo messi avanti... e le campagne svoltesi questo Natale hanno già contribuito ad avviare la raccolta!!! ■

Alcuni scatti di noi

Panettoni Solidali 2016 e concerto di Natale!

Quest'anno abbiamo avuto un'eccezionale adesione da parte di tantissime persone alla campagna dei panettoni solidali... dolci prelibati per buongustai della solidarietà!

Un particolare ringraziamento agli amici del "San Donnino TEN", che hanno supportato la nostra campagna durante la gara nel modenese, e un grazie di cuore per il concerto di Natale ai Gruppi Satiby di Riccione e Corale Strumentale Laura Benizzi di Rimini che ci hanno donato un pomeriggio di splendida musica!!! ■



Ospedale di Rimini



Ospedale di Cesena



Modena – S. Donnino TEN



Concerto di Natale

Alcuni scatti di noi

Festa di Natale al Maggiore di Bologna

Quest'anno abbiamo avuto un'eccezionale adesione da parte di tantissime persone alla campagna dei panettoni solidali... dolci prelibati per buongustai della solidarietà! ■



Reumatologia Ospedale Maggiore Bologna con i pazienti

Atti convegno "Sclerodermia: capire, conoscere, curare" - ottobre 2015

La mia storia con la Sclerodermia



Anna Maria Carparelli
Volontaria AMRER Onlus
Gruppo di Modena
ass.amrer@alice.it

Buongiorno a tutti, mi chiamo Anna Maria Carparelli.

Mi è stato chiesto da Amrer, che ringrazio per aver organizzato questa giornata di informazione, di portare la mia esperienza. Sono affetta da sclerodermia: malattia reumatica autoimmune.

Per me arrivare alla diagnosi è stato come affrontare un percorso tutto in salita. Sono trascorsi quasi dieci anni da quando ho iniziato ad avvertire i primi sintomi al momento in cui mi è stata diagnosticata la patologia. Al fenomeno di Raynaud, mani sempre fredde e che cambiavano colore alle basse temperature - sintomi a cui il mio medico non dava molta importanza - si associava un'insolita stanchezza ed anche una persistente febbriattola...

Mi vennero prescritti antibiotici, antivirali, fui sottoposta a varie analisi ed anche ad alcune visite specialistiche, che non riscontrarono nulla di significativo... Al punto che, visto che non si riusciva a capire la natura dei miei disturbi, i medici stabilirono che probabilmente stavo attraversando un periodo di forte stress e mi consigliarono di smetterla di misurarmi giornalmente la temperatura...

Fino al momento in cui, l'ennesimo medico al quale ero stata indirizzata, osservandomi mi disse "io non ho bisogno di esami, mi basta guardarla in viso." Confesso di aver pensato "thò un altro che avrebbe potuto piegare meglio i suoi studi... Ma tutti a me capitano quelli fuori come dei balconi??" Ho capito solo qualche tempo dopo a cosa si riferisse lo specialista.

Infatti la malattia lascia segni evidenti... tra noi "sclero"(inteso come sclerodermiche, non come sclerotiche!) ironizzando diciamo di avere come un marchio di fabbrica. Ho dovuto perciò ricredermi, la diagnosi era assolutamente esatta e i successivi controlli la confermarono.

Come immagino molti di voi, soffro di dolori articolari provocati dalla malattia. A questo dolore si associa spesso la sofferenza provocata da ulcere: soprattutto alle dita delle mani, ai gomiti ed alle caviglie. Ovviamente le difficoltà maggiori sono alle mani - già così non sono il massimo della funzionalità - la malattia le ha piegate ed indurite, quando poi si sommano le ulcere, e nel mio caso quasi sempre più di una alla volta, diventa davvero difficile gestire le attività quotidiane. Agli occhi dei non addetti ai lavori possono sembrare piccolissime ferite, ma -credetemi- sono molte dolorose e invalidanti... e impiegano anche mesi ad andarsene.

Dalla diagnosi sono passati vari anni, ma, nel frattempo, la prognosi della malattia non è

migliorata tantissimo. Si conoscono gli effetti, ma non la causa della malattia. Accanto a sclerodermia ho dovuto, a malincuore, imparare ad abbinare il termine "sistemica", poiché spesso vengono coinvolti organi importanti come cuore, polmoni, reni. Una malattia per cui le opportunità terapeutiche e i farmaci a disposizione non sono sempre sufficienti a fermare l'evoluzione. Avere consapevolezza di questo è un fardello pesante. Convivere ogni giorno con il dolore logora, davvero sfinisce. Assistere alla perdita di "compagni di viaggio", come purtroppo ancora oggi può avvenire, provoca un impatto psicologico devastante quanto e forse più della malattia stessa. Per tutti questi motivi considero importantissimi - davvero determinanti - momenti come quello di oggi che ci consentono di parlare e condividere in modo globale tutti gli aspetti legati alle nostre malattie. Sempre per queste ragioni ringrazio ancora AMRER, che in questo convegno affronta il tema del "dolore", tema che mi sta molto a cuore, e ci offre un'occasione importante di combattere la disinformazione.

Gran parte delle nostre malattie sono sconosciute alla maggior parte delle persone. I più pensano alle patologie reumatiche come ad una naturale conseguenza dell'età che avanza, al dolore reumatico come effetto secondario fisiologico dell'anziano, tendono a sminuire la sofferenza perché tanto è inevitabile ed è così più o meno per tutti. Queste credenze, così diffuse e così difficili da sradicare, rendono arduo chiarire la complessità delle nostre malattie. Diventa complicato spiegare che il dolore continuo condiziona notevolmente la nostra esistenza, che il nostro tempo è scandito da visite, esami, terapie a cui periodicamente è necessario sottoporsi, che la malattia impone tante limitazioni e che tutto, ma proprio tutto, diventa difficoltoso quando hai male alle mani!! Devo adottare mille precauzioni, ma per quanta cautela cerchi di utilizzare, finisco spesso per farmi male... e quando capita, vi assicuro che riesco a vedere le stelle anche se non è la notte di San Lorenzo!!

La mancanza di informazioni corrette a me crea disagio, mi fa sentire inadeguata. La superficialità con cui vengono etichettate le malattie reumatiche incide negativamente sulla mia vita di relazione... nel tempo questa situazione -permettetemi paradossale- innesca timore di esporsi e di essere giudicati negativamente dagli altri.

Nessuno si sognerebbe di chiedere ad un cardiopatico di salire di corsa tre piani di scale od ad un diabetico di fare scorpacciate di dolci. A me invece, capita a volte, di dovermi quasi giustificare se faccio fatica a compiere determinate azioni, e sinceramente tutto questo mi sembra davvero

troppo "come dire oltre il danno la beffa"!!

Non sto cercando commiserazione, mai la vorrei! Vorrei solo sentirmi compresa e sentire più solidarietà da parte del sistema che ci circonda, la stessa solidarietà che si rivolge a quelle malattie di cui si conoscono gli effetti sulle persone ed i limiti che esse impongono alle stesse.

Per esperienza, sia personale che dovuta all'attività di volontaria di Amrer, ho potuto constatare quanto sia ancora difficile farsi riconoscere quelli che sono nostri diritti - DIRITTI NON CARITÀ - penso alle esenzioni, al riconoscimento di invalidità o allo stato di handicap.

Ma non facciamoci illusioni. Dobbiamo essere consapevoli che le cose cambieranno solo se tutti faremo la nostra parte.

Se mi permettete approfitto della giornata e dell'occasione per dire ancora due parole...

La speranza di migliorare le nostre malattie deriverà sicuramente dai progressi della scienza, questi sono fondamentali, ma molto dipenderà anche da noi, da quanto sapremo cogliere delle possibilità che ci vengono offerte, da quale apporto siamo disposti a concedere per far sentire la nostra voce. Afferrare l'opportunità di far crescere l'associazione dei malati, non in termini economici, importanti certo, ma soprattutto con un "investimento" di tempo, di idee e volontà è determinante, se vogliamo che ci vengano riconosciuti strumenti e percorsi che possono migliorare la nostra qualità di vita. Per modificare la situazione attuale e far sentire tutto il nostro peso alle istituzioni preposte dobbiamo davvero dare tutti il nostro contributo e dobbiamo farlo oggi, ora, non possiamo più permetterci di temporeggiare.

Concludo ringraziando prima di tutto i miei familiari, che necessariamente devono condividere con me la malattia, tutti gli amici di Amrer, l'Associazione di cui mi onoro far parte e che per me sono come una seconda famiglia e infine tutta l'equipe del centro reumatologico che mi ha in carico, in un percorso clinico a 360 gradi.

Un grazie di cuore a tutti loro per l'affetto, la disponibilità e per il sostegno incondizionato concessomi nei momenti più neri della malattia.

Grazie anche a tutti voi per l'attenzione!
Anna Maria

**Devo adottare mille precauzioni,
ma per quanta cautela cerchi di usare finisco
spesso per farmi male... e quando capita,
vi assicuro che riesco a vedere le stelle
anche se non è la notte di San Lorenzo!!**



Atti convegno "Sclerodermia: capire, conoscere, curare" - ottobre 2015

Sclerodermia: segni, sintomi e meccanismi della malattia



Clodoveo Ferri

Cattedra e U.O.C. di Reumatologia
Università di Modena & Reggio Emilia
Policlinico di Modena
cferri@unimo.it

Definizione.

La **Sclerodermia** o **Sclerosi Sistemica (SSc)** è una malattia caratterizzata da un coinvolgimento variamente esteso a carico di cute ed organi interni su base autoimmune. La SSc è classificata nell'ambito delle cosiddette **connettiviti sistemiche**, che comprendono anche il lupus eritematoso sistemico, la sindrome di Sjogren, la polimiosite/dermatomiosite, la sindrome mista del connettivo, le connettiviti indifferenziate. Le connettiviti sistemiche sono malattie reumatiche a carattere cronico-infiammatorio con manifestazioni cliniche molto eterogenee, alcune ad espressione più tipicamente 'reumatica' (dolori articolari, muscolari, infiammazione articolare o artrite, ecc.), altre di tipo internistico per la presenza di impegno di uno o più organi interni (polmone, cuore, rene, apparato gastroenterico, ecc.).

Manifestazioni cliniche.

Le manifestazioni cliniche della SSc sono la conseguenza di due principali alterazioni: un **danno diffuso del microcircolo** ed un'**esaltata attività delle cellule produttrici (fibroblasti) il tessuto connettivo**; le principali conseguenze sono una ridotta irrorazione ematica dei vari organi ed un 'indurimento' (**fibrosi**) diffuso di molti tessuti, soprattutto cute ed organi interni.

La tabella 1 riassume le principali caratteristiche epidemiologiche e cliniche della SSc valutate su un'ampia casistica di pazienti, provenienti da tre centri reumatologici italiani, di nord, centro e sud Italia, che riflette le modalità di presentazione della malattia nel nostro Paese. La SSc è classificabile fra le malattie rare, anche se rappresenta una delle più frequenti connettiviti sistemiche; colpisce prevalentemente le donne e più spesso individui di età media.

Tab. 1 Caratteristiche cliniche di 1.012 pazienti sclerodermici in Italia*

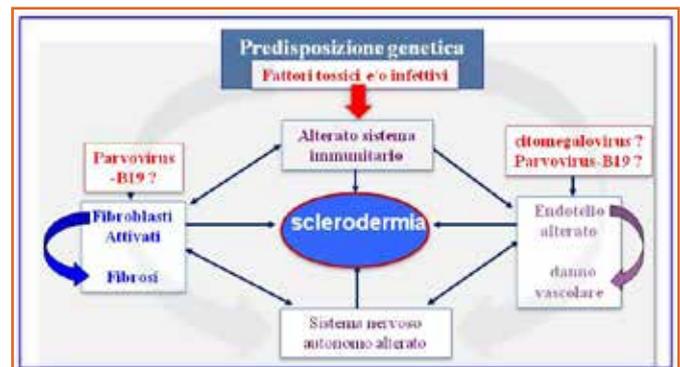
Femmine/Maschi ratio	7.8
Età media (anni)	50.5±13.8
Durata media malattia (aa)	5.1±7.3
Classificazione in base all'impegno cutaneo	%
Limitata	56
Intermedia	27
Diffusa	17
sintomi	
Melanodermia 1	40
Calcinosi sottocutanea	21
Teleangectasie	69
Ulcere cutanee	48
Fenomeno di Raynaud	96
Sindrome Sicca 2	33
Artrite	19
Esofago	60
Polmone	60
Cuore	30
Rene	7

*dati registrati alla prima valutazione presso centro specialistico
1 colorazione scura della cute; 2 occhi secchi e bocca secca

Cause e meccanismi di malattia.

Le cause della SSc non sono definitamente conosciute; si ritiene che uno o più fattori causali (agenti infettivi e/o fattori tossici ambientali) possano innescare la malattia in soggetti geneticamente predisposti verso lo sviluppo di malattie autoimmuni. Questo potrebbe spiegare il possibile riscontro di due o più pazienti con differenti malattie immunologiche nello stesso ceppo familiare; tuttavia la sclerodermia non è una malattia ereditaria.

La patogenesi della SSc, cioè l'insieme dei meccanismi direttamente responsabili delle manifestazioni cliniche della malattia, è estremamente complessa e comprende almeno 4 importanti alterazioni:



SSc: cause e meccanismi di malattia

- 1) **alterazioni immunologiche:** il sistema immunitario, sotto lo stimolo di fattori scatenanti, reagisce in modo abnorme producendo autoanticorpi e cellule (linfociti) rivolti contro i vari organi. Il processo infiammatorio conseguente causa un danno strutturale a carico di cellule e tessuto di sostegno, il cosiddetto tessuto connettivo da cui il termine 'connettivite';
- 2) **alterazione dei fibroblasti:** queste cellule producono in modo esaltato nuovo tessuto connettivo e quindi la fibrosi degli organi (espressione tipica l'indurimento cutaneo);
- 3) **danno diffuso dei piccoli vasi arteriosi e capillari:** la chiusura del lume e la riduzione del numero dei capillari è responsabile della sofferenza tissutale (conseguenza tipica delle ulcere cutanee);
- 4) **alterazioni del sistema nervoso autonomo:** responsabile della più precoce manifestazione clinica della sclerodermia, il fenomeno di Raynaud (pallore delle estremità dopo stimolo freddo/emozioni), che spesso precede l'esordio clinico della malattia.

Le suddette alterazioni si possono manifestare in varia combinazione sia nella fase iniziale che durante il decorso clinico della malattia; pertanto, il quadro clinico che ne consegue è estremamente variabile da paziente a paziente e nello stesso paziente durante il decorso della malattia. La Sclerodermia si presenta quindi con uno spettro molto ampio dal punto di vista clinico. Nella pratica quotidiana si osservano infatti grandi differenze fra i pazienti con Sclerodermia, sia per la natura e la gravità dei vari sintomi che per

la risposta alle terapie, non facilmente prevedibili per la mancanza di fattori clinici e di laboratorio predittivi.

Classificazione.

In base alla diffusione della sclerosi cutanea, la SSc si può classificare in 3 sottogruppi:

- 1) **SSc limitata:** impegno solo periferico della cute degli arti, lieve sclerosi del viso;
- 2) **SSc diffusa:** sclerosi cutanea di arti, viso e tronco
- 3) **SSc 'sine scleroderma':** condizione più rara in cui la sclerosi cutanea è praticamente assente

Lav sclerosi cutanea limitata alla sola cute, senza altri sintomi, in zone circoscritte, spesso a chiazze, è denominata **'morfea'**; tale affezione dermatologica va nettamente distinta dalla sclerosi sistemica.

Esistono infine varianti di sclerodermia in associazione a segni e sintomi tipici delle altre malattie reumatiche cronicoinfiammatorie sopra citate, tali particolari condizioni cliniche sono definite sindromi 'overlap'.

Si osserva generalmente una buona correlazione fra l'estensione della sclerosi cutanea e la diffusione/gravità dell'impegno a carico degli organi interni. E' stata osservata anche una certa correlazione fra la gravità di malattia e la presenza di auto-anticorpi circolanti tipici della SSc, quali gli anticorpi anti-Scl70, anti-centromero ed anti-nucleolari. L'anticorpo anti-Scl70 è quello più specifico della malattia sclerodermica e si associa spesso alle varianti cliniche con più accentuato impegno cutaneo e viscerale.

Altro parametro utile per la diagnosi di SSc è la valutazione del danno capillaroscopico, cioè la valutazione delle alterazioni dei capillari presenti a livello del letto ungueale. La valutazione capillaroscopica ha una grande importanza per la diagnosi precoce di SSc. Si tratta di un esame non-invasivo, di rapida esecuzione e facilmente ripetibile, quindi prezioso per l'inquadramento iniziale della malattia ed il suo monitoraggio nel tempo. Un più marcato danno capillare può suggerire una maggiore probabilità di sviluppo di ulcere cutanee.

Diagnosi precoce di sclerodermia.

Negli ultimi anni viene sempre più sottolineata l'importanza di una diagnosi precoce per quanto riguarda tutte le malattie reumatiche autoimmuni (artrite reumatoide ed altre artriti croniche, connettiviti e vasculiti sistemiche). La diagnosi precoce di malattia permette un intervento terapeutico tempestivo, che in molti casi può 'bloccare' o almeno rallentare la progressione della malattia, con enormi vantaggi per quanto riguarda la qualità di vita e la prognosi del paziente. I risultati più tangibili di una diagnosi precoce si sono raggiunti con alcune malattie, come ad esempio l'artrite reumatoide per la quale sono attualmente disponibili farmaci particolarmente efficaci; anche per la SSc un inquadramento precoce ed una corretta strategia terapeutica possono portare a risultati più apprezzabili rispetto a quanto si osservava in passato, quando venivano diagnosticati pazienti in uno stadio clinico più avanzato e spesso più grave e quindi più difficilmente trattabili.

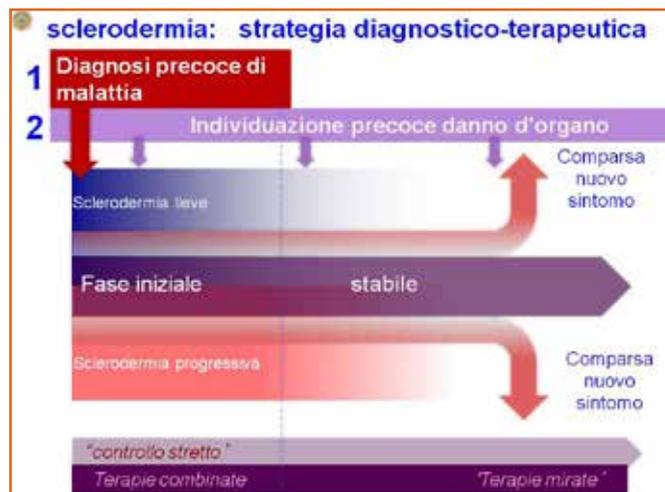
I sintomi che devono suggerire l'opportunità di una rapida ed accurata valutazione del paziente in ambito specialistico, quindi fondamentali per una diagnosi precoce di Sclerodermia, sono:

- fenomeno di Raynaud (pallore dita mani/piedi dopo esposizione al freddo e/o emozioni) con alterazioni tipiche all'esame capillaroscopico digitale
- gonfiore e/o indurimento cutaneo delle dita delle mani (sclerodattilia) e/o del viso
- piccole lesioni cutanee a carico dei polpastrelli digitali
- fibrosi polmonare (radiografia/TAC del torace ad alta risoluzione)
- disturbi della deglutizione, disfagia (valutazione esofago)
- teleangectasie (piccole chiazze cutanee, rossastre, a contorno ramificato che si riducono con la pressione digitale)
- calcinosi sottocutanea (deposito di calcio nei tessuti sottocutanei)

- presenza di autoanticorpi circolanti tipici (anti-Scl70, anti-centromero, anti-nucleolari)

Il **fenomeno di Raynaud** è il sintomo più frequente della SSc; esso può precedere di molti anni la malattia. Nella maggior parte dei soggetti, spesso giovani donne, si tratta di un'alterazione funzionale, transitoria e reversibile, del tutto benigna che non evolve in vera malattia organica. Tuttavia, la sua presenza deve indurre ad un'iniziale valutazione clinica accurata (visita, esami di laboratorio, capillaroscopia), seguita, se opportuno, da controlli clinici periodici. In base alle sue caratteristiche cliniche, il fenomeno di Raynaud (FR) si può classificare come:

- **FR primitivo:** assenza di altri sintomi clinici, di alterazioni capillaroscopiche e/o immunologiche (autoanticorpi); consigliabile monitoraggio clinico periodico.
- **FR sospetto secondario** (a probabile malattia reumatica, soprattutto SSc, o altra causa): presenza di uno o più sintomi e/o alterazioni capillaroscopiche/immunologiche che fanno sospettare ma non sono sufficienti per formulare una diagnosi definita di malattia; importante un accurato monitoraggio clinico.
- **FR secondario:** presenza di manifestazioni tipiche di una ben definita malattia, più spesso sclerodermia.



sclerodermia: miglioramento complessivo negli ultimi anni

	1991	2002	2014
Femmine/maschi	8/1	8/1	10/1
Cute limitata	45%	72%	88%
Cute diffusa	55%	28%	12%
Ulcere cute	79%	54%	17%
Polmone	94%	81%	64%
Cuore	73%	35%	38%
Esophago	64%	60%	58%
Rene	16%	10%	4%
Artrite	21%	12%	6%
autoanticorpi			
ACA	35%	39%	47%
Sci70	40%	36%	30%

- Possibili spiegazioni:**
- Migliorati strumenti diagnostici
 - Diagnosi più precoce
 - Più pazienti correttamente diagnosticati
 - Miglioramento complessivo delle terapie disponibili

Il fenomeno di Raynaud può precedere di anni l'esordio clinico della SSc; in genere quanto più ampia è la durata del FR prima dell'esordio della sclerodermia tanto meno gravi sono le manifestazioni cliniche della malattia.

La fase di passaggio fra FR 'sospetto secondario' e FR chiaramente 'secondario' non è sempre facile da inquadrare per il suo viraggio spesso molto graduale e sfumato verso la SSc clinicamente evidente. Negli ultimi anni gli esperti di sclerodermia hanno sempre più focalizzato l'attenzione su questa condizione di passaggio, corrispondente clinicamente alla fase precocissima di SSc. Un corretto inquadramento diagnostico della malattia al suo esordio condiziona positivamente le scelte terapeutiche, con il risultato di ridurre o almeno rallentare il danno d'organo (cute, organi interni) e possibilmente di migliorare la prognosi complessiva della malattia. Inoltre, lo studio dei fattori causali e dei meccanismi di malattia in una fase molto precoce è essenziale per la loro definitiva comprensione e per le potenziali ricadute terapeutiche.

Oltre alla diagnosi precoce di malattia, altro aspetto importante da sottolineare nella gestione del paziente sclerodermico è la **diagnosi precoce di impegno dei singoli organi**, soprattutto per le manifestazioni più temibili ai fini prognostici (fibrosi polmonare, ipertensione polmonare, cardiopatia, nefropatia) o pesantemente condizionanti la qualità di vita del paziente (ulcere cutanee, artrite, miosite, esofagopatia, ecc.).

In molti casi, fortunatamente, la malattia esordisce ed evolve per molti anni in modo relativamente lieve, sia per l'impegno cutaneo che degli organi interni; in questi pazienti molti farmaci attualmente disponibili, la cosiddetta terapia 'sintomatica' (non incide sulle cause e sulle principali alterazioni della malattia, ma può migliorarne i sintomi, es. farmaci vasodilatatori, anti-infiammatori, ecc.), possono dare apprezzabili risultati clinici. La comparsa di una o più manifestazioni gravi impone terapie decisamente più 'aggressive' (es. immunosoppressori, steroidi, potenti farmaci vasoattivi, ecc.) che hanno maggiori possibilità di successo, soprattutto se intrapresi in una fase precoce di malattia.

Ne consegue che il controllo periodico dei pazienti sclerodermici da parte dello specialista è di fondamentale importanza, possibilmente con una frequenza dei controlli personalizzata in base alle caratteristiche cliniche del singolo paziente. Considerata la complessità delle manifestazioni tipiche della SSc e delle possibili comorbidità, più frequenti nel paziente con una lunga storia di malattia (diabete, tireopatie, osteoporosi, ecc.), è quasi sempre necessario il coinvolgimento di più specialisti con il costante coordinamento dello specialista esperto di Sclerodermia. Questo approccio multidisciplinare è essenziale, soprattutto per alcune manifestazioni cliniche quali l'impegno cardio-polmonare.

Negli ultimi anni, la prognosi della SSc è decisamente migliorata; questo dato è attribuibile a più fattori, fra cui la disposizione di farmaci più efficaci e la più diffusa conoscenza della malattia. In questo contesto, l'invio immediato dei pazienti all'esordio di sintomi tipici di SSc presso i centri specialistici di riferimento è fortemente auspicabile.

L'impiego di indagini diagnostiche molto sensibili quali la capillaroscopia, gli esami di laboratorio fra cui la ricerca degli auto-anticorpi specifici, l'ecografia cardiaca (tecnica color-Doppler) e la TAC ad alta risoluzione del torace sono fondamentali per una diagnosi precoce di sclerodermia e/o delle sue complicanze potenzialmente presenti anche in fase iniziale di malattia. ■

Alcune slides della presentazione realizzata



Atti convegno “Sclerodermia: capire, conoscere, curare” - ottobre 2015

La diagnosi precoce nella Sclerodermia: dal fenomeno di Raynaud agli esami di laboratorio



Marco Sebastiani

Ricercatore confermato - Cattedra e UOC di Reumatologia
Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche,
Materno-Infantili e dell'Adulto
Azienda Universitaria Policlinico di Modena
marco.sebastiani@unimore.it



La diagnosi di Sclerosi Sistemica è semplice quando le manifestazioni della malattia sono conclamate, ad esempio in presenza dell'ispessimento cutaneo o di ulcere digitali.

Al contrario l'individuazione della malattia in fase precoce può essere molto complessa qualora non siano presenti elementi certi che indichino il passaggio dal fenomeno di Raynaud (condizione prevalentemente di tipo benigno) alla Sclerosi Sistemica.

Il **fenomeno di Raynaud** è caratterizzato da episodi di vasospasmo parossistico, che può interessare una o più dita o la porzione terminale di esse:



Fenomeno di Raynaud

Può interessare mani, piedi, orecchie, labbra, naso, ecc. ed è scatenato da brusche variazioni termiche, da emozioni o dall'esposizione a strumenti vibranti.

Si tratta di un fenomeno estremamente frequente, che arriva a colpire fino al 10% delle donne sotto i 30 anni.

Nella maggior parte dei casi il disturbo non determina conseguenze di rilievo, può insorgere in qualsiasi momento della giornata ed essere di durata variabile, da qualche decina di secondi a diversi minuti. Non esiste una temperatura che scatena invariabilmente il fenomeno di Raynaud in ogni soggetto. Ogni paziente ha il proprio valore di temperatura che scatena l'attacco, spesso non è tanto il valore assoluto quanto la variazione termica a scatenare l'attacco (ad esempio in estate un attacco si può scatenare a seguito di un tuffo in mare).

Il tipico fenomeno di Raynaud si caratterizza per 3 fasi spesso ben distinte fra loro:

- Una **fase pallida**, caratterizzata dal vasospasmo, cioè dalla chiusura temporanea dei piccoli vasi della cute. Il pallore può interessare una o più dita o anche una sola porzione di esse, ma sempre quella più periferica
- Una **fase cianotica**, in cui le aree interessate divengono bluastre, per la presenza di sangue poco ossigenato
- Una **fase eritematosa**, in cui la cute diventa rossa e calda per il nuovo afflusso di sangue.

Le tre fasi possono avere durata variabile e talora non tutte sono facilmente identificabili, in particolare la fase eritematosa, che può essere estremamente fugace.

Il fenomeno di Raynaud rappresenta la manifestazione d'esordio della sclerosi sistemica in oltre il 90% dei casi, compito del reumatologo è individuare quella piccola percentuale di pazienti (indicativamente inferiore al 5%) che svilupperanno effettivamente una sclerodermia negli anni successivi.

Per tale motivo tutti i pazienti con fenomeno di Raynaud dovrebbero eseguire una capillaroscopia e uno studio dell'autoimmunità.

Capillaroscopia periungueale

La capillaroscopia è un'indagine di semplice esecuzione che consiste nell'osservazione dei capillari della cute attraverso un microscopio:



Modalità di esecuzione della capillaroscopia

A livello della regione periungueale i capillari decorrono parallelamente rispetto alla superficie cutanea e quindi sono facilmente osservabili lungo il loro decorso.

A questo livello i capillari hanno aspetto a forcina di capelli e si dispongono in maniera regolare rispetto al margine dell'unghia.



Pattern capillaroscopico normale. I capillari sono di piccole dimensioni, disposti su file regolari con l'apice rivolto verso l'unghia (in alto nell'immagine)

Nei pazienti a rischio di sviluppare una sclerosi sistemica i capillari aumentano di volume, hanno aspetto irregolare e sono ridotti di numero. L'insieme di queste alterazioni si chiama **scleroderma pattern** e si osserva in circa il 90% dei pazienti sclerodermici anche anni prima che compaia la malattia vera e propria.

Anticorpi antinucleo

Oltre alla capillaroscopia i pazienti con Sclerosi Sistemica dovrebbero eseguire uno studio dell'autoimmunità, cioè la ricerca di anticorpi antinucleo (ANA), anticorpi il cui esatto significato biologico non è noto e che in laboratorio reagiscono contro le strutture dei nuclei cellulari. Circa il 90% dei pazienti con sclerosi sistemica presenta anticorpi antinucleo. Nessuno di questi anticorpi permette da solo di fare diagnosi di sclerodermia, ma alcuni sono più suggestivi di malattia rispetto ad altri.

In particolare **2 anticorpi sono importanti nella fase della diagnosi:**

- Gli anticorpi anti-scl70 si ritrovano nel 20-40% di tutte le forme di sclerosi sistemica e si associano generalmente ad un maggiore impegno cutaneo e ad un più frequente coinvolgimento polmonare;
- Gli anticorpi anticentromero si ritrovano nel 40-60% dei casi e associano alle forme con minore estensione cutanea e minore frequenza di impegno viscerale. Possono associarsi però a ipertensione polmonare.

La presenza degli ANA o le alterazioni capillaroscopiche non sono necessarie per la diagnosi di sclerodermia; va però segnalato che i casi in cui la capillaroscopia e gli ANA sono contemporaneamente assenti sono estremamente rari (meno del 2%).

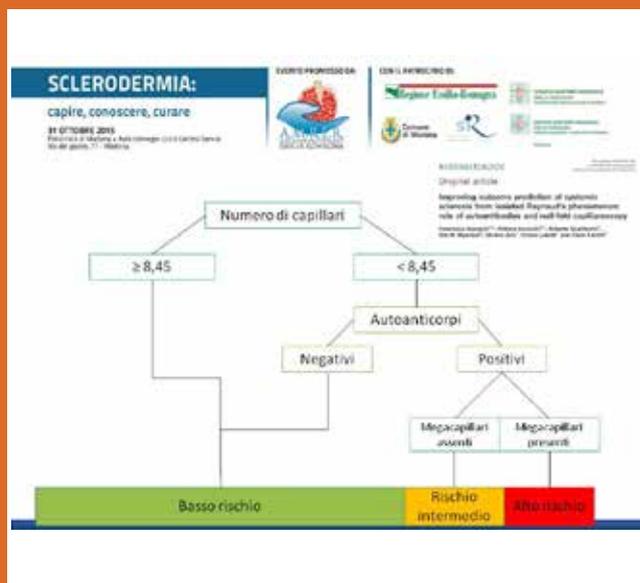
Al tempo stesso **il riscontro di uno scleroderma pattern alla capillaroscopia e/o la presenza di ANA più o meno specifici non sono da soli sufficienti per la diagnosi.** Mediamente il rischio di sviluppare una sclerodermia in presenza di alterazioni capillaroscopiche e di ANA è di circa il 50% a 5 anni e studi su grosse popolazioni di pazienti con fenomeno di Raynaud indicano che il rischio di sviluppare la malattia in presenza di almeno uno fra scleroderma pattern e anticorpi specifici (anti-scl70 o anticentromero) è del 47% a 15 anni, mentre il rischio è irrisorio in presenza di capillaroscopia normale e di anticorpi non specifici.

Scopo del reumatologo è monitorare i pazienti con fenomeno di Raynaud e caratteristiche sospette per la possibile evoluzione verso una Sclerosi Sistemica, cercando di individuare il più precocemente possibile il momento del passaggio verso la malattia, in ogni caso segnato dalla comparsa di altre manifestazioni cliniche (l'ispessimento della cute, le teleangectasie, le ulcere, la fibrosi polmonare) e talora non facilmente identificabile.

Infine diventa chiaro come la diagnosi precoce sia particolarmente ardua in assenza di fenomeno di Raynaud che, anche se estremamente aspecifico, è l'unico elemento che permetta di individuare e monitorare i pazienti a rischio di sviluppare malattia. ■



Alcune slides della presentazione realizzata



SCLERODERMIA: capire, conoscere, curare

31 OTTOBRE 2015

Aspetto: "a forcina per capelli" o a "U"

Distribuzione: omogenea, equidistante

Diametri:

- tratto arterioso: 6-19 µm (valore medio 11±3)
- tratto venoso: 8-20 µm (vm 12±3)
- rapporto tratto venoso/arterioso: < 2.1

Scleroderma pattern

- Sclerodermia ≈ 90%
- Dermatomiosite ≈ 70%
- Connettivite mista 60-90%
- Lupus < 5%
- Artrite reumatoide < 1%

Atti convegno “Sclerodermia: capire, conoscere, curare” - ottobre 2015

Sclerosi Sistemica: cute ed ulcere



Andreina Manfredi

Specialista in reumatologia
Cattedra e UOC di Reumatologia
Università Policlinico di Modena
andreina.manfredi@gmail.com



La **Sclerosi Sistemica** o **Sclerodermia** è una malattia del connettivo, la cui causa scatenante non è ancora nota; è caratterizzata da indurimento di grado variabile della cute e degli organi interni, e da manifestazioni vascolari dovute ad interessamento dei piccoli vasi (*microangiopatia sclerodermica*) con manifestazioni cliniche sia periferiche che degli organi interni. **I meccanismi alla base di queste alterazioni sono solo parzialmente noti.** L'indurimento della cute, o fibrosi, rappresenta una delle caratteristiche cliniche più tipiche della patologia. In alcuni casi interessa solo le mani ed il volto, in altri casi, meno frequenti, può interessare anche tutto il corpo dando una sensazione raccontata dai pazienti come di *“indossare un abito troppo stretto”*. In base all'estensione dell'impegno cutaneo la malattia viene classificata in *“limitata”* e *“diffusa”*; vi sono anche rare forme in cui l'impegno cutaneo è assente. L'interessamento delle **mani** è quasi sempre presente sebbene di grado variabile; esso esordisce generalmente con una fase di edema che evolve in una fase di vero e proprio indurimento delle dita (sclerodattilia) e talvolta di tutta la mano. L'interessamento del **volto** da luogo alla comparsa di un aspetto tipico definito *“facies sclerodermica”*, caratterizzato da spianamento delle rughe frontali, assottigliamento delle labbra e riduzione della rima orale. Alcuni farmaci immunosoppressori sono stati studiati e hanno mostrato una parziale efficacia nella terapia della fibrosi cutanea, alcuni farmaci, prettamente anti-fibrotici, sono attualmente oggetto di studi clinici.

L'evoluzione dell'indurimento cutaneo si contrasta sia con la terapia sistemica, che il reumatologo di riferimento prescriverà per ciascun paziente, sia con la terapia fisica ed occupazionale mirata sulle mani e sul volto. Altre manifestazioni cutanee sono le **discromie** che spesso si manifestano con piccole aree cutanee di colore più chiaro o più scuro per le quali non esiste una terapia farmacologica, ma che possono eventualmente essere nascoste con cosmetici correttivi facilmente reperibili nelle farmacie e nelle profumerie. Questa indicazione è altrettanto valida per le teleangectasie, ossia piccole chiazze di colore rosato, causate da dilatazione dei capillari, più spesso localizzate sul volto.

Le **ulcere cutanee** sono una delle più frequenti manifestazioni della tipica microangiopatia sclerodermica, che compare molto precocemente nel corso della malattia, ed è responsabile anche del fenomeno di Raynaud. Circa il 50% dei pazienti affetti da sclerosi sistemica va incontro, nel corso della malattia, a comparsa di ulcere cutanee, che compaiono tipicamente a livello dei polpastrelli, ma anche a livello delle piccole articolazioni delle mani, dei gomiti, dei piedi, o come conseguenza delle calcinosi come lesione della cute sovrastante, o per l'interessamento dei grossi vasi. Le ulcere sclerodermiche rappresentano una sfida molto

importante nella gestione della patologia perché spesso interessano più dita contemporaneamente, presentano lunghi tempi di guarigione, tendono a ripresentarsi, e sono spesso associate ad intenso dolore.

L'impatto sulla qualità di vita dei pazienti è molto forte e spesso risultano difficili anche normali gesti della vita quotidiana lavorativa e familiare. Se non correttamente e prontamente trattate, le ulcere possono inoltre andare incontro a gravi complicanze quali infezioni dei tessuti molli, osteomielite, gangrena, fino alla possibile necessità di amputazione.

La terapia è basata su un approccio integrato che prevede l'utilizzo di farmaci attivi sul microcircolo e terapia locale. Quest'ultima si basa sui principi della così detta *“wound bed preparation”* o preparazione del letto dell'ulcera, che prevede una valutazione sistematica di tutti quei fattori che possono ostacolare la guarigione dell'ulcera (*ad esempio presenza di tessuto necrotico, fibrina, infezione, eccesso di essudato, margini che non progrediscono, cute perilesionale macerata, etc*), o promuoverla. A questo si deve sempre associare un'**attenta valutazione del dolore**, sia durante la medicazione sia a casa; dolore che andrà opportunamente trattato con i farmaci analgesici.

Per questo è importante aver cura di adottare ad alcune semplici precauzioni nella vita quotidiana che possono ridurre il rischio di insorgenza:

- Imparare a **proteggersi bene dal freddo** utilizzando guanti e scarpe pesanti, sciarpa e cappello
- **Utilizzare gli scaldini** usa e getta o ricaricabili che possono essere infilati nei guanti e nelle scarpe o gli indumenti tecnici riscaldati dotati di batteria ricaricabile
- **Abolire il fumo e ridurre l'assunzione di caffè**
- Mantenere sempre le mani molto **idratate** ed **evitare il contatto con i detersivi e sostanze nocive**, utilizzando anche in casa guanti di cotone a contatto con la pelle, cui sovrapporre guanti di gomma.

Quando l'ulcera è presente, alcune norme possono favorirne il processo di guarigione:

- **Recarsi rapidamente presso il proprio centro di riferimento per iniziare subito il corretto trattamento sistemico e locale**
- Garantire la migliore **igiene delle mani** eventualmente utilizzando soluzione antisettica anche più volte al giorno se le bende impediscono il lavaggio con acque e sapone
- **Utilizzo di guanti durante le faccende domestiche**, quando si maneggiano cibi crudi in particolare carne e pesce
- **Utilizzo dei guanti durante l'espletamento delle funzioni fisiologiche e l'igiene intima** personale o di altri (neonati, anziani)
- **Sostituzione delle bende in caso di contatto con l'acqua** ■

Alcune slides della presentazione realizzata

Cute ed ulcere digitali

SCLERODERMIA

FIBROSI DELLA CUTE E DEGLI ORGANI INTERNI

ALTERAZIONI DEL SISTEMA IMMUNITARIO

ALTERAZIONE DEL MICROCIRCOLO

Modena 21 Ottobre 2015

Cute ed ulcere digitali

SCLERODERMIA

SCLERODERMATIZZAMENTO CUTANEA DELLA CUTE

- ✓ SCLEROSI SISTEMICA SINE SCLERODERMA
- ✓ SCLEROSI SISTEMICA LIMITATA
- ✓ SCLEROSI SISTEMICA INTERMEDIA
- ✓ SCLEROSI SISTEMICA DIFFUSA

Modena 21 Ottobre 2015

Cute ed ulcere digitali

SCLERODERMIA

IL BAGNO PERFETTO

- Fare il bagno alla sera prima di andare a dormire. Almeno 20 minuti. Utilizzare l'acqua tiepida e non troppo calda, aggiungere olio per i bambini nell'acqua o sotto la doccia. L'olio aiuta a mantenere il calore, rallenta l'evaporizzazione dell'acqua, è un ottimo rimedio per la secchezza ed il prurito.
- Per asciugarvi, tamponare il corpo senza strofinare, utilizzare una crema molto emolliente applicando un vecchio paio di guanti o di calzini per non sporcare la biancheria

CUTE SECCA

Modena 21 Ottobre 2015

Cute ed ulcere digitali

SCLERODERMIA

MICROSTOMIA

- Ginnastica e riabilitazione mirati
- Per la difficoltà nell'igiene orale
- Uso di prodotti specifici se concomita secchezza
- Frequenti appuntamenti dal dentista

Modena 21 Ottobre 2015

Cosa posso fare per prevenire la comparsa delle ulcere?

Cute ed ulcere digitali

SCLERODERMIA

PROTEGGERSI DAL FREDDO

- Vestirsi "a strati" senza dimenticare il cappello
- Ricorrere durante l'inverno all'utilizzo degli "scaldini"
- Utilizzo di indumenti "tecnicici"
- Uso di bicchieri e tazze isolati

Modena 21 Ottobre 2015

Cute ed ulcere digitali

SCLERODERMIA

- Ridurre il contatto diretto delle mani con i detersivi
- Sospensione del fumo di sigaretta, caffè, alcool
- Evitare l'assunzione di sostanze che inducono vasocostrizioni
- Utilizzare creme idratanti (vitamina e, germe di grano, etc) sulle mani

Modena 21 Ottobre 2015

Come devo comportarmi quando l'ulcera è comparsa?

Cute ed ulcere digitali

SCLERODERMIA

IGIENE DELLE MANI FREQUENTE CON SOLUZIONE ALCOOLICA (SECONDO LE INDICAZIONI DELL'OM)

UNA LE SOLUZIONE ALCOOLICA PER L'IGIENE DELLE MANI: FARELA CON ACQUA E SAPONE ADOPRANDO SE NECESSARIO SPUNGERE

Modena 21 Ottobre 2015

Cute ed ulcere digitali

SCLERODERMIA

- USO DI GUANTI (DI COTONE SOTTO, DI LATEX SOPRA) DURANTE I LAVORI DI CASA, QUANDO SI È A CONTATTO CON DETERSIVI E DETERGENTI, QUANDO SI MANGIANO CARNE E PESCE CRUDI, MENTRE SI CUCINA
- USO DEI GUANTI DURANTE L'IGIENE PERSONALE PROPRIA ED EVENTUALMENTE DI NEONATI E ANZIANI E DURANTE LO SVOLGIMENTO DELLE FUNZIONI FISILOGICHE
- SOSTITUZIONE DELLE BLENDE IN CASO DI CONTATTO CON L'ACQUA

Modena 21 Ottobre 2015

L'interessamento osteoarticolare nella Sclerodermia



Gilda Sandri
UOP Reumatologia
Azienda Ospedaliera-Universitaria
Policlinico di Modena
gilda.sandri@unimore.it



Introduzione

La Sclerosi Sistemica (SSc) è una connettivite caratterizzata da alterazioni vascolari, immuni, alterazioni fibrotiche a carico della cute e degli organi interni. Mentre l'interessamento della cute è già presente all'esordio, ed è il segno distintivo della stessa, l'interessamento dell'apparato muscolo scheletrico avviene durante il decorso della malattia. Lo spettro delle manifestazioni è vario: artralgie, vere e proprie artriti, contratture e sfregamenti tendinei. L'interessamento articolare contribuisce alla disabilità ed al peggioramento della qualità di vita dei pazienti, riducendo le capacità lavorative e la capacità di svolgere gli atti quotidiani della vita. Gli ultimi dati raccolti in letteratura documentano come l'interessamento articolare sia il maggior responsabile della riduzione della qualità della vita. L'interessamento articolare, muscolare e dei tessuti molli è responsabile della deformità ad artiglio delle dita delle mani.

Manifestazioni cliniche

La prevalenza dell'interessamento articolare in corso di SSc è diverso a seconda delle diverse casistiche e varia tra il 46-97%. L'EUSTAR (*EULAR Scleroderma Trials and Research*) ha identificato sinoviti articolari definendole come articolazioni dolenti e tumefatte e sfregamenti tendinei rispettivamente in percentuali pari al 16% (1191/7286) ed all'11% (802/7286) nei pazienti con SSc.

Tab. 1	Frequenza dolore articolare %	Frequenza sinoviti %	Frequenza interessamento tendineo %
Clinical evaluation Clements et al. [15] (n = 134 dcSSc)	ND	51 (38)	48 (36)
Ostojic et al. [13] (n = 105)	50 (48)	17 (16)	16 (15)
Malcarne et al. [16] (n = 114)	70 (61)	68 (60)	ND
Ostojic et al. [14] (n = 60)	29 (48)	9 (15)	9 (15)
Avouac et al. [10] (n = 7286)	ND	1191 (16)	802 (11)
Ultrasounds Cuomo et al. [43] (n = 45)	ND	22 (49); 19 (42) with synovial proliferation	ND
MRI Allanore et al. [46] (n = 38)	ND	19 (50)	4 (10.5)
Low et al. [44] (n = 17)	ND	8 (47)	8 (47)

L'interessamento articolare potrebbe essere la manifestazione iniziale, precedere o essere contemporaneo all'insorgenza del fenomeno di Raynaud, potendo in tal senso essere considerato un segno precoce di esordio di Sclerodermia. La frequenza dell'interessamento articolare come sintomo d'esordio risulta compresa tra il 12 ed il 65%; nei pazienti che presentano

solo manifestazioni articolari (artralgie, sinoviti, tenosinoviti) è fondamentale ricercare i segni precoci di SSc, come fenomeno di Raynaud e dita gonfie. Nel sospetto di SSc l'esame obiettivo, la capillaroscopia, la ricerca degli anticorpi antinucleo (ANA) devono essere eseguiti. Nei criteri VEDOSS (*Very Early Diagnosis of Systemic Sclerosis*) per la diagnosi precoce di SSc artriti e tenosinoviti non sono stati considerati, essendo sintomi aspecifici.

Interessamento articolare

Generalmente le artralgie sono le manifestazioni più frequenti, si caratterizzano per scarso dolore e rigidità, mentre possono esserci vere e proprie artriti, che creano difficoltà e dubbi diagnostici soprattutto se sono all'esordio (*ma sono situazioni rare*). L'esordio può essere acuto, subdolo, oligo\poliarticolare; tutte le articolazioni possono essere interessate: dita, polsi e caviglie.

L'andamento della malattia può essere intermittente o cronico remittente; con il progredire della malattia si può arrivare alle contratture che riducono la mobilità articolare. Le contratture articolari che portano alle deformità si riscontrano nel 31% dei pazienti provenienti dal registro Eustar.

Interessamento tendineo

L'interessamento tendineo è descritto come il crepitio alla palpazione di ginocchia, polsi, dita, caviglie, dovuto al deposito di fibrina sulla superficie del tendine e della fascia. Negli arti inferiori i tendini più frequentemente interessati sono il **tendine del tibiale anteriore**, **achilleo** e meno frequentemente quello dei muscoli del peroneo; a livello degli arti superiori i tendini più interessati sono i **flessori** ed gli **estensori-prossimali del polso**.

Può essere presente la compressione del **nervo mediano** (sindrome del tunnel carpale), per le alterazioni dei tendini a livello del legamento trasverso del carpo. La presenza della sindrome del tunnel carpale, associata a tumefazione delle dita ed al fenomeno di Raynaud, dovrebbero suggerire il quadro di una SSc all'esordio. Frequenti sono le **borsiti** a carico del trocantere e dell'olecrano, rare invece le tenosinoviti proliferative come le rotture dei tendini.



Fig. 1. Borsite olecranca



Fig. 2. Borsite trocanterica

Laboratorio

La positività del fattore reumatoide si riscontra nel 30% dei pazienti affetti da sclerodermia; il dato non è specifico e non permette di distinguere tra chi ha la malattia rispetto a chi non è ne affetto. Il fattore reumatoide si riscontra più frequentemente nei pazienti con Sindrome di Sjogren associata, nella forma limitata di Sclerodermia associata alla presenza degli anticentromero. La ricerca degli anticorpi anti-CCP potrebbe permettere di identificare le forme di overlap SSC e artrite reumatoide. La prevalenza di questi anticorpi sembra essere compresa tra l'1 ed il 15%. La presenza del fattore reumatoide e degli anticorpi anti-CCP non sembra però essere correlata ad un pattern radiologico specifico. La presenza all'esordio di sinovite sembra essere correlata allo sviluppo della forma di sclerodermia diffusa. L'interessamento tendineo è prevalente nei pazienti con la forma diffusa di malattia e spesso è associato a grave interessamento vascolare, renale e muscolare. Lo sfregamento tendineo è dimostrato essere associato alle forme attive di malattia.

È fondamentale pertanto valutare questo importante segno clinico a tutte le visite per il suo significato prognostico.

Interessamento muscolare

Esistono tre tipi di coinvolgimento muscolare in corso di sclerosi sistemica: **miopatia da disuso**, **miosite sclerodermica primaria** e **polmiosite da sindrome overlap**. In molti pazienti è presente una lieve astenia muscolare diffusa, mentre in altri casi si realizza una vera e propria miopatia con astenia muscolare prossimale ed aumento nel sangue degli enzimi che rispecchiano la funzionalità muscolare (CK, LDH).

Alterazioni radiologiche

Numerose alterazioni radiologiche si riscontrano nei pazienti affetti da Sclerodermia. Alterazioni articolari: osteoporosi iuxta-articolare, riduzione dello spazio articolare, franche erosioni a carico di metacarpofalangee, interfalangee prossimali, interfalangee distali ed a carico delle ossa carpali. Il quadro radiologico può ricordare quello dell'artrite reumatoide, osteoartrite, artropatia psoriasica. La presenza dell'interessamento della sola trapezio metacarpale potrebbe essere considerato un segno distintivo in corso di SSC. L'immagine a "pencil cup" a livello di mani e piedi tipica dell'artropatia psoriasica la si può riscontrare anche in corso di SSC. Si possono anche riscontrare alterazioni radiologiche non articolari, calcinosi e riassorbimento delle falangi distali.

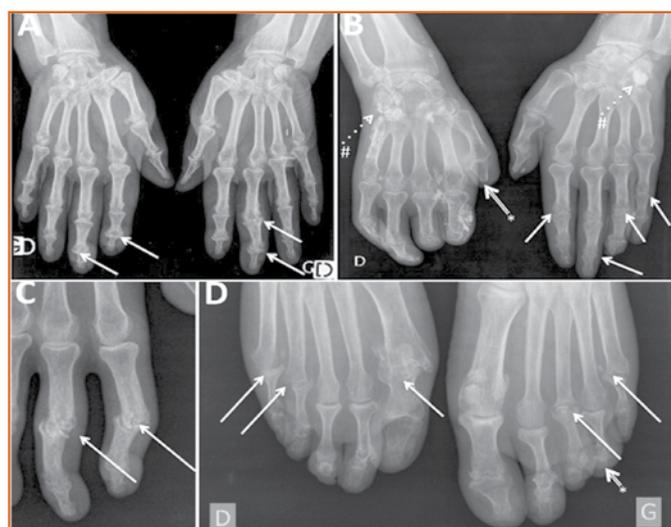


Fig. 3. Alterazioni Radiologiche.

- A: erosioni e riduzione spazio articolare a carico Interfalangee prossimali e distali
 B: erosioni, acroosteolisi calcinosi
 C: interessamento interfalangee prossimali 2-3 dito simil artropatia psoriasica
 D: interessamenti Metatarsofalangea e acrolistesi.

Jérôme Avouac et al. *Rheumatology* 2012;51:1347-1356

Il recente sviluppo dell'ecografia osteoarticolare con l'uso del Power Doppler per valutare le sinoviti attive e la RMN per le lesioni all'esordio sembrano essere tecniche utili anche in corso di SSC per documentare le alterazioni già all'esordio.

Terapia

Il trattamento delle manifestazioni articolari è essenzialmente sintomatico e di supporto. Per quanto riguarda le artralgie si utilizzano i FANS con buona efficacia, anche se resta fondamentale considerare i rischi di effetti gastrointestinali e renali caratteristici della classe di questi farmaci. Anche una bassa dose di corticosteroidi può essere efficace nel trattamento di artriti e tenosinoviti, sebbene bisogna tenere in considerazione il rischio di crisi renale. In analogia con l'artrite reumatoide, può essere utilizzato il methotrexate. Altri DMARDs (*farmaci di fondo*) come ciclofosfamide e azatioprina possono essere utilizzati anche se non sembrano essere efficaci. Secondo alcune segnalazioni della letteratura, le immunoglobuline possono essere utilizzate in caso di inefficacia dei DMARDs. L'efficacia della terapia con anti-TNF per l'interessamento articolare è documentato da studi retrospettivi, ma la loro sicurezza non è così certa. Gli esperti dell'Eustar raccomandano l'uso degli anti-TNF solo in studi randomizzati controllati, scoraggiando l'uso off-label per le segnalazioni di gravi eventi avversi.

Il Rituximab (anti-CD20) utilizzato in studi aperti sembra essere efficace sia sulle manifestazioni articolari, cutanee e polmonari. Tocilizumab e Abatacept sembrano essere efficaci e sicuri nel trattamento delle manifestazioni artritiche. Sebbene dagli studi preliminari emerga come i farmaci biotecnologici aprano nuove prospettive per il trattamento delle manifestazioni artritiche e siano in grado di migliorare la qualità della vita, è necessario un attento monitoraggio per i possibili effetti collaterali.

Dalla corrente letteratura emerge come le tecniche fisioterapiche così come la terapia occupazionale siano efficaci nel migliorare la qualità di vita dei pazienti.

La chirurgia può essere utile in rari casi e soprattutto a livello delle mani, mentre l'intervento per la sindrome del tunnel carpale è molto efficace nel ridurre la sintomatologia. Per quanto riguarda le tenosinoviti il trattamento è di supporto e sintomatico, uso di FANS e bassi dosaggi di steroidi risultano efficaci. In caso di rottura dei tendini può essere necessaria la chirurgia. ■

Bibliografia essenziale

- 1) Allanore Y, Avouac J, Wipff J, Kahan A. New therapeutic strategies in the management of systemic sclerosis. *Expert Opin Pharmacother* 2007;8:60715.
- 2) Je'ro'me Avouac¹, Philip J. Clements², Dinesh Khanna³, Daniel E. Furst² and Yannick Allanore¹ Articular involvement in systemic sclerosis *Rheumatology*2012;51:1347-1356
- 3) Baron M, Lee P, Keystone EC. The articular manifestations of progressive systemic sclerosis (scleroderma). *Ann Rheum Dis* 1982;41:147..
- 4) Avouac J, Walker U, Tyndall A et al. Characteristics of joint involvement and relationships with systemic inflammation in systemic sclerosis: results from the EULAR Scleroderma Trial and Research Group (EUSTAR) database. *J Rheumatol* 2010;37:1488501.
- 5) Avouac J, Fransen J, Walker U et al. Preliminary criteria for the very early diagnosis of systemic sclerosis: results of a Delphi Consensus Study from EULAR Scleroderma Trials and Research Group. *Ann Rheum Dis* 2011;70:47681.Malcarne VL, Hansdottr I, McKinney A et al. Medical signs and *Rheumatol* 2007;34:35967.
- 7) La Montagna G, Sodano A, Capurro V, Malesci D, Valentini G. The arthropathy of systemic sclerosis: a 12 month prospective clinical and imaging study. *Skeletal Radiol* 2005;34:3541.

Atti convegno "Sclerodermia: capire, conoscere, curare" - ottobre 2015

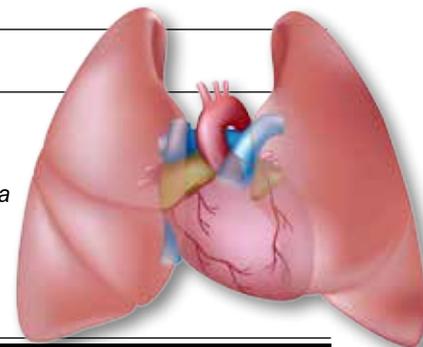
Cuore e polmone: le possibili complicanze della Sclerodermia



Rosario Rossi

Prof. Ass. di Malattie dell'Apparato Cardiovascolare
Facoltà di Medicina e Chirurgia - Univ. di Modena e Reggio Emilia Policlinico di Modena
rosario.rossi@unimore.it

Testo liberamente tratto dalla trascrizione dell'intervento eseguito durante il convegno
a cura di Daniele Conti



Nella Sclerosi Sistemica possono essere coinvolti anche il cuore e i polmoni, ma perché? Cuore e polmoni sono uniti in questa patologia dall'importanza e ruolo rivestito dai vasi sanguigni per entrambi; vasi sanguigni che in questa patologia sono particolarmente coinvolti e colpiti.

Sappiamo che la parte destra e sinistra del cuore non comunicano tra di loro. La parte destra è conosciuta perché raccoglie il sangue che ha circolato in altre parti del corpo attraverso due grosse vene: la **vena cava superiore**, che raccoglie il sangue dal cervello e dalle braccia, e la **vena cava inferiore** che raccoglie il sangue dai visceri / dalla pancia e dalle gambe (arti inferiori) e da qui il sangue poco ossigenato viene spinto nei polmoni. I polmoni sono un laboratorio dove avviene un circolo particolare che lavora ad alti volumi di sangue, in termini di quantità, e bassa resistenza, ossia con una piccolissima pressione. Noi siamo abituati a misurare la pressione nel braccio e questa pressione a noi più comune è la pressione che c'è all'interno del cuore - o meglio della parte sinistra del cuore che spinge il sangue nell'aorta.

Nella Sclerosi Sistemica si può verificare un **anomalo aumento della pressione** nel circolo polmonare; quindi un circolo che è abituato a lavorare con basse pressioni si ritrova a operare con pressioni più alte. E questo accadimento è riconoscibile anche da parte nostra nella quotidianità, perché può ingenerare una certa difficoltà respiratoria. Questa situazione di **alta pressione** non è però l'unico fattore che può determinare questa difficoltà in presenza di SSc, perché dobbiamo considerare anche il ruolo che può esercitare la **fibrosi polmonare**, una fibrosi indipendente che può anche manifestarsi in associazione all'**enfisema polmonare**, per esempio nei pazienti fumatori. Ecco quindi tre elementi che possono determinare nel paziente con SSc un aumento della fatica respiratoria.

Nella figura 1 a destra è rappresentato quanto è ricco il polmone di vasi, c'è quasi una ridondanza di vasi; quindi quando si verifica un aumento della pressione avviene che questi vasi tendono a restringersi e diventano con un lume (*ndr. sezione interna*) più piccolo determinando un aumento della pressione all'interno del ventricolo di destra. Il ventricolo di

destra quando lavora a basse pressioni è piccolino, ma diventa molto più grande quando aumenta la pressione all'interno dei vasi polmonari. La variazione della pressione polmonare si ripercuote sul cuore, e quando ciò accade il cuore va incontro a sofferenza e cominciano i guai. Noi specialisti dobbiamo scoprire le alterazioni che ci sono all'interno dei vasi polmonari prima che queste possano interferire con la parte destra del cuore e recargli difficoltà. Questo è l'obiettivo principale del cardiologo quando ha in gestione un paziente con SSc. Quando un paziente con Sclerodermia arriva dal reumatologo, e gli viene richiesta una tac per capire se c'è una fibrosi, è importante che si pensi anche ad una **valutazione cardiologica** per capire due cose: primo **se la pressione nei vasi polmonari è alta**, perché se è alta siamo in presenza di una cosa anomala, e poi per capire se, in caso di pressione polmonare alta, **la parte destra del cuore**, cioè il ventricolo destro, **è rimasta coinvolta da questa alterazione**. Questi sono due dati che ci permettono di curare molto meglio i nostri pazienti.

Normalmente perché il sangue nei polmoni possa transitare abbiamo una pressione nelle arterie polmonari che è maggiore rispetto a quelle nelle vene - e questo è normale - se così non fosse il sangue non potrebbe circolare. Ci sono dei casi, come quello della malattia sclerodermica, in cui vi è un rimodellamento dei vasi - alla base della malattia - che aumenta le resistenze al flusso sanguigno, cioè il sangue fa più fatica a defluire all'interno dei polmoni. Una prima manifestazione di ciò è rilevabile dall'aumentata fatica a respirare per esempio dopo aver fatto delle rampe di scale che prima si riusciva a fare senza difficoltà; questa riduzione della nostra performance fisica è un primo campanello di allarme. Prima della visita cardiologica è ovviamente consigliabile rivolgersi al proprio medico di medicina generale che può richiederci delle radiografie del torace, dove noi cardiologi / medici vediamo fondamentalmente se le zone delle arterie polmonari sono interessate con dilatazioni rispetto ai soggetti "normali". Questo vuol dire che la pressione più elevata all'interno delle arterie polmonari ha modificato il diametro dei vasi che affluiscono ai polmoni. Tuttavia la pressione polmonare non si può misurare con la stessa facilità di quella

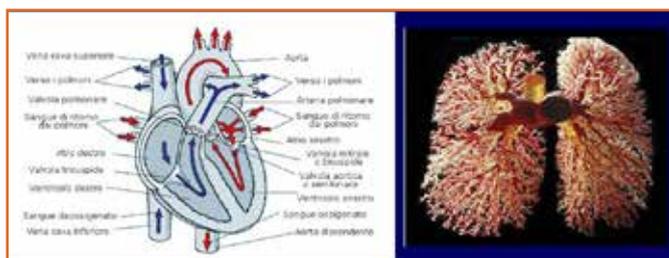
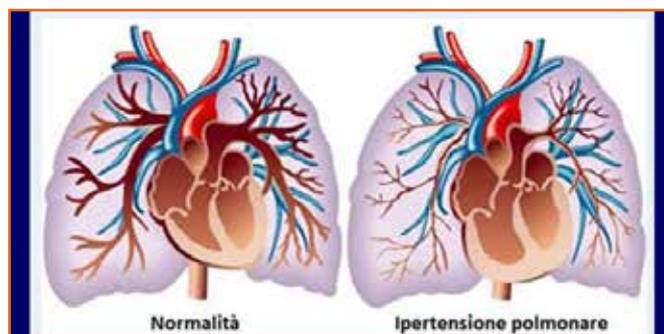


Fig. 1. Cuore e vasi nei polmoni



del cuore, e inizialmente ci serviamo di alcuni artefatti che possono aiutarci a capire se a livello polmonare è elevata o meno. Prima cosa da fare è effettuare un ecocardiogramma che valuta se la parte destra del cuore è dilatata o meno; questo esame permette però solo una stima della pressione che c'è dentro i polmoni. Se vogliamo essere sicuri, in caso di sospetto di ipertensione polmonare, dobbiamo effettuare un test invasivo che è il **cateterismo cardiaco**. Semplificando, l'esame si esegue tramite uno strumento che si presenta come un filo giallo con cui arriviamo all'interno dei vasi polmonari; questo filo giallo è pieno di una soluzione liquida che permette di andare a valutare, nel punto in cui ci troviamo, la pressione polmonare. Con questo esame possiamo fare una diagnosi certa. Quando diamo un farmaco per abbassare la pressione polmonare dobbiamo fare questo esame che rappresenta una "guida" sicura per rilevare la pressione polmonare. Se questa non è aumentata, ma è presente un rischio, è ovvio che occorre seguire nel tempo il paziente. In presenza di una patologia come la Sclerosi Sistemica vi è una possibilità di circa 10 / 20 % di sviluppare un'ipertensione polmonare. Non tutti pazienti con Sclerosi Sistemica quindi svilupperanno un'ipertensione polmonare, ma è importante mantenere sotto controllo questo aspetto per prevenire eventuali criticità future. E' quindi molto importante scoprire se è presente un'ipertensione polmonare ed è importante scoprirla presto perché prima la scopriamo e più efficacemente potremo intervenire con le terapie a disposizione.

Cosa succede all'interno dei vasi polmonari?

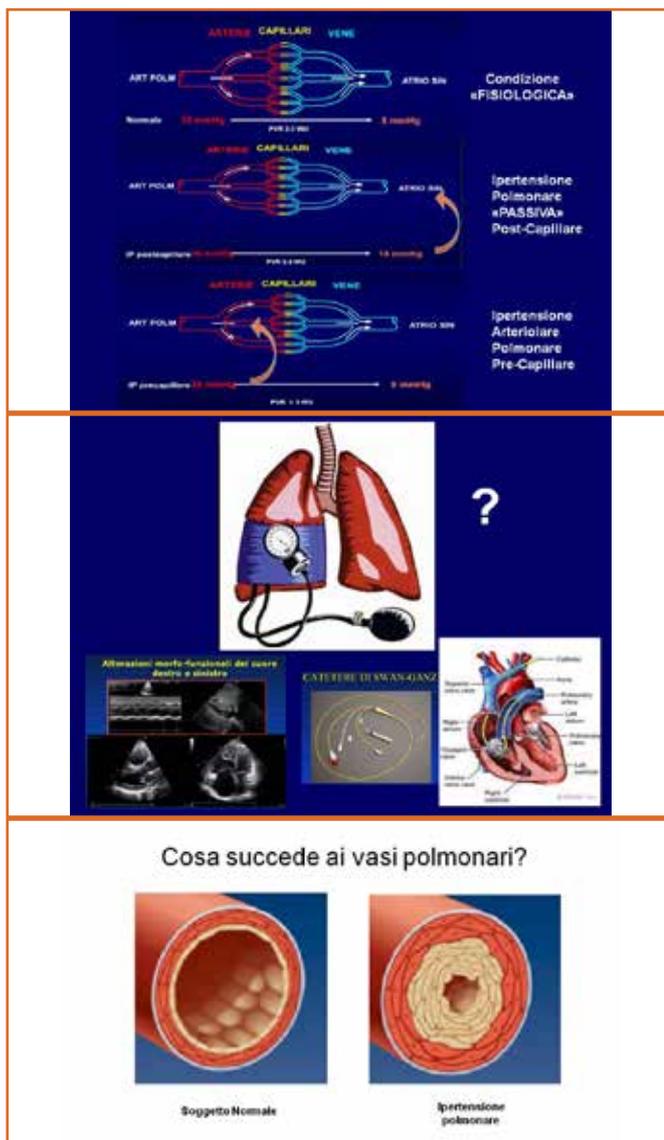
Credo importante una breve digressione per capire cosa succede all'interno dei vasi polmonari. Come tutti i vasi all'interno dell'organismo anche questi sono formati da delle tuniche concentriche, che si presentano una dentro l'altra. All'interno dei polmoni, poiché c'è una pressione molto bassa, queste tuniche sono sottilissime e il vaso è di piccolissima entità. In presenza di Sclerosi Sistemica, in una percentuale che oscilla tra il 10 e il 20 %, è possibile si verifichi un aumento dell'ispessimento di questi vasi a scapito del lume, ossia della sezione di passaggio del sangue, che progressivamente tende a ridursi creando una **maggiore resistenza al passaggio** e un **aumento così della pressione**. Esistono dei farmaci che **riducono la vasocostrizione**, cioè la capacità dei vasi a contrarsi, e la **proliferazione delle cellule**, ossia il fenomeno di ispessimento. E' opportuno usare questi farmaci sfruttando al meglio le loro caratteristiche. Ci sono anche altri fenomeni cui prestare attenzione, come l'**infiammazione**, presente nei pazienti con SSc e che può concorrere a danneggiare i vasi. La cosa principale da tenere sotto controllo però è la **proliferazione**, questa azione che fa sì che il vaso cresca nella sua parete a scapito del lume rappresentando sicuramente la criticità maggiore che si verifica a livello dei polmoni.

Abbiamo detto che l'attore principale è il ventricolo destro, che deve mandare comunque il sangue nei polmoni perché si possa ossigenare, e non si può fermare in questa sua azione. Quindi normalmente il ventricolo sinistro si presenta molto più grande del ventricolo destro, ma se l'aumento della pressione si verifica all'interno dei polmoni anche il ventricolo destro tende a dilatarsi e può diventare prevalente rispetto al ventricolo sinistro. Si crea così un disequilibrio all'interno del cuore che fa sì che si originino alcuni sintomi come gli **edemi alle gambe**, la **congestione epatica**, con la mal digestione, e tutta una serie di problematiche correlate allo **scompenso cardiaco destro** - che altro non significa che il sangue non fluisce liberamente nella parte destra del cuore.

La cosa più importante in queste patologie è la **diagnosi precoce** perché disponiamo di un grande armamentario terapeutico con anche un grande impegno a livello di ricerca su questa specifica patologia tale da permettere molte opportunità nella cura dei pazienti. E' oggi possibile ridurre la vaso costrizione e la proliferazione all'interno dei vasi. Esistono molti farmaci che hanno diversi punti di azione per esempio sulla parete vascolare; le linee guida sull'ipertensione polmonare prevedono l'utilizzo di molti principi attivi ed è compito dei medici fare un'attenta valutazione che permetta di interagire con il farmaco giusto all'interno del quadro e del piano terapeutico del paziente. Quindi la situazione dei pazienti sclerodermici è oggi più curabile e in parte risolvibile.

Può esistere poi anche una compromissione dei piccoli vasi all'interno del cuore che arrivano a tutte le cellule di questo organo che è un grande lavoratore. Questi piccoli vasi che vanno all'interno del cuore a volte possono essere compromessi, è importante quindi ricordarsi anche come la **presenza di Sclerosi Sistemica sia predisponente verso l'insorgenza di malattie delle coronarie**, quindi vi è un aumentato rischio di infarto se non si curano bene i fattori di rischio delle malattie cardiovascolari.

E' importante da parte dei medici avere questa consapevolezza e porre una particolare attenzione al rischio presente a livello delle coronarie e indicare come molto importanti alcuni stili di vita: occorre **smettere di fumare**, **seguire una dieta corretta e fare esercizio fisico**. Si potrà così evitare che si formino all'interno delle coronarie delle placche che possono determinare un terreno predisponente agli infarti del cuore. ■



Atti convegno "Sclerodermia: capire, conoscere, curare" - ottobre 2015

Distretto oro-maxillo-facciale nel paziente Sclerodermico



Anna Maria Baietti

UO Chirurgia Polispecialistica - Maxillo Facciale
Ospedale Bellaria - Ausl di Bologna
annamaria.baietti@ausl.bologna.it

Testo liberamente tratto dalla trascrizione dell'intervento eseguito durante il convegno
a cura di Daniele Conti

Le manifestazioni orali nella Sclerodermia sono collegate alla conseguenza diretta della sostituzione del collagene dei normali tessuti e del deposito dello stesso intorno a strutture nervose e vascolari del distretto oro maxillo facciale, tale da comportare un particolarmente coinvolgimento di questa parte del corpo.

All'interno della nostra Unità Operativa di Chirurgia Polispecialistica all'Ospedale Bellaria di Bologna abbiamo cercato di creare dei percorsi particolarmente attenzionati a tutti coloro che hanno delle vulnerabilità sanitarie e per i pazienti con Sclerodermia poniamo siamo attenti alle specifiche criticità strettamente collegate alla malattia.

La Sclerodermia presenta un coinvolgimento specifico del distretto di nostra competenza, e per fornire una risposta adeguata alle criticità presentate dalla malattia occorre valutare vari aspetti:

- pelle del viso
- apertura del cavo orale
- mucosa orale
- ghiandole salivari e lacrimali
- lingua
- elementi dentali e parodonto (*tessuto di sostegno dei denti / le gengive*)
- articolazione temporo-mandibolare
- osso mandibolare

I segni che interessano il paziente sclerodermico sono noti e in particolare per il distretto maxillo facciale vediamo coinvolta la pelle del viso, caratterizzata per una ridotta elasticità e un'iperpigmentazione (*ndr. macchie della cute*), con teleangectasie (*ndr. dilatazione di piccoli vasi sanguigni*) presenti a livello delle labbra e della mucosa orale.

Focalizzando l'attenzione sulle patologie più specifiche dell'apparato oro-maxillo-facciale possiamo cominciare dalla **Xerostomia**, ossia la secchezza della mucosa a livello della salivazione del cavo orale. Questa manifestazione può essere un importante segnale per il paziente, in quanto vengono alterati vari aspetti/azioni del quotidiano dal parlare alla deglutizione. La Xerostomia può presentarsi nel paziente sclerodermico in forma correlata anche con la malattia di Sjogren con il tipico infiltrato infiammatorio e in associazione alla Xeroftalmia - secchezza dell'occhio.

L'aspetto patologico cui dobbiamo prestare molta attenzione nel nostro "campo d'azione" è rappresentato prima di tutto dalla **microstomia**, una riduzione della capacità di apertura del cavo orale, diretta conseguenza di deposito di collagene nella sottomucosa dei tessuti periorali con ripercussioni evidenti. Questo coinvolgimento ha una diretta correlazione anche sotto l'aspetto delle terapie. Nelle forme circoscritte di Sclerodermia possiamo riscontrare **la forma a banda del labbro superiore**, così come le **retrazioni labiali**, al cui verificarsi corrisponde un'aumentata predisposizione alle lesioni cariose e alle patologie gengivali come

gengiviti ricorrenti. Infine riscontriamo come le **mucose siano maggiormente suscettibili di traumi** e di conseguenza gli stessi sono più frequenti.

Il cavo orale in un paziente con SSc si presenta con una **mucosa dal caratteristico aspetto pallido** e di **consistenza dura** e può presentare **ulcerazioni** frequenti, conseguenti a turbe vascolari. La **lingua appare più rimpicciolita** con colore pallido e ipomobile. Nei soggetti in crescita possono riscontrarsi dei **dismorfismi (ndr. alterazioni) ossei e dento-alveolari** con ridotta mobilità della lingua e scarsa igiene orale, talora dovuta anche all'alterazione intrinseca a livello del cavo orale. In particolare, a livello di quella che è la **struttura parodontale (ndr. ossia tutte le strutture che danno sostegno all'elemento dentale: gengive, legamento, cemento radicolare e tessuto osseo)** si verifica un allargamento dello spazio parodontale, tale da favorire la proliferazione di microrganismi e batteri. Tutto questo può comportare un **riassorbimento radicolare** esterno delle radici e anche un **riassorbimento osseo** con una conseguente maggiore predisposizione alle infiammazioni sia superficiali che profonde. Conseguenti alterazioni possono comportare la perdita precoce degli elementi dentali e favorire casi più frequenti di edentulismo - pazienti che rimangono privi di elementi dentali, con difficoltà anche ad una successiva riabilitazione.

A livello prettamente dell'**elemento dentale** si possono verificare delle **erosioni** dovute soprattutto al **reflusso acido** a livello del cavo orale o delle lesioni cariose molto localizzate a livello dei colletti, che vengono esposti a seguito delle retrazioni labiali.

Il paziente sclerodermico può avere delle alterazioni osteoarticolari anche nel distretto per noi principale che è quello **temporo mandibolare**. La fibrosi peritemporale va a ridurre la mobilità di questa articolazione e possono presentarsi dolori, crepitii, click articolari, deviazione della mandibola in apertura, che possono essere talora molto fastidiosi.

Possono presentarsi anche **neuralgie, neuriti e neuropatie** a livello delle ossa mandibolari e mascellari dove si trovano molto in superficie dei nervi che con il riassorbimento osseo, conseguente alla patologia, possono determinare **parestesie e disestesie (vedi box approfondimento)**.

Nei pazienti con Sclerodermia che assumono dei corticosteroidi (*cortisonici e derivati*) possiamo assistere al sopraggiungere di osteoporosi trattata con bifosfonati. Questi farmaci possono comportare delle complicazioni come fenomeni di osteonecrosi se vengono effettuate delle terapie chirurgiche / interventi a livello del cavo orale.

Dal punto di vista odontostomatologico in presenza di Sclerodermia assistiamo molto spesso pazienti che arrivano a noi per necessità di terapie di urgenza, causa una carenza di controlli in precedenza resi difficoltosi per le conseguenze della malattia. Un ruolo molto importante per prevenire questo lo hanno l'educazione e la





5x1000

a favore dei Malati Reumatici

AMRER onlus
Cod.Fiscale 80095010379



5x1000

a favore dei Malati Reumatici

AMRER onlus
Cod.Fiscale 80095010379



5x1000

a favore dei Malati Reumatici

AMRER onlus
Cod.Fiscale 80095010379



5x1000

a favore dei Malati Reumatici

AMRER onlus
Cod.Fiscale 80095010379



5x1000

a favore dei Malati Reumatici

AMRER onlus
Cod.Fiscale 80095010379



5x1000

a favore dei Malati Reumatici

AMRER onlus
Cod.Fiscale 80095010379



DAI UN SOSTEGNO CONCRETO AD AMRER

Destinare il 5 per mille ad AMRER ONLUS è facile

Basta compilare la scheda relativa, contenuta nel modello 730, Cud o Unico e ricordare due semplici gesti:

MODELLO 730-1 redditi 2011
 Scheda per la scelta della destinazione dell'8 per mille dell'IRPEF e del 5 per mille dell'IRPEF

SCELTA PER LA DESTINAZIONE DEL CINQUE PER MILLE DELL'IRPEF

Nome: **Mario Rossi**

Codice fiscale: **(8 0 0 9 5 0 1 1 0 3 7 9)**

• **Apporre la propria firma** nel riquadro corrispondente "Sostegno del volontariato e ONLUS"

INDICARE IL CODICE FISCALE DI AMRER
80095010379



DAI UN SOSTEGNO CONCRETO AD AMRER

Destinare il 5 per mille ad AMRER ONLUS è facile

Basta compilare la scheda relativa, contenuta nel modello 730, Cud o Unico e ricordare due semplici gesti:

MODELLO 730-1 redditi 2011
 Scheda per la scelta della destinazione dell'8 per mille dell'IRPEF e del 5 per mille dell'IRPEF

SCELTA PER LA DESTINAZIONE DEL CINQUE PER MILLE DELL'IRPEF

Nome: **Mario Rossi**

Codice fiscale: **(8 0 0 9 5 0 1 1 0 3 7 9)**

• **Apporre la propria firma** nel riquadro corrispondente "Sostegno del volontariato e ONLUS"

INDICARE IL CODICE FISCALE DI AMRER
80095010379



DAI UN SOSTEGNO CONCRETO AD AMRER

Destinare il 5 per mille ad AMRER ONLUS è facile

Basta compilare la scheda relativa, contenuta nel modello 730, Cud o Unico e ricordare due semplici gesti:

MODELLO 730-1 redditi 2011
 Scheda per la scelta della destinazione dell'8 per mille dell'IRPEF e del 5 per mille dell'IRPEF

SCELTA PER LA DESTINAZIONE DEL CINQUE PER MILLE DELL'IRPEF

Nome: **Mario Rossi**

Codice fiscale: **(8 0 0 9 5 0 1 1 0 3 7 9)**

• **Apporre la propria firma** nel riquadro corrispondente "Sostegno del volontariato e ONLUS"

INDICARE IL CODICE FISCALE DI AMRER
80095010379



DAI UN SOSTEGNO CONCRETO AD AMRER

Destinare il 5 per mille ad AMRER ONLUS è facile

Basta compilare la scheda relativa, contenuta nel modello 730, Cud o Unico e ricordare due semplici gesti:

MODELLO 730-1 redditi 2011
 Scheda per la scelta della destinazione dell'8 per mille dell'IRPEF e del 5 per mille dell'IRPEF

SCELTA PER LA DESTINAZIONE DEL CINQUE PER MILLE DELL'IRPEF

Nome: **Mario Rossi**

Codice fiscale: **(8 0 0 9 5 0 1 1 0 3 7 9)**

• **Apporre la propria firma** nel riquadro corrispondente "Sostegno del volontariato e ONLUS"

INDICARE IL CODICE FISCALE DI AMRER
80095010379



DAI UN SOSTEGNO CONCRETO AD AMRER

Destinare il 5 per mille ad AMRER ONLUS è facile

Basta compilare la scheda relativa, contenuta nel modello 730, Cud o Unico e ricordare due semplici gesti:

MODELLO 730-1 redditi 2011
 Scheda per la scelta della destinazione dell'8 per mille dell'IRPEF e del 5 per mille dell'IRPEF

SCELTA PER LA DESTINAZIONE DEL CINQUE PER MILLE DELL'IRPEF

Nome: **Mario Rossi**

Codice fiscale: **(8 0 0 9 5 0 1 1 0 3 7 9)**

• **Apporre la propria firma** nel riquadro corrispondente "Sostegno del volontariato e ONLUS"

INDICARE IL CODICE FISCALE DI AMRER
80095010379



DAI UN SOSTEGNO CONCRETO AD AMRER

Destinare il 5 per mille ad AMRER ONLUS è facile

Basta compilare la scheda relativa, contenuta nel modello 730, Cud o Unico e ricordare due semplici gesti:

MODELLO 730-1 redditi 2011
 Scheda per la scelta della destinazione dell'8 per mille dell'IRPEF e del 5 per mille dell'IRPEF

SCELTA PER LA DESTINAZIONE DEL CINQUE PER MILLE DELL'IRPEF

Nome: **Mario Rossi**

Codice fiscale: **(8 0 0 9 5 0 1 1 0 3 7 9)**

• **Apporre la propria firma** nel riquadro corrispondente "Sostegno del volontariato e ONLUS"

INDICARE IL CODICE FISCALE DI AMRER
80095010379



DAI UN SOSTEGNO CONCRETO AD AMRER

Destinare il 5 per mille ad AMRER ONLUS è facile

Basta compilare la scheda relativa, contenuta nel modello 730, Cud o Unico e ricordare due semplici gesti:

MODELLO 730-1 redditi 2011
 Scheda per la scelta della destinazione dell'8 per mille dell'IRPEF e del 5 per mille dell'IRPEF

SCELTA PER LA DESTINAZIONE DEL CINQUE PER MILLE DELL'IRPEF

Nome: **Mario Rossi**

Codice fiscale: **(8 0 0 9 5 0 1 1 0 3 7 9)**

• **Apporre la propria firma** nel riquadro corrispondente "Sostegno del volontariato e ONLUS"

INDICARE IL CODICE FISCALE DI AMRER
80095010379



DAI UN SOSTEGNO CONCRETO AD AMRER

Destinare il 5 per mille ad AMRER ONLUS è facile

Basta compilare la scheda relativa, contenuta nel modello 730, Cud o Unico e ricordare due semplici gesti:

MODELLO 730-1 redditi 2011
 Scheda per la scelta della destinazione dell'8 per mille dell'IRPEF e del 5 per mille dell'IRPEF

SCELTA PER LA DESTINAZIONE DEL CINQUE PER MILLE DELL'IRPEF

Nome: **Mario Rossi**

Codice fiscale: **(8 0 0 9 5 0 1 1 0 3 7 9)**

• **Apporre la propria firma** nel riquadro corrispondente "Sostegno del volontariato e ONLUS"

INDICARE IL CODICE FISCALE DI AMRER
80095010379



DAI UN SOSTEGNO CONCRETO AD AMRER

Destinare il 5 per mille ad AMRER ONLUS è facile

Basta compilare la scheda relativa, contenuta nel modello 730, Cud o Unico e ricordare due semplici gesti:

MODELLO 730-1 redditi 2011
 Scheda per la scelta della destinazione dell'8 per mille dell'IRPEF e del 5 per mille dell'IRPEF

SCELTA PER LA DESTINAZIONE DEL CINQUE PER MILLE DELL'IRPEF

Nome: **Mario Rossi**

Codice fiscale: **(8 0 0 9 5 0 1 1 0 3 7 9)**

• **Apporre la propria firma** nel riquadro corrispondente "Sostegno del volontariato e ONLUS"

INDICARE IL CODICE FISCALE DI AMRER
80095010379



DAI UN SOSTEGNO CONCRETO AD AMRER

Destinare il 5 per mille ad AMRER ONLUS è facile

Basta compilare la scheda relativa, contenuta nel modello 730, Cud o Unico e ricordare due semplici gesti:

MODELLO 730-1 redditi 2011
 Scheda per la scelta della destinazione dell'8 per mille dell'IRPEF e del 5 per mille dell'IRPEF

SCELTA PER LA DESTINAZIONE DEL CINQUE PER MILLE DELL'IRPEF

Nome: **Mario Rossi**

Codice fiscale: **(8 0 0 9 5 0 1 1 0 3 7 9)**

• **Apporre la propria firma** nel riquadro corrispondente "Sostegno del volontariato e ONLUS"

INDICARE IL CODICE FISCALE DI AMRER
80095010379



DAI UN SOSTEGNO CONCRETO AD AMRER

Destinare il 5 per mille ad AMRER ONLUS è facile

Basta compilare la scheda relativa, contenuta nel modello 730, Cud o Unico e ricordare due semplici gesti:

MODELLO 730-1 redditi 2011
 Scheda per la scelta della destinazione dell'8 per mille dell'IRPEF e del 5 per mille dell'IRPEF

SCELTA PER LA DESTINAZIONE DEL CINQUE PER MILLE DELL'IRPEF

Nome: **Mario Rossi**

Codice fiscale: **(8 0 0 9 5 0 1 1 0 3 7 9)**

• **Apporre la propria firma** nel riquadro corrispondente "Sostegno del volontariato e ONLUS"

INDICARE IL CODICE FISCALE DI AMRER
80095010379



DAI UN SOSTEGNO CONCRETO AD AMRER

Destinare il 5 per mille ad AMRER ONLUS è facile

Basta compilare la scheda relativa, contenuta nel modello 730, Cud o Unico e ricordare due semplici gesti:

MODELLO 730-1 redditi 2011
 Scheda per la scelta della destinazione dell'8 per mille dell'IRPEF e del 5 per mille dell'IRPEF

SCELTA PER LA DESTINAZIONE DEL CINQUE PER MILLE DELL'IRPEF

Nome: **Mario Rossi**

Codice fiscale: **(8 0 0 9 5 0 1 1 0 3 7 9)**

• **Apporre la propria firma** nel riquadro corrispondente "Sostegno del volontariato e ONLUS"

INDICARE IL CODICE FISCALE DI AMRER
80095010379



5x1000

a favore dei Malati Reumatici

AMRER onlus

Cod.Fiscale 80095010379



5x1000

a favore dei Malati Reumatici

AMRER onlus

Cod.Fiscale 80095010379



5x1000

a favore dei Malati Reumatici

AMRER onlus

Cod.Fiscale 80095010379



5x1000

a favore dei Malati Reumatici

AMRER onlus

Cod.Fiscale 80095010379



5x1000

a favore dei Malati Reumatici

AMRER onlus

Cod.Fiscale 80095010379



5x1000

a favore dei Malati Reumatici

AMRER onlus

Cod.Fiscale 80095010379

motivazione ad una corretta igiene orale. Fondamentale è favorire la prevenzione attraverso un monitoraggio dei pazienti con protocolli dedicati anche sotto l'aspetto della cura del cavo orale. Alla base di tutto c'è una **corretta igiene orale quotidiana**, che si ottiene insegnando al paziente delle manovre di igiene orale con tecniche mirate e anche personalizzate, a seconda della specifica difficoltà ad accedere al cavo orale tenendo conto anche della microstomia (*ridotta capacità di apertura del cavo orale*). Importante poi un controllo "professionale" periodico, che permetta di associare delle **detartrasi e curettage gengivali** anche ogni 3 o 6 mesi a seconda dei casi per andare a rimuovere tutto quello che può essere oggetto di microrganismi e placca che si possono annidare e formare nelle gengive compromesse della malattia.

Un ruolo rilevante lo assume anche una **corretta dieta alimentare** in quanto l'ipomobilità del palato molle con la fibrosi esofagea possono rendere l'atto del mangiare e della deglutizione molto difficoltosi. E' opportuno poi escludere cibi ad alta concentrazione di zuccheri raffinati perché in presenza di xerostomia (*secchezza salivare*) vi è un incremento del rischio di lesioni cariose - da evitare.

Un **consiglio** che posso dare è quello di eseguire **sciacqui quotidiani** perché questo aiuta a detergere il cavo orale e a rimuovere la placca batterica responsabile in modo specifico delle parodontopatie. Possiamo usare **soluzioni contenenti fluoro e/o con collutori alla clorexidina** (*clorexidina 0.12% priva di alcool*). Talora possiamo fare dei **trattamenti topici** specifici con fluoro in gel, soprattutto in quei casi in cui abbiamo delle lesioni frequenti a livello del colletto e degli elementi dentali che possono portare a lesioni deostruenti.

Naturalmente è consigliabile l'**assunzione frequente di liquidi durante il giorno** per migliorare l'auto salivazione e anche di **sostitutivi salivari** (*come "biotene" e altri*) soprattutto la sera per avere una maggiore salivazione e auto detersione del cavo orale. Questo può favorire la ridurre della secchezza durante la notte e aiutare a prevenire la predisposizione alle patologie correlate.

Consigliabili sono gli **esercizi di stretching del cavo orale** con l'obiettivo di migliorare, aumentare o mantenere l'elasticità dei tessuti periorali e di conseguenza le dimensioni di apertura del cavo orale. Fare gli esercizi in modo continuativo e programmato aiuta anche in caso si rendano necessari interventi, proprio per migliorare l'apertura della bocca.

Esistono poi anche le cosiddette **terapie conservative** come l'uso della diga di gomma come protezione. Particolare attenzione

dobbiamo porre invece alle **terapie protesiche mobili** che richiedono ribasature frequenti per evitare l'irritazione delle mucose. Questa attenzione per la tollerabilità da parte delle mucose è da prestare anche nelle **terapie protesiche fisse** proprio per ridurre al minimo il rischio di parodontopatie.

Nei casi più particolari che richiedono delle **terapie impianto-protesiche**, che sono possibili anche nel paziente sclerodermico, occorre avere delle accortezze speciali negli interventi, con attenzione in questi casi a coloro che fanno terapie con bifosfonati per evitarne i possibili effetti collaterali.

Nella nostra casistica con pazienti sclerodermici abbiamo rilevato una **prevalenza di parodontopatie** piuttosto importanti che portano a degli edentulismi e provocano spesso anche delle infezioni significative. E' importante quindi cercare di prevenire per questa patologia tutti questi aspetti attraverso dei protocolli dedicati.

E' fondamentale nella gestione del paziente sclerodermico la costruzione e adozione di percorsi che favoriscano la prevenzione delle possibili complicanze del cavo orale, magari attraverso protocolli ad hoc, che vedano "mettere in gioco" più collaborazioni multidisciplinari, una capillare informazione ai pazienti e ai medici e l'adozione di tutte le linee guida oggi a disposizione. ■

Dizionario medico

Teleangectasia:

Dilatazione di piccoli vasi sanguigni, generalmente superficiali, i quali assumono l'aspetto di arborescenze sinuose di colore rosso vivo o rosso-bluastro e divengono visibili oltre l'epidermide.

Disestesia:

Disturbo della sensibilità per cui vari stimoli provocano reazioni diverse dal normale. Fra i sintomi che le persone asseriscono si osservano dolore, fastidio, bruciore, sensazione di un corpo estraneo dentro la pelle soprattutto aghi o vetro. Talora la disestesia si percepisce come una sorta di amplificazione della sensibilità della zona interessata, la quale, quando pure leggermente sfiorata, procura al soggetto affetto un disturbo sensorio di diversa natura e di ampiezza eccessiva rispetto alle caratteristiche obiettive ed all'effettiva entità dello stimolo.

Parestesia:

La parestesia è un'alterazione della sensibilità degli arti o di altre parti del corpo. In particolare, il termine descrive una condizione caratterizzata da fenomeni sensitivi a livello locale, più frequentemente descritti come formicolio.

Detartrasi:

L'ablazione del tartaro o detartrasi consiste nella rimozione meccanica dei depositi di tartaro sui denti utilizzando uno strumento odontoiatrico che raschia la formazione dai denti.

Parodonto

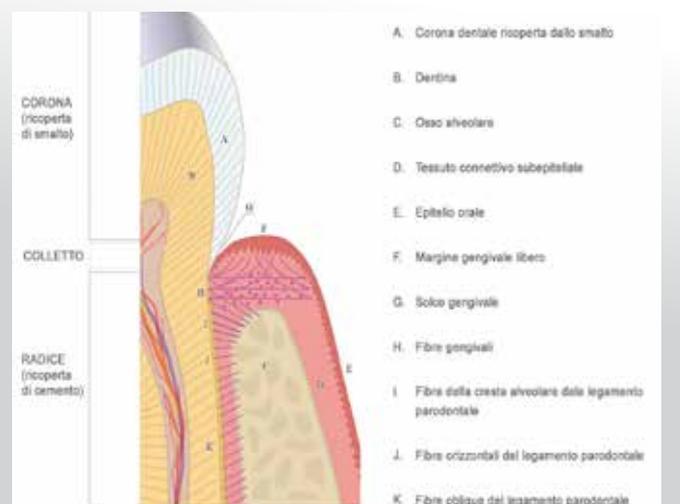
Approfondimento liberamente tratto da...  **WIKIPEDIA**
The Free Encyclopedia

Il parodonto o periodonto o tessuto parodontale è costituito da osso alveolare, legamento parodontale, cemento radicolare e gengiva, ovvero dai tessuti che si trovano attorno al dente e hanno la duplice funzione di:

- mantenere attaccato il dente al tessuto osseo;
- conservare l'integrità dei tessuti coinvolti nella masticazione.[4]

Generalmente si ha un'immagine mentale del dente come se esso fosse "infilato" nell'osso alveolare. In realtà il legamento parodontale - formato da robuste fibre di tessuto occupanti uno spazio molto piccolo che circonda tutta la radice del dente - si ancora da un lato all'osso alveolare e dall'altro lato alla radice del dente (o, più esattamente, al cemento radicolare) andando a costituire una sorta di robusta "ragnatela" che mantiene la radice del dente sospesa all'interno dell'alveolo.

Esso invece consente al dente, sollecitato per esempio dagli atti masticatori, di effettuare dei microspostamenti.



Atti convegno "Sclerodermia: capire, conoscere, curare" - ottobre 2015

Interessamento gastroenterologico nella malattia sclerodermica



Gianluigi Bajocchi

UOC di Reumatologia

Arcispedale S Maria Nuova IRCCS - Reggio Emilia

gianluigi.bajocchi@asmn.re.it

La frequenza del problema

L'apparato digerente, nella sua totale estensione è interessato nella sclerodermia, molto frequentemente. Segni e/o sintomi ad origine dal tratto digestivo possono presentarsi con vari gradi di severità fino all'80% dei malati. La lega europea contro le malattie reumatiche (EULAR) ha raccolto la più numerosa casistica di pazienti sclerodermici. Fino al 2012, in essa figurano infatti 7655 pazienti e l'interessamento gastroenterologico è al secondo posto, dopo quello cutaneo, con una prevalenza diversa a seconda del tratto interessato. Il tratto esofageo nel 67.3 %, lo stomaco nel 24.1%, l'intestino nel 23,5%.

Le caratteristiche temporali e la prognosi

Prima di addentrarci nelle specifiche manifestazioni patologiche di ogni singolo segmento dell'apparato gastroenterico è bene chiarire altri aspetti epidemiologici, oltre alla già rilevata elevata frequenza. Il primo dato che emerge da diversi studi, è che questa complicazione è quasi mai causa di morte: solo il 3% dei pazienti sclerodermici ha un rischio di decesso per cause gastroenteriche. Questo, a fronte di un rischio di decesso del 33%, del 6% e del 4% per cause rispettivamente polmonari, cardiache e renali.

Il secondo elemento riguarda l'andamento temporale del coinvolgimento enterico nella storia della malattia. Questo andamento si caratterizza per un esordio dei sintomi molto precoce: entro i primi 3 anni il 40% dei pazienti potrebbe avere qualche segno o sintomo gastroenterico; segue poi una progressione lenta ma continua che porta dopo circa 9 anni di malattia al punto che l'80% dei pazienti può presentare vari sintomi a partenza da ogni tratto dell'apparato digerente.

L'ultimo aspetto generale, sono le caratteristiche in parte diverse di detto coinvolgimento, a seconda che si tratti di una forma di sclerodermia diffusa, piuttosto che di una forma limitata. Infatti in quest'ultima forma è più frequente l'incontinenza rettale (+14%) e il meteorismo (+7%); mentre nella forma diffusa sono più severe e più frequenti le manifestazioni del tratto superiore digerente, quali: dolore retro-sternale con tosse e raucedine da reflusso gastrico, la gastralgia, la diarrea da eccesso di crescita batterica, la nausea da rallentato svuotamento gastrico.

Nei paragrafi successivi saranno discussi brevemente la patologia dei singoli tratti interessati.

Esofagopatia

L'esofago può avere qualche grado di alterazione nell'80% dei casi. La causa alla base dei sintomi di cui parleremo, è la perdita di elasticità e capacità contrattile che causano una ridotta capacità di spingere il cibo verso lo stomaco. Questo avviene soprattutto nei 2/3 inferiori dell'esofago e spesso si associa ad una incontinenza della valvola che chiude il tratto finale dell'esofago con lo stomaco.

Questa incontinenza della valvola favorisce il reflusso di cibo dallo stomaco nel tratto del sovrastante esofago.

I sintomi quindi sono di un senso di blocco del cibo nell'esofago e con talvolta rigurgiti del bolo e anche dolore retro sternale (disfagia). L'incontinenza valvolare dello sfintere esofageo inferiore determina invece reflusso di acido dallo stomaco con bruciore retro sternale, tosse e anche polmoniti, che se ripetute possono peggiorare la fibrosi polmonare. Questo è dovuto a piccoli frammenti di cibo con pH acido che rigurgitati possono entrare nelle vie respiratorie.

La terapia è quella di utilizzare i "gastroprotettori" che riducono la secrezione di acido cloridrico dallo stomaco. Tutti i farmaci di questa classe hanno dimostrato simile efficacia e ogni paziente ha il suo favorito. Può essere utile dividere la somministrazione al mattino e alla sera. Questi si possono associare ai farmaci che proteggono localmente la mucosa dello stomaco abbassandone l'acidità (anti-acidi) o in parte aumentando la secrezione di muco (prostaglandine).

Un altro espediente è di sospendere i calcio antagonisti che si assumono per migliorare il fenomeno di Raynaud. Infatti questi farmaci hanno come rovescio della medaglia di rallentare la chiusura della valvola dello sfintere esofageo, già di per sé colpita dalla malattia.

In caso di accertato reflusso gastroesofageo si possono anche utilizzare, meglio a periodi piuttosto che continuamente, farmaci con azione di stimolare la contrattilità dell'esofago (pro cinetici).

Gastropatia

Lo stomaco può essere interessato nel 10-70% dei casi, soprattutto per due motivi: uno, la forma più grave, è la comparsa di capillari anomali per dimensioni e fragilità nella parete dello stomaco; la seconda alterazione è una ridotta contrattilità dello stomaco, similmente a quanto descritto per l'esofago.

Nel primo caso si hanno emorragie gastriche ripetute dovute alla rottura dei capillari sovradimensionati e dalla parete fragile, nel secondo caso invece si ha un rallentato svuotamento gastrico con senso di ripienezza nausea, meteorismo.

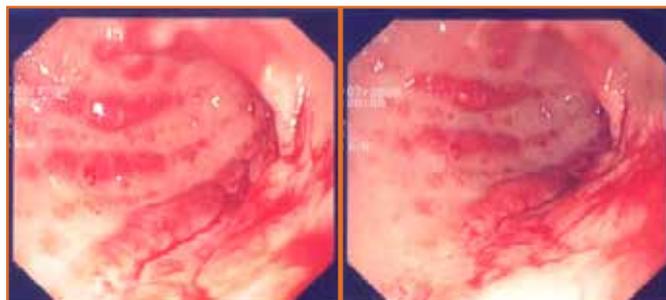
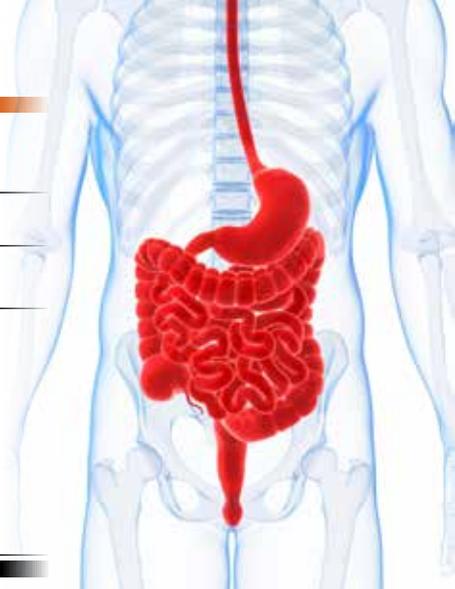


Fig. 1. Immagine endoscopica di ectasie (dilatazione) dell'antro gastrico



La terapia in questi casi è la fotocoagulazione con il laser; mentre per la ridotta contrattilità dello stomaco si possono utilizzare farmaci che stimolano la muscolatura dello stomaco e farmaci che riducono i gas accumulatisi dallo svuotamento lento dello stesso.

Interessamento dell'intestino tenue, colon e retto

Anche l'intestino è affetto similmente all'esofago e allo stomaco da perdita della capacità contrattile. Questo causa due patologie: la prima è la pseudostruzione, in cui le anse ipomobili, si dilatano accumulando al loro interno dei livelli di liquidi e gas come se vi fosse un'ostruzione anche se in realtà è il risultato della mancata elasticità del viscere che non determina la progressione del contenuto intestinale. La seconda alterazione è quella di un eccesso di crescita di batteri, soprattutto coli ed enterococchi, all'interno della cavità intestinale. Anche in questo caso la ragione risiede nell'ipomobilità delle pareti del tenue e colon. Nel primo caso i sintomi sono soprattutto di dolore come se si trattasse di

un addome chirurgico; nel secondo caso i sintomi sono molto vari: diarrea o costipazione, malassorbimento e quindi dimagrimento, nausea. Il trattamento è demandato all'ospedalizzazione nel primo caso; nel secondo caso si somministrano terapia antibiotica specifica per le infezioni intestinali, la sospensione dei calcio-antagonisti (similmente a quanto già descritto per l'esofagopatia), probiotici. Ci sono infine due farmaci recenti, utilizzati per la costipazione, sia quella presente nella popolazione generale che quella associata al colon irritabile, che potrebbero rilevarsi utili. Rispettivamente la Prucalopride e Linaclotide. Entrambi capaci di stimolare fibre nervose che aumentano la contrazione della muscolatura della parete intestinale. Infine l'incontinenza rettale può essere una difficile complicazione da curare in alcuni pazienti affetti dalla forma limitata della sclerodermia. La terapia è l'applicazione di un pessario (n.d.r. anello di gomma, di plastica o di silicone) e quella chirurgica ma spesso non soddisfacente. ■

Alcune slides della presentazione realizzata

Quanto è frequente l' Interessamento GE ?

- ...è il più frequentemente interessato dopo la pelle; per tutto il suo tratto. L' 80% dei pazienti può presentare diversi gradi di sintomi o alterazioni di esami riferibili a coinvolgimento dell'apparato GE

Gastrointestinal involvement in systemic sclerosis
2014

Shinde Suresh*, Manohar Purnan*, Kishor De Bhatia*, Samee Mohammed*, Sangeetha*, Vigneshwaran*, Shivachandran*

SINTOMI	SSc - TOTALI %	SSc LIMITATA%	SSc DIFFUSA%
Esofagei dysfagia, E.Barrett, RGE	67.3	66.4	69.5**
Gastrici pirosi	24,1	22,4	27,1***
Intestinali meteorismo, stipsi, malassorbimento, ipoperistalsi & overgrowth	23.5	23.2	24,1
Respiratori Dispnea (NYHA media 1) tosse, rumori a velcro	35.3	32.2	40.5***
Cardiologici Palpitazioni, ipertensione, tachicardia, ipotensione	23.7	21,4	26,4
Artrite periferica	15.7	12,7	20

Profile of gastrointestinal involvement in patients with systemic sclerosis
E. Schirmer, P. Saar, D. Be, M. Koster, A. Vetter

SSc Diffusa

- Bruciore retrosternale (80%)
- Tosse / raucedine (80%)
- Dolore di stomaco (80%)
- Bruciore retrosternale notturno (73%)
- Dissenteria (73%)
- Nausea (60%)

ANA: Immunofluorescenza: omogenea
ENA: Anti-Scl-70, RNAPolimerasi III

SSc Limitata

- Bruciore retrosternale notturno (-24%)
- Bruciore retrosternale diurno (-15%)
- Dolore di stomaco (-15%),
- Dissenteria (-6%).
- Incontinenza rettale (+14%)
- Meteorismo (+7%)

ANA: Immunofluorescenza:
Anticentromero
ENA: Anti-CENP-B

Profile of gastrointestinal involvement in patients with systemic sclerosis
E. Schirmer, P. Saar, D. Be, M. Koster, A. Vetter

Gastralgia

Approfondimento liberamente tratto da.... **WIKIPEDIA**
The Free Encyclopedia

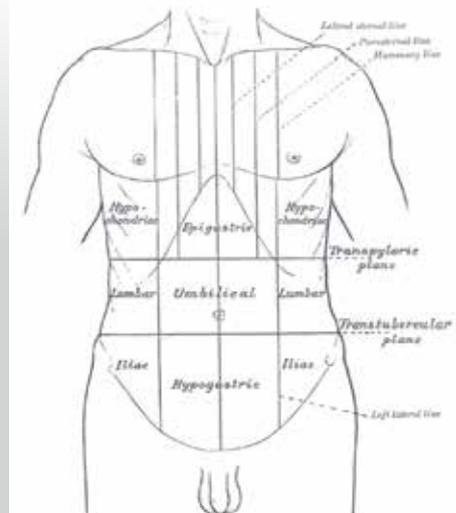
Per **gastralgia** si intende un dolore vivo a carico dell'epigastrio. Tale dolore può essere legato a diverse malattie gastriche, come l'ulcera gastrica, il carcinoma, la dispepsia o la gastrite.

Il dolore si caratterizza per essere solitamente di tipo spastico. Sebbene non sempre legato ai pasti, tale dolore può provocare vomito o svenimento.

La **regione epigastrica**, o **epigastrio**, è quella parte centrale della metà superiore dell'addome, delimitata in alto dall'angolo costale ed in basso dalla retta passante per gli apici della IX costa. Corrisponde quindi alla zona centrale dell'addome, appena al di sotto delle costole e appena al di sopra dell'ombelico.

L'epigastrio è una delle nove regioni anatomiche dell'addome, insieme con l'ipocondrio destro e sinistro, le regioni laterali (o fianco) destro e sinistro, le regioni inguinali (o fossa iliaca) destra e sinistra, la regione ombelicale e la regione pubica. Durante la respirazione il diaframma si contrae e si appiattisce.

In questo suo movimento viene a spostare i visceri e produce un movimento verso l'esterno della parete addominale superiore (regione epigastrica).



Atti convegno "Sclerodermia: capire, conoscere, curare" - ottobre 2015

L'interessamento renale nella Sclerosi Sistemica



Massimo Reta

Specialista in reumatologia
Medicina Interna - Ospedale Maggiore
Ausl di Bologna
massimo.reta@ausl.bologna.it



I **reni** sono due organi posti nell'addome, di forma simile ad un fagiolo lunghi 12 cm. e larghi 6, situati ai lati della colonna vertebrale, nella regione lombare. Sono collegati alla vescica da un sottile condotto detto uretere. Il sangue è fornito da un'arteria renale principale che si divide in tronchi sempre più piccoli sino a sfociarsi nei cosiddetti glomeruli, che costituiscono il sistema di filtrazione del rene. L'urina, raccolta nei calici, è poi convogliata nel bacinetto renale e di qui, attraverso gli ureteri, raggiunge la vescica.

I reni svolgono importanti e complesse funzioni:

ESCRETIVE: provvedono cioè all'eliminazione dell'acqua in eccesso dal corpo e delle sostanze di rifiuto prodotte con l'alimentazione come l'azoto, la creatinina, l'acido urico, il sodio, il potassio, il cloro, gli acidi e gli alcali, ma anche i farmaci, i veleni, i coloranti;

ENDOCRINE: attivano la vitamina D, che fa assorbire il calcio dall'intestino e ne favorisce la deposizione nell'osso, producono l'eritropoietina, ormone che stimola il midollo a produrre i globuli rossi, la renina che interviene nella regolazione della pressione arteriosa.

Il rene è un organo che ha una grande riserva funzionale, infatti può funzionare anche con il 5% della sua struttura.

Le più frequenti malattie renali sono la **Glomerulonefrite**, la **Pielonefrite**, la **Nefrite Interstiziale**, le **Malattie Vascolari**, il **Diabete**, la **Malattia Policistica** del rene. Alcune malattie renali possono guarire, se curate precocemente.

L'esame delle urine, la rilevazione della pressione arteriosa, analisi specifiche del sangue, esami cardiologici sono alcuni dei principali test che possono portare a diagnosticare una malattia renale. Le malattie renali non danno dolori, non danno disturbi anche quando il rene è già molto danneggiato.

Ricordate che un abuso di analgesici, senza prescrizione medica, può risultare potenzialmente dannosi al rene.

La Sclerosi Sistemica (SSc) o Sclerodermia (dal greco skleros = duro) è una malattia sistemica a genesi autoimmune caratterizzata da progressiva fibrosi che coinvolge cute ed organi interni, secondaria ad arteriolosclerosi dei vasi viscerali e periferici.

L'interessamento renale nella SSc è stato descritto per la prima volta nel 1863 e nel 1952, Moore e Sheehan indicarono il coinvolgimento renale come *causa principale di morte del paziente sclerodermico*.

Prevalenza

L'evidenza clinica di interessamento renale è nell'ordine del 10-40%. Tuttavia, studi autoptici dimostrano che il 60-80% dei pazienti con Sclerodermia hanno interessamento renale. Una ridotta riserva renale può essere presente anche in assenza di

malattia clinica renale evidente. Il 50% dei pazienti presenta un andamento da malattia renale cronica caratterizzata da lieve proteinuria e modico incremento dei valori di creatinemia, con o senza ipertensione arteriosa correlata. Nella maggior parte dei casi la prognosi è *buona*.

Fattori di rischio

Il coinvolgimento renale compare in tempi relativamente precoci nel corso della malattia (entro 4 anni). Il fattore di rischio più importante è l'interessamento cutaneo diffuso, particolarmente se insorto nel giro di breve tempo; l'impiego di alte dosi di steroide favorisce l'esordio della malattia renale sclerodermica acuta (meno pericolosi sembrano dosaggi di mantenimento inferiori a 15 mg/die). Possiamo considerare caratteristiche predittive di sviluppo di malattia renale in corso di Sclerodermia diffusa una durata dei sintomi < ad 1 anno; la recente comparsa di Raynaud; un ispessimento cutaneo che progredisce verso braccia, gambe e tronco; il riscontro di anticorpi anti-topoisomerasi I e anti-RNA polimerasi III.

Patogenesi

La patogenesi delle manifestazioni renali non è nota. A livello renale, analogamente a quanto succede in altri organi, il *primum movens* è un danno endoteliale che evolve verso ispessimento e proliferazione dell'intima (*ndr. strato più interno di un vaso sanguigno*), specie a carico delle arteriole interlobulari e arcuate. Tale abnorme ispessimento vasale favorisce aggregazione piastrinica e adesione. Il rilascio di fattori piastrinici aumenta la permeabilità vascolare e può partecipare all'aumentata produzione di collagene e alla deposizione di fibrina, contribuendo così al restringimento del lume vasale. Questi processi determinano una ipoperfusione renale (*ndr. riduzione del flusso di sangue ai reni*), soprattutto a livello corticale. Un vasospasmo renale reversibile, definito "fenomeno di Raynaud renale" è stato dimostrato *in pazienti sclerodermici*.

Durante la crisi renale sclerodermica si documentano elevati valori plasmatici di renina. Il sistema renina-angiotensina (*ndr. sistema di autoregolazione della pressione arteriosa*) gioca un ruolo importante nel perpetuare la crisi renale sclerodermica. Pertanto si può affermare che l'ipoperfusione renale sembra essere il primo *momento patogenetico del danno renale finale*.

Istopatologia

Le lesioni istologiche principali sono a carico delle arteriole arcuate ed interlobulare e dei glomeruli. Alla microscopia ottica nella malattia renale cronica a lenta evoluzione, le lesioni vascolari sono simili a quelle della nefrosclerosi benigna (iperplasia medio-intimale e ialinosi arteriolare). Nella crisi renale sclerodermica classica le lesioni sono simili a quelle della sindrome emolitica uremica e dell'ipertensione maligna, come la microangiopatia trombotica.

Clinica

La modalità più frequente di presentazione renale è la crisi renale sclerodermica ipertensiva classica (CRS).

Le caratteristiche cliniche della crisi renale sclerodermica ipertensiva sono *la comparsa improvvisa di insufficienza renale acuta, usualmente in assenza di precedenti segni di nefropatia, e di severa ipertensione arteriosa, secondaria ad attivazione del sistema renina-angiotensina associata a comparsa di retinopatia ipertensiva III stadio (emorragie ed essudati).*

I pazienti possono presentare segni e sintomi tipici di una crisi ipertensiva come emicrania, annebbiamento della vista o altri segni dell'encefalopatia ipertensiva oppure sintomi del tutto aspecifici come facile affaticabilità, dispnea o senso di malessere generale. Circa il 90 % dei pazienti presenta all'esordio di un CRS una pressione arteriosa > 150/90 mmHg e nel 30% dei casi la pressione diastolica raggiunge valori > di 110 mmHg. Nel 10% dei casi può manifestarsi senza ipertensione arteriosa.

I livelli sierici di creatinina sono tipicamente elevati e ingravescenti e possono continuare ad aumentare anche dopo avere ottenuto il controllo pressorio. L'esame urine non è spesso significativo, ed è caratterizzato da una proteinuria.

Accanto alla forma classica ipertensiva, esiste una forma più subdola di crisi renale sclerodermica acuta, descritta in un limitato numero di casi, caratterizzata da assenza di ipertensione arteriosa e perciò denominata "**crisi renale normotensiva**". Nella forma normotensiva di crisi renale si riscontra un quadro severo di anemia emolitica microangiopatica che può assumere le caratteristiche *di una vera e propria grave sindrome emolitico-uremica.*

Prognosi renale

Nonostante i progressi dovuti alla introduzione degli ACE inibitori, il 20-50% dei pazienti con crisi renale sclerodermica va incontro ad insufficienza renale terminale.

Il trattamento dialitico può essere temporaneo o, nei casi più gravi, cronico. Dopo la risoluzione della crisi renale, il miglioramento della funzione renale può richiedere anche parecchi mesi. È opportuno quindi attendere un adeguato periodo di tempo prima di immettere in lista trapianto questi pazienti. In era pre ACE-inibitori, la frequenza di recidiva era valutata attorno al 20%. Successivamente, la frequenza di recidiva si è attestata attorno al 2-3%.

Un paziente con Scleroderma dovrebbe essere monitorato nel tempo con regolarità per quanto riguarda la pressione arteriosa, il dosaggio della creatinemia e della proteinuria (ogni 3-6 mesi: l'aumento della creatinemia o la comparsa di proteinuria superiore a 500 mg/die sono importanti campanelli di allarme per la comparsa di crisi renale).

Gli ACE-i sono i farmaci antiipertensivi di prima scelta. Il loro impiego è associato ad efficacia antiipertensiva, aumento della sopravvivenza del paziente e maggior *reno-protezione.*

Decorso, prognosi e terapia

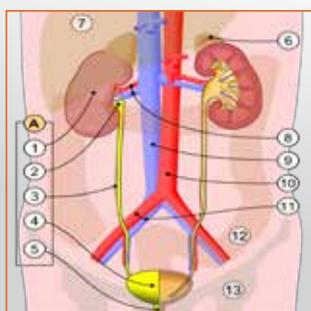
Il controllo della pressione arteriosa è prioritario in corso di Scleroderma e deve essere monitorata nel tempo assieme al dosaggio periodico della creatinemia e della proteinuria per cogliere i primi segni di allarme per la comparsa di crisi renale; in presenza di crisi renale sclerodermica una terapia aggressiva, specie se iniziata precocemente è in grado di rallentare il deterioramento della funzione renale; gli ACE-i sono i farmaci di prima scelta nella terapia dell'ipertensione arteriosa che per il loro precipuo *meccanismo d'azione hanno cambiato radicalmente la prognosi della CRS.*

Conclusioni

In conclusione il quadro renale complicante la sclerosi sistemica è frequente in termini di incidenza (frequenza elevata di casi). Oggi però l'incidenza della crisi renale sclerodermica è ridotta rispetto al passato ed allo stesso tempo più controllabile dalla terapia medica con miglioramento anche prognostico. Ciononostante questi risultati si possono raggiungere solo se si pone estrema cura ed attenzione nel follow up del paziente sclerodermico con controlli frequenti della pressione arteriosa, con valutazione della funzione renale e dell'esame delle urine, al fine di diagnosticare l'interessamento reno-vascolare precocemente ed intervenire efficacemente con gli ACE-inibitori, farmaci che hanno veramente cambiato, in meglio, la prognosi di questa complicanza potenzialmente assai grave. ■

Apparato Urinario

Approfondimento liberamente tratto da... **WIKIPEDIA**
The Free Encyclopedia

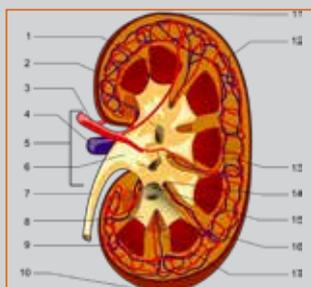


A. Apparato urinario umano:

1. Rene
2. Pelvi renale
3. Uretere
4. Vescica
5. Uretra

Altri organi:

6. Surrone
7. Fegato
8. Arteria e vena renale
9. Vena cava inferiore
10. Aorta addominale
11. Arteria e vena iliaca
12. Intestino crasso



Struttura interna di un rene

1. Piramide renale
2. Arterie efferente
3. Arteria renale
4. Vena renale
5. Ilo del rene
6. Pelvi renale o Bacinetto renale
7. Uretere
8. Calice minore

9. Capsula renale
10. Capsula renale inferiore
11. Capsula renale superiore
12. Vena afferente
13. Nefrone
14. Calici minori
15. Calice maggiore
16. Papila renale
17. Colonna renale

Immagine: "Kidney PioM" di Piotr Micha Jaworski; PioM EN DE PL - Wikimedia Commons

L'apparato urinario è l'insieme di organi e di strutture finalizzati all'escrezione dell'urina o di altri prodotti del catabolismo.

Come in tutti i mammiferi l'ammoniaca, prodotta dal processo del metabolismo, viene convertita in urea. L'escrezione di questa e altre molecole viene attuata dai nefroni, principali attuatori dell'apparato urinario.

Nell'uomo, l'apparato è rappresentato da:

- Reni
- Canali escretori (ureteri)
- Vescica
- Uretra

Atti convegno “Sclerodermia: capire, conoscere, curare” - ottobre 2015

Il trattamento sistemico nella Sclerodermia: vecchi e nuovi approcci terapeutici



Dilia Giuggioli
Specialista in reumatologia
Cattedra e UOC di Reumatologia
Università Policlinico di Modena
giuggioli.dilia@policlinico.mo.it



La Sclerosi Sistemica (SSc) è una malattia infiammatoria cronica caratterizzata da alterazioni della funzione e della struttura dei piccoli vasi sanguigni e da modificazioni legate alla deposizione nei tessuti di collagene (fibrosi) e che per questo vede come attori protagonisti la **cellula del vaso “endotelio”** e la **cellula che produce la fibrosi “fibroblasto”** (fig 1).

La terapia sistemica della SSc può essere distinta in una **terapia cosiddetta “di fondo”**, una **terapia del danno d’organo** ed infine una **terapia per il dolore**. Il trattamento deve essere ritagliato sul singolo malato, tenendo in considerazione il tipo e la gravità dell’impegno cutaneo e viscerale e lo stadio di attività della malattia. Anche nel caso della SSc la **diagnosi precoce** ed una **terapia tempestiva** sono fondamentali per la prognosi, che sta divenendo sempre migliore grazie anche allo sviluppo di farmaci “patogenetici”, che agiscono cioè sulle basi della malattia e quindi sul microcircolo e sulla fibrosi (fig 2).

Essendo il danno dei vasi un evento precoce della SSc (basti pensare al fenomeno di Raynaud che può precedere anche di anni lo sviluppo della malattia), è necessario eseguire il prima possibile, il trattamento della “disfunzione vascolare” utilizzando i farmaci vasodilatatori. Oggi anche le raccomandazioni del gruppo di studio europeo della Sclerodermia (EUSTAR), identificano i seguenti vasodilatatori come i farmaci necessari per la terapia sistemica della SSc:

- **calcio-antagonisti** (tipo la *Nifedipina* o *Amlodipina*)
- **prostanoidi** (*Iloprost*)
- **anti-endotelina** (*Bosentan*).

La complessa patogenesi, cioè la contemporaneità di più fattori responsabili delle alterazioni a carico dei vari organi e tessuti e la variabilità del coinvolgimento viscerale nel singolo paziente affetto da Sclerodermia, spiegano perché non esiste, per la sclerosi sistemica, una terapia che da sola sia in grado di risolvere la malattia nel suo insieme.

Volendo analizzare i singoli interventi terapeutici l’**Aspirinetta** costituisce una delle terapie più semplici ed impiegate anche se non è un vaso dilatatore, e trova impiego fin dalla fasi iniziali del Fenomeno di Raynaud per la sua capacità di fluidificare il sangue.

I **calcio antagonisti** sono considerati i farmaci di “prima linea” per il trattamento del Fenomeno di Raynaud. Questi farmaci vengono utilizzati nella pratica clinica per curare l’ipertensione arteriosa e sono rappresentati ad esempio dalla *Nifedipina* o *Amlodipina*. Questi farmaci sono da considerarsi una terapia di fondo per la **vasculopatia sclerodermica**, purtroppo possono creare qualche disagio come “effetto collaterale”: **mal di testa, gonfiore ai piedi e abbassare ulteriormente la pressione** in chi non ha problemi di pressione arteriosa. Nella maggior parte dei casi sono però ben tollerati a basso dosaggio per periodo prolungato di tempo (anche di anni).

I **prostanoidi** sono una classe di farmaci vasodilatatori che vengono somministrati per via endovenosa. Secondo le linee guida l’*Iloprost* - un prostanoidi in uso nella sclerodermia - rappresenta la terapia per il **trattamento delle ulcere nella sclerosi sistemica**. Lo schema di infusione dell’*Iloprost* deve essere adattato alle necessità del malato in modo da evitare eventuali nausea, vomito e cefalea.

In base alla nostra esperienza l’*Iloprost* dovrebbe essere considerato come un “*farmaco rallentatore*” della progressione di malattia, da usare con regolarità modulando il dosaggio del farmaco in base alle condizioni cliniche del singolo paziente.

L’*Alprostadil* è un altro vasodilatatore della famiglia dei prostanoidi e può rappresentare un’alternativa laddove non si renda indicato usare l’*Iloprost*. L’infusione di questo farmaco è più breve e durata circa 3/4 ore e può avere una certa valenza di efficacia sul trattamento del Fenomeno di Raynaud. Una tappa successiva nella scala terapeutica della vasculopatia sclerodermica



Fig. 1. Cellula del vaso “endotelio” e cellula che produce la fibrosi “fibroblasto”



Fig. 2. Lo schema della terapia sistemica della Sclerosi Sistemica Progressiva

sia periferica (ulcere cutanee) che polmonare (ipertensione polmonare) è rappresentata dai farmaci anti-endotelina (potente vasocostrittore naturale) - il **Bosentan** - che, sempre secondo le raccomandazioni, viene utilizzato per la prevenzione delle ulcere digitali, somministrato dopo il fallimento del calcio antagonista e dell'*Iloprost*.

In realtà nella pratica clinica questo farmaco viene spesso utilizzato in terapia di associazione con calcio antagonisti e *Iloprost* anche nelle fasi "early"/ precoci, di malattia (che presentano l'anticorpo antisclero 70 positivo o l'impegno cutaneo diffuso). Il **Bosentan** viene assunto per via orale in compresse, ed è necessario controllare con regolarità gli esami del sangue quali emocromo e funzionalità epatica.

Un altro farmaco vasodilatatore che a breve sarà inserito nelle prossime raccomandazioni del trattamento della vasculopatia sclerodermica e' rappresentato dall'antifosfodiesterasi (enzima che favorisce il processo di vasocostrizione) - il **Sildenafil**, che si è dimostrato parzialmente utile nella gestione delle ulcere digitali, e viene considerato farmaco di associazione (insieme a **Bosentan**, *Iloprost* e *Calcio Antagonisti*) per il trattamento della disfunzione vascolare associata alla Sclerodermia.

Come farmaci coadiuvanti per il trattamento dell'impegno vascolare sclerodermico ricordiamo sinteticamente il **Mesoglicano**, il **Cilostazolo** e la **Pentossifillina**. Quest'ultimo fa parte di un armamentario "più datato" e ormai viene utilizzato più di rado. Molto utile sempre come coadiuvanti l'utilizzo per esempio del mirtillo nero, biancospino, ginkgo biloba, centella asiatica e aloe vera, ricca di vitamina E.

E' importante ricordare che l'utilizzo dei farmaci per il trattamento della vasculopatia sclerodermica più attivi come il **Bosentan**, il **Sildenafil** ed i prostanoidi "potenti" (somministrati in continuo tramite un accesso vascolare a permanenza) come l'*Epoprostenolo*, sono di fondamentale importanza non solo per rallentare l'evoluzione della Sclerodermia ma anche per trattare le ulcere cutanee e l'ipertensione polmonare (*un aumento della pressione a livello del circolo del polmone causato da un progressivo ispessimento della parete dei vasi, che diventano sempre più stretti, determinando un aumento della resistenza al flusso sanguigno*).

Per quanto riguarda gli altri meccanismi di malattia alla base di molte manifestazioni a carico degli organi interni come polmone, cuore, tratto gastroenterico e che coinvolgono le cellule del sistema immunitario (linfociti B e T) e fibroblasti abbiamo a disposizione - gli **immunosoppressori**. Questi sono farmaci che interferiscono con l'attivazione del sistema immunitario e il loro utilizzo viene riservato alle forme complicate dall'interessamento di uno degli organi interni - in particolare l'infiammazione a carico del polmone e degli altri organi, cioè l'"indurimento" del tessuto dell'organo coinvolto. Gli immunosoppressori sono dunque necessari, se somministrati nella fase attiva di malattia, perché rallentano il processo di fibrosi. Rientrano in questa classe la **Ciclofosfamida**, il **Micofenolato**, il **Methotrexate** e l'**Azatioprina**.

RACCOMANDAZIONI PER IL TRATTAMENTO DELLA VASCULOPATIA SCLERODERMICA

EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: a report from the EULAR Scleroderma Trials and Research group (EUSTAR)

VASODILATATORI

- CALCIO-ANTAGONISTI (NIFEDIPINA)**
- ANTI ENDOTELINA (BOSENTAN)**
- PROSTANOIDI (ILOPROST)**
- SILDENAFIL (VIAGRA)**
- ASPIRINETTA**

Copyright 2015

"Raccomandazioni per il trattamento della vasculopatia sclerodermica"

Alcune slides della presentazione realizzata

Vasodilatatori: calcio-antagonisti

Calcio antagonisti sono da considerarsi la terapia di "prima linea" per il trattamento del fenomeno di Raynaud correlato alla SSc

NIFEDIPINA, AMLODIPINA: cefalea, gonfiori arti inferiori
USARE A BASSO DOSAGGIO

Calcio-antagonisti: terapia di fondo per la vasculopatia sclerodermica

Vasodilatatori: Prostanoidi

Iloprost endovenoso rappresenta trattamento per la terapia delle ulcere cutanee attive nella SSc

Schema di infusione adeguato in modo da evitare cefalea, nausea e vomito

***Iloprost* dovrebbe essere considerato come farmaco "rallentatore" dell'evoluzione della SSc**

Importante non il dosaggio ma la regolarità infusioni

Vasodilatatori: anti-endotelina - BOSENTAN

Digital Ulcers in Systemic Sclerosis

Bosentan treatment of digital ulcers related to systemic sclerosis: results from the RAPIDS-2 randomised, double-blind, placebo-controlled trial

BOSENTAN SI E' DIMOSTRATO EFFICACE NELLA PREVENZIONE DELLE ULCERE DIGITALI
Somministrato dopo fallimento dei calcio antagonisti e *Iloprost*

Vasodilatatori: coadiuvanti

- MESOGLICANO 50 mg:** azione sull'endotelio (fibrinolitico, antiaterogeno, ripristino barriera)
- CILOSTAZOLO 50 mg c:** vasodilatatore
- (PENTOSSIFILLINA 600 mg c)**

Mirtillo nero, biancospino, Ginkgo biloba, centella asiatica, aloe vera

Quando si intraprende una terapia con immunosoppressori dobbiamo porre attenzione al loro utilizzo in termini di effetti collaterali e alla loro tollerabilità soprattutto a lungo termine. Con il progredire delle ricerche aumenta la possibilità di avere a disposizione farmaci più selettivi che possono avere un effetto migliore sui meccanismi della malattia e ridurre al minimo gli effetti indesiderati.

Tra questi farmaci rientra il **Rituximab** - un anticorpo monoclonale della famiglia dei farmaci biotecnologici. Il **Rituximab** è un farmaco che può modificare l'evoluzione della Sclerosi Sistemica che possiamo definire "innovativo" nel trattamento di questa malattia, va comunque ricordato che la terapia deve essere sempre valutata sull'attività e progressione della malattia, due aspetti molto difficili da capire, e sulle condizioni cliniche del singolo paziente. Recenti studi ne stanno presentando anche un'apparente sicurezza sul lungo periodo di trattamento.

IMMUNOSOPPRESSORI

Farmaci che interferiscono con l'attivazione del sistema immunitario il loro utilizzo viene riservato alle forme complicate da un coinvolgimento degli organi interni

- CICLOFOSFAMIDE
- MICOFENOLATO
- METHOTREXATE
- AZATIOPRINA

SONO NECESSARI PERCHÉ RALLENTANO PROCESSO DI FIBROSI

ATTENZIONE AGLI EFFETTI COLLATERALI E TOLLERANZA

Giugno 2015

Ssc: Nuove Terapie

Farmaci più mirati colpiscono la malattia al cuore perché fermano l'azione delle cellule immunitarie "impazzite" evitando che causino altri danni

RITUXIMAB (ANTICORPO ANTI CD20)

Rituximab farmaco che può modificare l'evoluzione della sclerosi sistemica diffusa precoce profilo di sicurezza accettabile per un lungo periodo di tempo

Effects and safety of rituximab in systemic sclerosis: an analysis from the European Scleroderma Trial and Research (EUSTAR) group. Jordan S et al. Ann Rheum Dis. 2015

Rituximab in the treatment of patients with systemic sclerosis. Our experience and review of the literature. Giuggiò D, et al. Autoimmune Rev 2015

Giugno 2015

Ssc: Nuove Terapie

STUDI ANCORA IN CORSO DA VALUTARE NELLA PRATICA CLINICA

TOCILIZUMAB
Biologico contro IL-6

Risultati positivi di uno studio di Fase II, denominato faSScinate, sull'impiego di tocilizumab nel trattamento di pazienti affetti da SSc

ABATACEPT
Proteina che blocca linfociti T

ASSET buoni risultati sull'impegno della cute nella forma diffusa di malattia

Giugno 2015

Sempre nella stessa direzione, cioè della ricerca di farmaci sempre più "sofisticati," vanno ricordate altre molecole della classe dei biotecnologici più recentemente proposte nella terapia della SSc il **Tocilizumab** e l'**Abatacept**. Questi farmaci, più conosciuti per il trattamento dell'Artrite Reumatoide, non sono ancora utilizzati nella pratica clinica della SSc, ma i primi risultati sembrano essere promettenti. Studi multicentrici internazionali sono in fase di sviluppo per verificarne l'utilizzo e le opportunità nel trattamento della Sclerodermia.

Una serie di farmaci che possono agire a vari livelli sia sulle alterazioni vascolari che immunologiche sono ancora in una fase di verifica e sono rappresentati dal **Macicetan**, **Selixipag** e **Rociugat ad esempio**.

A differenza di altre malattie reumatiche infiammatorie, nella Sclerosi Sistemica l'uso del **cortisone** viene impiegato in condizioni più limitate e particolari come l'artrite e la miosite e/o in associazione ad altri farmaci. In riferimento all'artrite associata alla Sclerodermia l'**idrossiclorochina** può essere un altro farmaco da impiegare in pazienti selezionati. Una particolare raccomandazione alla **vitamina D**, che è utile non solo per l'osso, ma anche per i vasi, e quindi deve essere considerata in tutti i pazienti come un alleato prezioso nella gestione della SSc.

Visto che la SSc può colpire giovani donne merita una particolare considerazione la terapia durante la gravidanza. In questo periodo non è possibile eseguire terapia né con farmaci vasodilatatori come i prostanoidei né con gli immunosoppressori.

È importante quindi che le pazienti che vogliono intraprendere un percorso di maternità condividano questo loro desiderio attraverso un dialogo aperto con il proprio reumatologo, per programmare un adeguato adattamento delle terapie. Ad oggi l'unico farmaco utile per il trattamento della Sclerodermia ed in particolare del fenomeno di Raynaud, in caso di gravidanza, è l'**Arginina**.

Un aspetto terapeutico che viene spesso utilizzato presso alcuni centri e posto alla nostra attenzione come opportunità terapeutica da parte dei malati è rappresentato dal **trapianto da midollo osseo**. Questo consiste in un prelievo di cellule staminali dal midollo in grado di replicarsi e riparare un danno tessutale mediante una potente immunosoppressione. In sintesi questa procedura potrebbe costituire una specie di "ricostruzione" dell'assetto immunitario del paziente. Il trapianto da midollo è però un approccio molto complesso con rischi soprattutto correlati alla possibilità di emorragie, infezione e lunghi periodi di ospedalizzazione. A causa dell'elevato rapporto costo beneficio per il paziente non è attualmente considerato un approccio di prima scelta da parte di molti gruppi specializzati nel trattamento della Sclerodermia, compreso il nostro.

Più proponibile, a nostro avviso, è invece l'utilizzo delle **staminali da tessuto adiposo**. Queste cellule vengono prelevate dal tessuto adiposo attraverso una semplice ago aspirazione nella zona attorno all'ombelico. Questa metodica, che non rappresenta una "cura" della malattia, può tuttavia rappresentare un supporto a miglioramento dell'indurimento della cute e nella rigenerazione dei vasi; può quindi essere di aiuto nella terapia delle ulcere cutanee.

Anche i **fattori di crescita**, che sono delle sostanze che tendono a fare rigenerare i tessuti, si sono dimostrati, nella nostra esperienza, utili nel trattamento del malato con SSc. Negli studi da noi condotti l'utilizzo dell'**eritropoietina**, aiutando la ricostruzione dei vasi, portava ad una risoluzione delle ulcere cutanee sia digitali che agli arti inferiori.

Infine è importante ricordare la **terapia del dolore**, un aspetto spesso trascurato ma di fondamentale importanza nel paziente con sclerosi sistemica. Il dolore, che può essere anche severo, è associato più frequentemente alla presenza di ulcere cutanee, all'artrite e all'interessamento del tratto gastroenterico. Il sollievo dal dolore è un diritto di tutti i malati e la nostra esperienza, per esempio nell'utilizzo degli oppioidi e **cannabinoidi**, è risultata molto positiva.

Concludiamo questo percorso sulle terapie della sclerosi sistemica riportando una frase del vecchio saggio Ippocrate **"non basta prevedere la malattia per guarirla, occorre insegnare la salute per conservarla."** ■

Alcune slides della presentazione realizzata

Ssc: la ricerca per la terapia "TARGET"

MACICENTAN	Lysophosphatidic acid 1 (LPA1)
SELIXIPAG	Resunab (endocannibinoide)
ROCIUGAT	IVA337

Ricerca sulla SSc ATTIVA!

Ssc: TERAPIA

Cortisone ha un impiego limitato nella SSc: in caso di artrite, infiammazione muscolare pleuropericardite da usare a basso dosaggio

IDROSSICLOROCHINA	Artrite, sindrome secca
Vitamina D	osso, ormone fondamentale anche per i vasi

Ssc: TERAPIA IN GRAVIDANZA

NESSUNA TERAPIA CON VASODILATATORI O IMMUNOSOPPRESSORI PUO' ESSERE ESEGUITA DURANTE LA GRAVIDANZA

L-Arginine in pregnant scleroderma patients
D. Giuggioli et al. Clin Rheumatol, 2010

Ssc: TERAPIA CON STAMINALI

Trapianto di midollo osseo

Le cellule staminali: cellule del midollo osseo che sono in grado di replicarsi e generare ogni tipo di cellula del sangue

Ricostituire il sistema immunologico del paziente dopo aver eliminato i globuli bianchi

Approccio complesso con rischi: emorragie, ospedalizzazione prolungata, possibilità di infezioni

Ssc: TERAPIA CON STAMINALI e FATTORI DI CRESCITA

MEDICINA RIGENARATIVA

Uso di staminali da tessuto adiposo

Aspirazione di tessuto adiposo e uso

- Fibrosi della cute
- Rigenera i vasi
- Aumenta il diametro della bocca
- Aiuto nella terapia delle ulcere



Ssc: TERAPIA CON STAMINALI e FATTORI DI CRESCITA

MEDICINA RIGENARATIVA

Fattori di crescita: ERITROPOIETINA (EPO)

Usare stimoli in grado di far differenziare cellule "totipotenti" in cellule che sono danneggiate dalla malattia



Ssc: TERAPIA DOLORE

Ssc : 83% dolore

Ulcere cutanee F.Raynaud Sinovite Disturbi gastrointestinali

Procedural pain management in the treatment of scleroderma digital ulcers
Della Giuggioli et al. Clin Experimental Rheumatol 2014

Trattamento del dolore associato a Sclerosi Sistemica con cannabinoidi: la nostra esperienza con Nabilone

SCLERODERMIA: capire, conoscere, curare

11 OTTOBRE 2014

Conoscere Capire Curare

Non basta prevedere la malattia per guarirla, occorre insegnare la salute per conservarla Ippocrate

GRAZIE!

Il trattamento del dolore nella Sclerodermia



Cristina Mastronicola
 Centro Dipartimentale di Terapia Antalgica
 Azienda USL di Modena
 c.mastronicola@ausl.mo.it



La Sclerodermia è una patologia poliedrica che interessa il tessuto connettivale, pressoché ubiquitaria impalcatura strutturale dell'organismo umano nel cui contesto sono immersi i recettori nervosi e le fibre nervose. E' pertanto chiaro come, una alterazione delle caratteristiche del tessuto connettivale, in corso di questa patologia, venga ad interferire con la normale capacità di trasduzione e trasmissione degli stimoli nervosi ed in particolare quelli appartenenti al sistema somatosensitivo. Se a ciò si aggiunge che gli elementi costituenti il sistema di trasduzione e trasmissione dell'impulso sensitivo sono essi stessi costituiti da tessuto connettivale, si comprende bene come sia stretta la relazione fra Sclerodermia e dolore.

I dati però disponibili sull'incidenza del dolore nella sclerodermia si basano su pochi studi, condotti su piccoli campioni di malati e ciò non permette una reale fotografia del problema inducendo ad errate conclusioni.

La Sclerodermia, infatti, non viene valutata nella sua evoluzione temporale, nel coinvolgimento di più organi in tempi differenti e soprattutto, dal mio punto di vista, non si tiene conto della differente e fisiologica distribuzione di innervazione nei diversi organi. Tuttociò comporta una notevole difficoltà nel quantificare la presenza di dolore nei pazienti affetti da Sclerodermia.

percettive quali formicolio, bruciore che rappresentano i primi segni di alterazione della normale capacità di trasduzione e trasmissione del segnale dolorifico portandoci di fatto verso un dolore neuropatico. Nella patologia autoimmune quale quella sclerodermica, questo dolore sarà caratterizzato inizialmente dalla persistente ipereccitabilità dei recettori nocicettivi in assenza di deficit motori o sensitivi, ma con presenza di segni quali l'allodinia (stimolo innocuo percepito come doloroso) e l'iperalgesia (aumentata percezione di uno stimolo doloroso). Il quadro successivo si manifesterà con una neuropatia demielinizzante e da denervazione caratterizzata da alterazione dei riflessi e deficit motori e sensitivi.

Variables	All SSc (n = 585)	lcSSc (n = 358)	dcSSc (n = 227)
No pain (NRS 0)	101 (17)	67 (19)	34 (15)
Mild pain (NRS 1-4)	268 (46)	171 (48)	97 (43)
Moderate pain (NRS 5-7)	155 (27)	87 (24)	68 (30)
Severe pain (NRS 8-10)	61 (10)	33 (9)	28 (12)

* Values are the number (percentage). SSc = systemic sclerosis; lcSSc = limited cutaneous SSc; dcSSc = diffuse cutaneous SSc; NRS = numerical rating scale.

Tabella:
 Prevalenza del dolore nei pazienti con SSc

I nocicettori, organi periferici coinvolti nella nocicezione, sono le terminazioni libere di fibre amieliniche (fibre C) e di fibre mieliniche di piccolo calibro (fibre A-delta). Nelle prime fasi di malattia, il dolore è di tipo nocicettivo (da stimolazione anche infiammatoria dei recettori deputati alla percezione dello stimolo dolorifico) ed è classificabile come **dolore tissutale superficiale** o profondo. Il dolore tissutale superficiale è correlato a stimolazione dei nocicettori siti a livello del derma e nel tessuto sottocutaneo. Il **dolore tissutale profondo** si distingue in somatico quando interessa le componenti osteo-articolare, muscolare, e vascolare mentre diviene viscerale profondo quando interessa tutte le componenti viscerali innervate. Mano a mano che la malattia prosegue il dolore nocicettivo diviene **disnocicettivo**, ovvero iniziano a prodursi delle distorsioni

Dolore Disnocicettivo

da persistente ipereccitabilità dei recettori nocicettivi

- Allodinia meccanica statica e termica circoscritta
- Iperalgesia con distribuzione locale
- Assenza di deficit sensitivi
- Assenza di deficit motori
- Riflessi normali

Dolore Neuropatico Periferico

da neuropatia demielinizzante e da denervazione

- Allodinia Superficiale Meccanica e Termica
- Disturbi sensitivi a distribuzione periferica o metamerica
- Disturbi motori a distribuzione periferica o metamerica
- Riflessi alterati
- Coinvolgimento del Sistema Nervoso Simpatico

Dolore Disnocicettivo e Neuropatico Periferico

La modalità di espressione della malattia e la conoscenza della semeiotica del dolore sono gli elementi cardini sui quali valutare il tipo di **trattamento antalgico** da impostare, **tenuto conto delle caratteristiche individuali, degli eventi avversi noti e delle opzioni di trattamento disponibili.**

Nel dolore tissutale superficiale e profondo saranno indicati, pertanto farmaci antiinfiammatori non steroidei, paracetamolo ed oppiacei, mentre nel dolore di tipo neuropatico si dovranno inserire nel trattamento farmacologico anche gli adiuvanti quali anticonvulsivanti, antidepressivi, anestetici locali a uso topico e steroidi a basso dosaggio.

L'utilizzo dell'elettrostimolazione percutanea (PENS) nel dolore neuropatico refrattario e la stimolazione midollare cordonale negli interessamenti localizzati o periferici può essere un'ulteriore e valida opzione di trattamento non farmacologico. Diviene pertanto sempre più evidente la necessità di condividere percorsi diagnostici e terapeutici fra i diversi specialisti in un'ottica di rete non solo multidisciplinare ma soprattutto interdisciplinare.

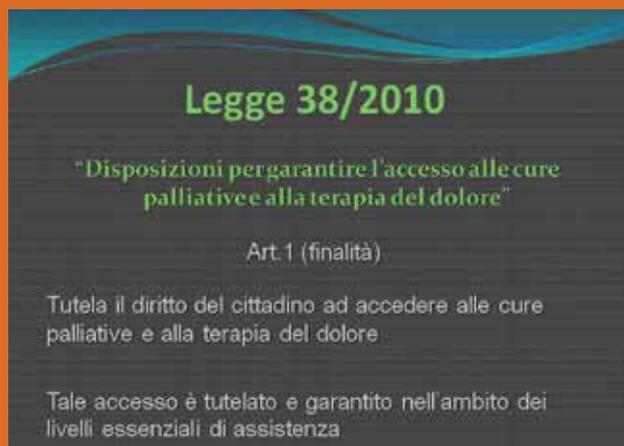
Il dolore è infatti un sintomo soggettivo e ogni valutazione non può prescindere dal modo con cui il paziente lo percepisce e lo affronta: **esso coinvolge contemporaneamente la sfera fisica, psichica e affettiva della persona**. La sensazione di solitudine e la precarietà della propria esistenza rappresentano altri aspetti importanti di questa profonda metamorfosi. La persona che soffre cambia radicalmente la propria prospettiva di vita e lo sfaldamento della propria identità si accompagna ad ansia, paura e depressione. Ma questa precisa condizione è di difficile identificazione proprio per la forte componente psico-affettiva che si correla alla percezione dolorosa. Nel passato sono state proposte numerose definizioni di dolore fino a quella ormai universalmente accettata dell'Associazione Internazionale per lo Studio del Dolore (IASP) del 1986 dove si afferma che **"il dolore è una esperienza soggettiva sensoriale ed emozionale spiacevole, associata ad un danno tessutale reale o potenziale"** - Per questa sensazione complessa di difficile definizione, è ancora più difficile l'identificazione di strumenti che ne permettano una valutazione dell'intensità. E' necessario quantificare questo sintomo, non solo per dargli una sua specifica identità ma soprattutto per intraprendere un trattamento terapeutico adeguato.



Tale concetto è espresso molto chiaramente dalla **legge 38 del 2010** dove si precisa che viene tutelato e garantito il diritto all'accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore da parte del malato (art. 2) nell'ambito dei livelli essenziali di assistenza al fine di assicurare il rispetto della dignità e dell'autonomia della persona umana, il bisogno di salute, l'equità nell'accesso all'assistenza, la qualità delle cure e la loro appropriatezza riguardo alle specifiche esigenze. ■



Alcune slides della presentazione realizzata



Atti convegno "Sclerodermia: capire, conoscere, curare" - ottobre 2015

La terapia occupazionale e riabilitativa nel paziente con Sclerodermia



Maria Teresa Mascia

Dip. Patologie dell'apparato locomotore
Università di Modena e Reggio Emilia
Policlinico di Modena
mtmascia@unimore.it

Testo liberamente tratto dalla trascrizione dell'intervento eseguito durante il convegno a cura di Daniele Conti



Quando si parla di riabilitazione nei nostri testi di reumatologia viene indicato come fondamentale l'integrazione del trattamento riabilitativo alla terapia farmacologica per ottenere un miglioramento della qualità della vita e aumentare il rapporto di fiducia col paziente, influenzando positivamente sulla sua sfera psicologica.

La riabilitazione può avere molti risultati. Tutto il programma riabilitativo deve essere costruito in relazione alla progressione della malattia. Si può lavorare sulla cute, per l'indurimento della stessa, e sul coinvolgimento delle articolazioni e dei muscoli, per evitare la riduzione progressiva del range di movimento.

Un **programma riabilitativo**, quindi, strutturato in maniera completa e avviato in fase precoce **può migliorare le contratture e può aiutare a superare gli ostacoli** che il paziente incontra nella vita quotidiana e avere con una ripercussione positiva sulla qualità della vita complessiva.

Normalmente quando parliamo di un progetto riabilitativo dovremmo poter prevedere il supporto di un insieme di figure che dovrebbero essere nei rispettivi ruoli in un progetto ampio:

Fisiatra	Rep. progetto riabilitativo
Fisioterapista	Collaboratore nel programma di rieducazione funzionale
Infermiere professionale	Collaboratore nel programma di assistenza infermieristica
Terapista occupazionale	Collaboratore nel programma di terapia occupazionale
Tecnico ortopedico	Responsabile della confezione, della manutenzione e degli adattamenti di protesi e ausili
Podologo	Cura ed igiene del piede reumatico
Assistente sociale	Collaboratore nel programma di assistenza sociale
Psicologo	Collaboratore nel programma di assistenza psicologica
Medico di Medicina Generale	Gestione del paziente al domicilio

In questo quadro ideale in cui tutte queste figure dovrebbero lavorare verso un'unica direzione delineata dal progetto, manca comunque una figura importante... il **paziente**. Il paziente nella "progettazione di un piano riabilitativo" deve riacquistare il suo ruolo di membro del team di lavoro, e non avere solo il ruolo del soggetto su cui lavoriamo. E' importante quindi che il paziente assuma il suo ruolo nell'identificare i problemi e partecipare pienamente allo sviluppo del piano di lavoro. Altra figura importante, spesso trascurata è il **caregiver** - il

famigliare - che supporta, in alcuni casi sopporta, aiuta e collabora a tutto il progetto.

Il primo problema di partenza è l'**educazione del paziente**: occorre fornire informazione e creare consapevolezza prima di tutto sulla malattia, per renderlo consapevole della situazione personale che sta per affrontare, evitando quella confusione che si può ingenerare con le false credenze e i "sentito dire". L'educazione e la trasmissione di norme e comportamenti auspicabili per il mantenimento di un buono stato di salute sono i primi passi - **bisogna iniziare dal formare le buone abitudini**.

Come si formano le buone abitudini?

Formare un'abitudine ha lo stesso processo sia essa una buona abitudine o una cattiva abitudine. La differenza principale è che ciò che noi consideriamo essere una buona abitudine di solito richiede un impegno. Mentre le cattive abitudini sono sempre facili da acquisire. Potrei facilmente mangiare una brioche tutti i giorni, ma sarebbe invece una buona abitudine mangiare tutti i giorni una mela o della verdura. Rompere un cattiva abitudine è dura. A volte è addirittura impossibile. In questo caso forse è sufficiente evitarla o tentare di sostituirla con una buona abitudine.

Spesso basta adottare delle misure di buon senso, che sono indicate in tutti i testi medici vi ripropongo un piccolo elenco proprio col pensiero rivolto al paziente con Sclerodermia:

- **Evitare di affaticarsi e riposarsi a sufficienza**
- **Conoscere i propri limiti non vuol dire essere un fannullone**
- **Imparare a controllare lo stress**
- **Mangiare pasti bilanciati e mantenere un giusto peso**
- **Praticare buone abitudini di cura di cute, denti, piedi**
- **Evitare di fumare**

Sebbene sia raccomandato l'utilizzo di programmi di riabilitazione e di fisioterapia per prevenire e ridurre le disabilità derivate dal coinvolgimento cutaneo e osteo-articolare soltanto pochi studi sono pubblicati sull'argomento.

Riporto di seguito uno studio americano - "**Medical Disability Advisor Scleroderma**" / www.mdguidelines.com/scleroderma - in cui vengono elencate alcune indicazioni rivolte al paziente con disabilità e nello specifico al paziente sclerodermico. Vi sono alcuni suggerimenti, che basta leggere per capire come dovrebbe essere un percorso ideale:

- Gli obiettivi della riabilitazione sono di **promuovere l'indipendenza in tutte le attività funzionali, evitando la perdita di movimento e forza** (Steen).
- La riabilitazione dovrebbe includere **esercizi di condizionamento generale** per tutta la gamma completa di movimento e di rafforzamento. **Esercizi respiratori dovrebbero promuovere l'espansione del torace e la mobilità della parete toracica.**

Il calore in varie forme, tra cui bagni di paraffina (*Sandqvist*) e idroterapia, può alleviare i sintomi e migliorare la mobilità.

- Deve essere iniziato il prima possibile un **programma di vita** che comprende il **camminare, esercizi acquatici, esercizi di stretching, e altri programmi di fitness**.
- La **terapia occupazionale deve affrontare l'indipendenza nelle attività della vita quotidiana**. Potrebbe essere indicata la valutazione della casa per accertare che l'ambiente sia ottimale per le esigenze individuali. Possono essere raccomandati ausili per aiutare il paziente ad affrontare le attività quotidiane più comuni.
- Una **valutazione ergonomica per valutare la stazione di lavoro** può consentire alle persone con Sclerodermia di mantenere l'occupazione.
- Perché gli individui possono diventare depressi se le loro attività sono limitate a causa di riacutizzazioni di questa malattia, potrebbe essere necessaria **consulenza o un gruppo di sostegno**. Gli individui possono anche trarre beneficio dall'esperienza di altre persone con esigenze simili (*Haustein*).

In questo sito viene indicata anche la frequenza delle visite di riabilitazione: *"Fisioterapista o terapeuta occupazionale fino a 24 visite entro le 12 settimane"*.

Stretching autosomministrato e mobilizzazione attiva

La mobilizzazione sia attiva che passiva delle articolazioni va fatta quotidianamente, più volte nelle 24 ore. **Lo stretching svolge un ruolo fondamentale agendo sul collagene, ne permette la deformazione in allungamento destinata a persistere anche dopo la rimozione del carico.**

Può essere utile cercare di muovere le articolazioni interessate tenendo le mani immerse in acqua tiepida, alla quale può essere aggiunto un blando disinfettante (*Amuchina*).



Alcuni esempi di esercizi

Il protocollo di trattamento per il paziente Sclerodermico prevede esercizi autosomministrati di stretching e mobilizzazione articolare per dita e polso. Esempi di alcuni esercizi consegnati ai pazienti:



Flessione metacarpo falangee

Estensione metacarpo falangee e interfalangee

Abduzione del pollice

Massaggio Connettivale

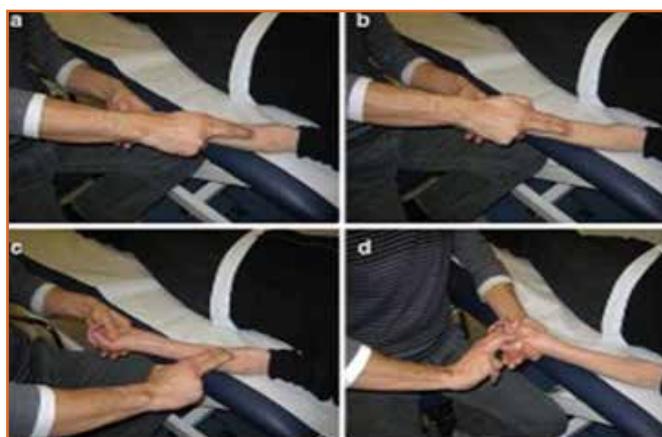
Il massaggio connettivale:

- agisce sul tessuto connettivo e sugli organi interni (secondo i rapporti spinali)
- influisce positivamente sul trofismo cutaneo e sottocutaneo
- migliora l'elasticità cutanea, contrastando retrazioni, fenomeni di turgore connettivale e aderenze
- efficace nelle turbe vasomotorie (fenomeno di Raynaud)

Per effettuare la "trazione del connettivo" si appoggiano sulla cute i polpastrelli del dito indice e medio, prima di piatto, poi a martello e si stira il tessuto fino al punto dove si desidera arrivare. Si lavora preferibilmente sulle inserzioni tendinee e muscolari, sulle aponeurosi, sugli apparati e sulle capsule articolari.

Quando poi il paziente impara l'auto-massaggio può contribuire ad aumentare la propria indipendenza.

La metodica connettivale viene controindicata in presenza di evidenti segni di flogosi acuta.

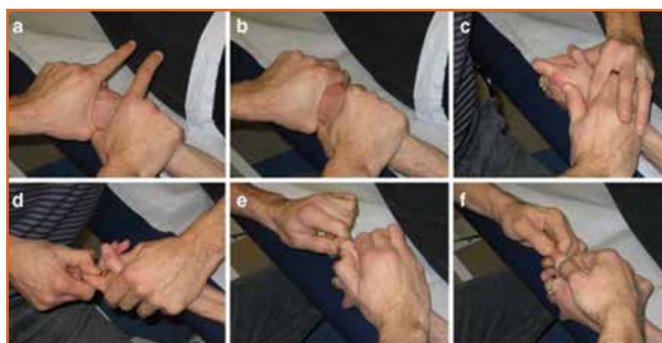


Alcuni esempi di di applicazione di massaggio connettivale

Manipolazioni:

Le manipolazione secondo la metodica Mc. Mennell sono usate quando è presente un importante coinvolgimento della mano e del polso e **devono essere fatte esclusivamente quando dopo la seduta terapeutica non si manifesta dolore articolare.**

La manipolazione della mano e del polso sono delle mobilizzazioni globali in tutti gli assi di movimento, con piccoli scivolamenti, rotazioni, trazioni ripetute e mantenute delle superfici articolari su piani diversi



Alcuni esempi di esercizi

Gli obiettivi di tale metodica nel paziente sclerodermico sono :

- risoluzione del blocco articolare;
- effetto antalgico;
- effetto pompa sull'articolazione con effetto trofico sulla cartilagine articolare;
- stiramento dell'apparato capsulo legamentoso.

Molte volte il massaggio connettivale va combinato con le manipolazioni.

Recentemente, l'efficacia di una combinazione di massaggio del tessuto connettivo e manipolazione articolare per la mano è stata valutata in uno studio randomizzato controllato (*Maddali Bongji S. et al. 2009*). Lo studio ha previsto il coinvolgimento di quaranta pazienti sclerodermici suddivisi in modo casuale in un gruppo di intervento (combinazione di massaggio, manipolazioni articolari, e programma di esercizi a casa per 1 h, due volte a settimana) e in un gruppo di controllo (programma di esercizi a casa) e trattati per 9 settimane. Il gruppo di intervento ha avuto miglioramenti significativi nella chiusura del pugno, movimento e funzione della mano (indice Duruoz) e qualità della vita (SF-36; HAQ). Solo la chiusura del pugno è migliorata significativamente nel gruppo di controllo.

Bagno di Paraffina

E' un bagno di cera calda effettuato immergendo le mani nella paraffina calda ad una temperatura che varia da 51 a 55 gradi per circa 20 minuti. Il guanto di paraffina si viene a formare con il raffreddamento della stessa. Questa metodica produce un aumento della vascolarizzazione per effetto del calore ceduto per conduzione e l'attenuazione della sintomatologia dolorosa e il rilasciamento dei muscoli contratti. **La paraffina terapia non viene indicata in presenza di ulcere, per la possibilità di infezione e in caso di ipersensibilità cutanea.**



Bagno di paraffina

Linfodrenaggio manuale

L'edema che si forma nella SSc a carico di mani, avambracci, piedi e viso causa forti dolori tensivi e si può contrastare con un linfodrenaggio manuale.

Il linfodrenaggio manuale:

- porta la linfa alle stazioni di scarico
- riduce dolori da tensione e limitazioni motorie alle dita e alle mani



Esempi di esercizio

Esercizi aerobici e respiratori

Gli esercizi aerobici / respiratori sono considerati molto utili perché:

- migliorano l'attività polmonare ed aumentano la gittata cardiaca, con conseguente aumento della circolazione sanguigna sistemica;
- migliorano anche l'interessamento articolare - contrastando la miopatia da disuso;
- non richiedono una ossessiva velocità di esecuzione.



Alcuni esempi di esercizi

Esercizi di equilibrio

Questi esercizi sono stati progressivamente inseriti nei trattamenti in quanto l'allenamento propriocettivo aiuta a riacquistare quell'equilibrio che in alcuni studi i pazienti sclerodermici dimostrano di avere completamente perso.



Alcuni esempi di esercizi

Rachide Cervicale

La SSc può causare contratture alla muscolatura cervicale con possibile insorgenza di cervicalgia, vertigini, acufeni, nevralgie, disturbi oculari. Per contrastare queste manifestazioni sono utili *pompages* lenti (*ndr manovre di terapia manuale*) per allungare i tessuti e consentire un maggior rilasciamento muscolare, anche in abbinamento con esercizi respiratori.

Manovre di terapia manuale, secondo la metodica Bienfait, sono utili per l'allungamento del tessuto connettivo fibroso e nel tentativo di migliorare il microcircolo sui gruppi muscolari maggiormente coinvolti (*scaleni e porzione superiore dei trapezi*).

Chinesiterapia facciale

In presenza di SSc è possibile un impoverimento espressivo del viso con conseguenti disagi relazionali e psicologici. La chinesiterapia facciale è importante perché agisce sulle fibre muscolari mediante fkt, stimoli verbali e propriocettivi (resistenza massimale, contatto manuale) permettendo di far lavorare tutti i muscoli del volto e ripristinare una buona mimica facciale.

Sono poi possibili esercizi anche con l'ausilio di strumenti (es. gli aumentatori) per contrastare la microstomia (*ndr. riduzione di apertura della bocca causata dalla fibrosi*).

Idroterapia e Sclerodermia

In teoria l'idroterapia (con acqua riscaldata) può contribuire a trattare Sclerodermia. Gli usi però sono basati sulla tradizione, su teorie, o con alle spalle una ricerca limitata. Sarebbero necessari studi ben progettati per determinare se questa terapia è sicura ed efficace per i pazienti con Sclerodermia.

Splint - Tutori

L'uso di tutori per i pazienti con Sclerodermia è molto discusso in letteratura. Il loro utilizzo, sebbene teoricamente utile per correggere le deformità articolari alle mani dei pazienti con SSc, è di dubbia efficacia e ha presentato numerosi effetti collaterali. L'unico lavoro disponibile in letteratura è stato fatto su 19 pazienti con Sclerodermia. Ha previsto l'utilizzo di uno splint dinamico applicato alle interfalangee prossimali con l'obiettivo di recuperare articolarietà - per 8 ore al giorno per 2 mesi.

Solamente 8 dei 19 pazienti hanno completato lo studio; 4 hanno interrotto per aggravamento del fenomeno di Raynaud, 3 hanno evidenziato peggioramento della malattia sistemica e 4 hanno abbandonato per motivi non inerenti alla malattia. Negli 8 che hanno terminato lo studio non vi era alcuna evidenza significativa di miglioramento delle contratture in flessione.

L'esperienza modenese

Negli ultimi anni con la collaborazione dei pazienti seguiti dalla reumatologia abbiamo fatto diversi lavori, purtroppo spesso con percorsi riabilitativi non completi, ma abbiamo creato delle evidenze di supporto alla validità dei progetti riabilitativi anche per pazienti sclerodermici. Grazie alla collaborazione degli studenti abbiamo potuto creare dei percorsi che hanno visto abbinate più tecniche con esercizi alla mano, al volto ed esercizi respiratori e al rachide cervicale. Si sono tenuti conto di diversi parametri per rilevare il dolore, la tensione cutanea, l'espansione toracica,

l'apertura della bocca, la distanza tra le dita della mano / piega cutanea palmare del polso, forza della mano. Alla fine del percorso abbiamo potuto rilevare un miglioramento del dolore e della rigidità, un miglioramento di espressione delle capacità funzionali, una migliore espansione polmonare etc. I risultati sono stati molto positivi per tutti coloro che hanno svolto e proseguito con regolarità gli esercizi presso il proprio ambiente domestico.

Un percorso interessante lo stiamo svolgendo attualmente sulla **riabilitazione della mano sclerodermica** e sulla **costruzione di ausili personalizzati con la stampa 3D** per migliorare la gestualità quotidiana. ■



Potrebbero interessarvi anche...

Approfondimenti dalle Associazioni

Muoviti per continuare a muoverti
del Gruppo Italiano per la lotta
alla Sclerodermia - GILS



www.sclerodermia.net



Puoi scaricare l'opuscolo al link:

http://www.sclerodermia.net/sites/default/files/allegati/libro%20riabilitazione%20_small.pdf

Il quaderno della terapia riabilitativa in Sclerosi Sistemica - SSc
del Lega Italiana per la Sclerosi Sistemica - LISS



<http://sclerosistemica.info/>



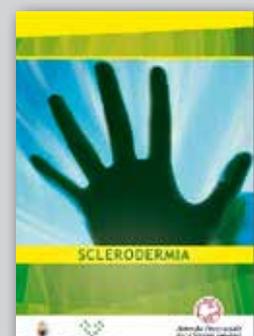
Puoi scaricare l'opuscolo al link:

<http://www.regione.lazio.it/malattierare/allegati/sclerosi-sistemica-quaderno.pdf>

La riabilitazione della mano sclerodermica
di ATMAR Onlus -Trentino



<http://www.reumaticitrentino.it>



Atti convegno "Sclerodermia: capire, conoscere, curare" - ottobre 2015

Invalidità ed handicap: i diritti della persona



Monica Dobori

Patronato INCA-CGIL Modena
monica_dobori.cgiler@er.cgil.it



Che cosa facciamo concretamente noi operatori di patronato quando viene una persona che sta vivendo questo problema? Proponiamo due domande:

La prima e' la domanda di invalidità civile. Con la **domanda di invalidità civile** (ai sensi della legge 118 del 1971) si avvia la richiesta di riconoscimento di questa invalidità e spesso si richiede contestualmente anche la valutazione e il riconoscimento dell'handicap in base alla legge 104/92.

Tale domanda può essere presentata da tutti i cittadini indipendentemente dal fatto che questi siano o siano stati lavoratori o meno. Siamo infatti nella sfera dell'assistenza.

Voglio sottolineare l'importanza di presentare una domanda di invalidità civile completa sotto l'aspetto della documentazione sanitaria: si da x scontato che i medici che si trovano in commissione "visitino" nel vero senso del termine le persone che si presentano per il riconoscimento; ma questo non è il più delle volte vero: i medici della commissione quasi sicuramente non sono specialisti di quella patologia e quindi si affidano alla documentazione sanitaria che viene portata dal paziente; deve essere ben desumibile quale sia il complessivo stato di salute della persona e come eventuali patologia impattino e compromettino il complessivo stato di salute psico-fisica della persona. Occorre sia chiaro quindi come si manifesta la malattia anche sotto l'aspetto di un eventuale compromissione di organi, non lasciandolo per scontato. La Sclerodermia è inserita nella famiglia delle connettiviti e vasculiti; la documentazione clinica idonea per la valutazione dell'attività di malattia è costituita dagli esami di laboratorio, esami strumentali (radiografia, ecografie, ECG ecc), cartelle cliniche dei ricoveri subiti, visite specialistiche quali fisiatra, dermatologo, neurologo, psichiatra.

L'esito viene espresso con due verbali: la differenza che salta all'occhio tra questi due verbali è che il verbale di invalidità civile si esprime con una percentuale: la persona viene valutata in base alla/e patologie di cui soffre, ad ognuna di queste corrisponde una percentuale prevista nella tabella ministeriale del 1992, modificata nel 2012; questa tabella fa riferimento all'incidenza delle infermità sulla capacità lavorativa, esprimendo il pregiudizio percentuale che su di essa comporta ciascuna menomazione anatomico-funzionale.

Il danno funzionale permanente è riferito alla capacità lavorativa generica, ma ci possono essere delle variazioni percentuali nel caso in cui l'infermità, tenuto conto della formazione tecnico-professionale del soggetto, incida significativamente sulla sua capacità lavorativa specifica.

Il verbale di legge 104 invece si esprime con un giudizio: e' persona handicappata colui che presenta una minorazione fisica, psichica o sensoriale che è causa di **difficoltà di apprendimento, di relazione o di integrazione lavorativa** tale da determinare un processo di svantaggio sociale o di emarginazione.

Nel caso in cui tale minorazione abbia ridotto l'autonomia personale in modo da rendere necessario un intervento assistenziale permanente, la situazione assume connotazione di gravità, da cui deriva l'accesso ai benefici nell'ambito lavorativo che approfondirò di seguito.

La differenza sostanziale tra i due tipi di riconoscimento sta nella valutazione globale che la legge 104 fa della persona affetta da patologia: non si limita a vederla come un insieme di patologie ma va a verificare come questa persona si possa inserire in un contesto sociale, lavorativo e di relazione più ampio.

Le tempistiche sono di circa due mesi per essere chiamati a visita dalla presentazione della domanda e altrettanti mesi per ricevere il verbale.

I benefici che derivano dal riconoscimento di invalidità civile possono assumere varia natura: economica, assistenziale e previdenziale.

Dal riconoscimento dell'INVALIDITA' CIVILE può derivare:

- 1) un **riconoscimento economico** che consiste nella pensione di invalidità civile che e' di importo modesto (nel 2015 è pari a 279,75 euro mensili) e che viene concesso solo se la persona rispetta determinati limiti reddituali:
dal 74% al 99% il limite di reddito annuo e' di 4.805,19 euro
col 100% il limite di reddito si eleva a 16.532,10 euro.
Questo perché l'invalidità civile per essere degna di riconoscimento economico deve essere connessa ad uno stato di bisogno economico che viene quantificato nei limiti di cui sopra. Ricordiamo inoltre che siamo in presenza di una **prestazione riconosciuta indipendentemente dal fatto di avere lavorato oppure no** e quindi indipendentemente dal fatto di aver versato contributi.
- 2) un **beneficio previdenziale** previsto **dalla legge 388/2000 che consiste in una maggiorazione di due mesi di contributi per ogni anno di lavoro svolto con un riconoscimento di invalidità civile pari o superiore al 75%.**
- 3) la possibilità di richiedere un **congedo straordinario per cure** per un massimo di **30 giorni per anno solare** riservata ai lavoratori con una invalidità superiore al 50% che debbano assentarsi dal lavoro per effettuare cure connesse alla infermità invalidante riconosciuta. Tale congedo e' retribuito ed è a carico del datore di lavoro.
- 4) la possibilità di accedere alle norme per il **diritto al lavoro dei disabili - collocamento mirato.**
- 5) Il riconoscimento maggiore che può scaturire dall'istanza di invalidità civile è l'**indennità di accompagnamento**. Questa rappresenta una prestazione che viene erogata indipendentemente dal reddito qualora dall'accertamento medico-legale emerga una situazione di impossibilità a compiere autonomamente gli atti quotidiani della vita.

Approfondimento

Collocamento mirato

Il collocamento mirato consiste in una serie di strumenti tecnici e di supporto che permettono di valutare adeguatamente le persone con disabilità nelle loro capacità lavorative e di inserirle in attività confacenti allo stato di salute residuo. Viene effettuata una valutazione complessiva delle attitudini e capacità del disabile al fine del suo inserimento nel contesto lavorativo.

La valutazione non è più legata alla verifica del solo stato di salute, ma deve tenere conto delle capacità della persona sul piano relazionale, dell'apprendimento, delle capacità professionali, della formazione posseduta, delle attitudini.

Questo può valere sia per chi e' in cerca di un lavoro, sia per chi sia già occupato, ma abbia subito una modifica della propria capacità lavorativa.

Non bisogna dimenticare inoltre che il lavoratore può richiedere una visita al medico competente aziendale per valutare assieme a lui quali mansioni possa svolgere in relazione alla propria patologia.

Esaurita la carrellata sui diritti connessi al riconoscimento di invalidità civile, approfondiamo alcuni **benefici derivanti dalla legge 104.**

Le agevolazioni previste riguardano sia il lavoratore stesso che i suoi familiari. Il lavoratore che sia stato riconosciuto affetto da "handicap" grave può alternativamente assentarsi dal lavoro per **tre giorni al mese frazionabili in mezza giornate o ad ore** oppure può chiedere la riduzione dell'orario giornaliero in misura pari a due ore se l'orario giornaliero e' pari o superiore alle sei ore o un ora

se l'orario giornaliero e' inferiore alle sei ore. La retribuzione rimane inalterata.

I **familiari** invece possono usufruire dei **tre giorni di permesso mensile frazionabili in mezza giornate o ad ore** oppure possono assentarsi dal lavoro per un periodo massimo di due anni nella carriera lavorativa, ma esiste una gerarchia rigida tra i possibili beneficiari, che e' quella che vedete in tabella.

1) Il congedo spetta al coniuge convivente
ma se manca, se deceduto o se affetto da patologie invalidanti

2) spetta al padre* o alla madre* (anche se non conviventi)
ma se **entrambi** mancanti, deceduti o se affetti da patologie invalidanti

3) spetta ad uno dei figli conviventi
ma se mancanti, deceduti o se affetti da patologie invalidanti

4) spetta ad uno dei fratelli o sorelle conviventi
*Anche adottivi o affidatari

5) Il congedo spetta ai parenti fino al 3° grado (conviventi)
ma se mancano, se deceduti o se affetti da patologie invalidanti

6) Il congedo spetta agli affini fino al 3° grado (conviventi)

Soggetti legittimati a fruire del congedo					
Parenti 1°	Parenti 2°	Parenti 3°	Affini 1°	Affini 2°	Affini 3°
Genitori e Figli	Nonni, fratelli, sorelle, nipoti (figli dei figli)	Zii, bisnonni, nipoti (figli dei fratelli) pronipoti	Suoceri, suora, genero	cognati	Zii acquisiti, nipoti acquisiti
<i>Coniuge non divorzato</i>					

La seconda domanda che l'operatore di patronato propone è la **domanda di pensionamento per invalidità Inps**.

Prima di affrontare questa parte voglio aprire una parentesi: quello che andrò ora ad illustrare riguarda i **dipendenti di aziende private** e i **lavoratori autonomi che quindi versano i contributi all'Inps**. Capitolo a parte riguarda i **dipendenti di amministrazioni pubbliche** (Stato, scuola, enti locali ecc.) ai quali si applica una normativa specifica.

Tomiamo ora all'invalidità Inps (art. 1 legge 222/84). Per ottenere questa prestazione sono richiesti due requisiti: **uno sanitario e uno amministrativo**. L'Inps considera **invalido l'assicurato** (cioè colui che ha lavorato e ha pertanto versato contributi) la cui capacità di lavoro, in occupazioni confacenti alle sue attitudini, sia **ridotta in modo permanente**, a causa di infermità o difetto fisico o mentale, **a meno di un terzo (requisito sanitario)**.

La riduzione della capacità lavorativa deve essere valutata con riferimento alle occupazioni confacenti alle attitudini dell'assicurato tenendo conto, cioè, dei fattori soggettivi che determinano le predisposizioni del richiedente la prestazione.

Il **requisito amministrativo** consiste nell'aver versato un minimo di cinque anni di contributi di cui almeno tre pieni negli ultimi cinque anni dalla presentazione della domanda.

Se si soddisfano entrambi i requisiti viene erogato dall'Inps un assegno mensile calcolato sui contributi versati fino alla data della domanda, **assegno che è compatibile con l'attività lavorativa** e che ha una **durata di 3 anni**. Allo scadere del triennio il lavoratore viene di nuovo sottoposto a visita tesa a verificare la permanenza del requisito sanitario.

Nel caso in cui invece il lavoratore venga ritenuto **permanentemente impossibilitato a svolgere qualsiasi attività lavorativa** e quindi cessi il suo rapporto di lavoro avrà diritto alla **pensione di inabilità** (art. 2 legge 222/84) che si differenzia dall'assegno di invalidità per l'attribuzione di una maggiorazione contributiva.

E' intuitivo che, essendo queste due ultime prestazioni calcolate sui contributi versati, se la patologia interviene precocemente rispetto all'inizio dell'attività

lavorativa l'importo dell'assegno potrebbe non essere sufficiente da solo a garantire un adeguato sostentamento economico. Ecco una delle ragioni per cui e' importante per il lavoratore riuscire a rientrare sul posto di lavoro, accompagnato dalle tutele previste dalla legge e dal contratto di lavoro.

Ancora più difficile è la situazione dei lavoratori autonomi con partita IVA, nel senso che, sebbene anche loro possano fare la domanda di invalidità, avranno un assegno, a parità di reddito, più basso rispetto ai lavoratori dipendenti (versando contributi in una percentuale più bassa), ma soprattutto hanno difficoltà (se non impossibilità) a continuare l'attività autonoma a causa della patologia che impedisce loro di dedicarsi al loro lavoro.

Termino ora la mia illustrazione accennando all'**indennità di malattia** e al riflesso sul periodo di comporto. Quando il lavoratore, a seguito delle terapie a cui deve sottoporsi, è in stato di incapacità al lavoro, usufruisce dell'indennità di malattia.

Questa indennità spetta solo ai lavoratori dipendenti e viene anticipata dal datore di lavoro per conto dell'Inps. Il periodo massimo indennizzabile per anno solare e' di **180 giorni**. A questo punto intervengono i contratti di lavoro che, opportunamente implementati, potrebbero prevedere un aumento del periodo indennizzabile in caso di patologie invalidanti.

Sempre i contratti possono regolamentare il periodo di comporto differenziandolo in presenza di tali patologie.

Cos'è il periodo di comporto? E' il periodo massimo entro il quale il lavoratore ha diritto alla conservazione del posto di lavoro in caso di assenza per malattia, superato il quale il datore di lavoro lo può licenziare. Tale periodo è regolamentato dai contratti di lavoro.

Può essere previsto un **comporto "secco"**, quando si considera l'assenza per malattia nella sua **ininterrotta permanenza** e si stabilisce che, superato il periodo continuo di assenza, sia possibile il licenziamento. Può essere invece considerata la **situazione di periodi di assenza frazionati e intervallati da periodi di prestazione lavorativa**, con la previsione della possibilità del recesso se in un arco di tempo determinato il numero totale delle assenze realizzate supera la quantità indicata nel comporto. Questo è il **comporto "per sommatoria"**.

In molti contratti di lavoro assistiamo alla previsione di un **periodo di aspettativa non retribuita** al termine del periodo di comporto stabilito. Altri contratti escludono dal calcolo del periodo di comporto i giorni di ricovero ospedaliero o di day hospital.

E' quindi fondamentale conoscere il proprio contratto di lavoro prendendo contatto col funzionario sindacale di categoria a seconda del settore di lavoro di appartenenza.

Quello che i contratti non possono normare è il capitolo relativo alle **visite fiscali di controllo**. Infatti la normativa vigente non prevede ipotesi di esclusione dall'obbligo dell'osservanza delle fasce orarie di reperibilità, per cui all'Inps, così come anche alle Asl, ospedali, medici vari non è consentito, neppure in presenza di particolari affezioni, rilasciare autorizzazioni preventive a non rispettare le fasce orarie. Solo nel settore pubblico, a fronte di fasce orarie di reperibilità più restrittive rispetto a quelle del settore privato (dalle 9 alle 13 e dalle 15 alle 18 contro la fascia oraria che va dalle 10 alle 12 e dalle 17 alle 19) è prevista l'esclusione dall'obbligo del rispetto delle suddette fasce in caso di patologie gravi che richiedono terapie salvavita o in caso di stati patologici sottesi o connessi ad una situazione di invalidità.

Sempre nel settore pubblico assistiamo ad una estensione del periodo massimo di assenza dal lavoro per malattia: 18 mesi nell'arco del triennio retribuiti e altri 18 mesi non retribuiti.

Sono esclusi dal computo di tali periodi i giorni di ricovero o day hospital e i giorni durante i quali il paziente si sottopone a terapie salvavita. In questo caso le assenze devono essere debitamente certificate come avvenute a tale titolo dalla competente ASL o altra struttura convenzionata; al lavoratore verrà quindi rilasciato un certificato di "grave patologia" da inoltrare al datore di lavoro. Sarebbe molto importante lavorare affinché nei contratti di lavoro si prevedano periodi di comporto più ampi in presenza di patologie invalidanti come la Sclerodermia.

E' purtroppo vero che a fronte della crisi che investe il mondo del lavoro dal 2009 in poi gli spazi offerti alla contrattazione collettiva che sia di primo o di secondo livello invece di espandersi si sono progressivamente ridotti.

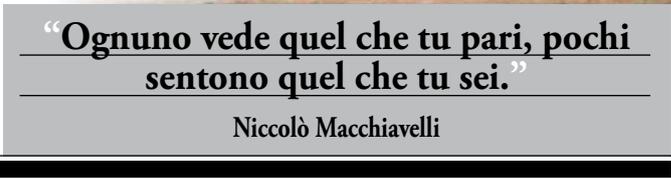
Una notizia positiva viene da uno dei decreti legati al jobs act, dove e' prevista l'uscita di un decreto che introduce deroghe al rispetto delle fasce orarie per le visite fiscali. ■

I consigli di Mariagrazia per la lettura

Il corpo porta a spasso le idee



Mariagrazia Piazza
AMRER Onlus
Associazione Malati Reumatici
Emilia Romagna
ass.amrer@alice.it



“Ognuno vede quel che tu pari, pochi sentono quel che tu sei.”

Niccolò Macchiavelli

Cari lettori

Inizio con la domanda: “cos’è la lettura?”

“Lettura”... “leggere”... sono delle parole che per ogni persona hanno un significato diverso. Esempio c’è chi ama leggere e c’è chi invece detesta la parola stessa.

La lettura ha sempre accompagnato l’uomo nel percorso di vita, consentendone di apprendere diversi argomenti, permettendogli di evolversi culturalmente. Essa è un mezzo di comunicazione che ci serve per vivere.

Leggere con attenzione e passione ci rende liberi, nutre lo spirito, ci consola nei momenti di sconforto. Ci rende più coscienti e consapevoli, più creativi, meno soggetti a pregiudizi e condizionamenti... Leggere come sapevano bene “Machiavelli, Cartesio e Ruskin” ci permette di dialogare con i massimi geni che l’umanità abbia prodotto, di interrogarli senza fretta, per tutto il tempo che vogliamo, sulle questioni che ci stanno più a cuore. Una frase può racchiudere in semplici parole un concetto, un pensiero, capace da solo di costruire un’idea carica di significati in cui ognuno di noi può identificarsi. Ogni frase può diventare un punto di partenza per riflettere per mettere in pratica il pensiero che si vuole esprimere e rendere migliore così il nostro modo non solo di elaborare un concetto ma anche di vivere.



Molte vite un solo amore

di L. Brian Weiss

Elizabeth ha terminato una relazione d’amore “sbagliata” e sta entrando in uno stato depressivo. Pedro è un ricco giovanotto messicano traumatizzato dalla morte del fratello e poi segnato da una relazione con una donna sposata. Elizabeth e Pedro non si conoscono, ma il dottor Weiss ha ascoltato da

entrambi, durante le sedute di ipnosi regressiva, il racconto dello stesso episodio doloroso risalente a centinaia di anni prima. Dopo essersi amati in una vita precedente i protagonisti sembrano destinati a ricongiungersi: e l’amore, che dissolve la rabbia e guarisce il dolore, rappresenta per entrambi l’unica possibilità di guarigione.

Un libro scritto in modo scorrevole e che può appassionare chi è interessato – o solo curioso - al tema della reincarnazione; cattura dalla prima pagina! Il romanzo narra di un racconto romantico ed emozionante, sembra tratto dall’esperienza diretta che l’autore ha avuto con alcuni suoi pazienti, e vuole far riflettere sulle “fatalità” della vita, favorendo l’idea che nulla accade per caso, che c’è sempre un motivo che ci spinge ad agire in un determinato modo e che anche gli incontri che facciamo ogni giorno non sono casuali. Trovo che sia anche molto “terapeutico”, così come altri romanzi dello stesso autore, perché il messaggio che lascia è quello della speranza, della fiducia in se stessi e negli altri e nella capacità di risollevarsi nei momenti difficili della vita.



L’ultima riga delle favole

di Massimo Gramellini

Tomàs deve incontrarsi con Arianna, una ragazza che ha appena conosciuto a una conferenza intitolata “Il peggiore dei mondi possibili”, ma lei gli telefona e rinuncia all’appuntamento. Deluso si reca al mare, dove sul molo viene aggredito da un balordo e sta per annegare...

Comincia così la storia del giovane Tomàs che si ritrova proiettato in un luogo sconosciuto (le Terme dell’Anima) che riaccende in lui quella scintilla di curiosità che langue in ogni essere umano. Il protagonista si troverà ad affrontare un viaggio simbolico che, attraverso una serie di incontri e di prove avventurose, lo condurrà alla scoperta del proprio talento e alla realizzazione dell’amore: prima dentro di sé e poi con gli altri.

Una chicca... al suo arrivo alle Terme dell’Anima sulla cartella c’era una frase: “durata del soggiorno da definire”; Tomàs pensava che si riferisse al suo soggiorno, scoprirà invece che si la frase è riferita alla sua permanenza “nella dimensione che gli uomini chiamano vita”.

Massimo Gramellini si propone di rispondere alle domande che ci ossessionano fin dall’infanzia. Quale sia il senso del dolore. Se esista, e chi sia davvero, l’anima gemella, in che modo la nostra vita di ogni giorno sia trasformabile dai sogni.

A mi parere è un libro bello da leggere. Rubo in prestito un commento che mi è piaciuto e racchiude anche il mio pensiero... “L’ultima riga delle favole” è un romanzo che richiede disponibilità: disponibilità alla lettura che, per lo più, è fluida e scorrevole; disponibilità a far propri i contenuti degli aforismi contenuti per poter, così, guardarsi dentro e saper riconoscere le “stonature” della propria vita. Leggere questo romanzo senza farsi coinvolgere porterebbe certamente il lettore ad interpretarlo come un potpourri fine a se stesso di meditazione, di religione, di cultura classica e di aforismi. E non è questo l’obiettivo di Gramellini che, reinterpretando in chiave adulta il ruolo delle favole, vuole far riflettere sulla vera essenza del vivere nonostante le difficoltà e i “pesi” dell’infanzia e dell’adolescenza che ognuno -come Tomas- porta dentro di sé e talvolta su di sé come una zavorra che, però, deve essere alleggerita attraverso un percorso incentrato sia sul saper imparare a perdonare e sia sull’imparare a comprendere come il “il contrario della bellezza” non è “la bruttezza”, ma “la mancanza di passioni”. Vi ho incuriosito?? Lo spero!



Numero 11

di Jonathan Coe

Dal suicidio di David Kelly, lo scienziato britannico che aveva rivelato le bugie di Tony Blair sulla guerra in Iraq, agli anni austeri della Gran Bretagna che conosciamo oggi. Numero 11 è un romanzo su quell’infinità di piccole connessioni tra la sfera pubblica e quella privata, e su come queste connessioni finiscano per toccarci, tutti. È un romanzo sui lasciti della guerra e sulla fine dell’innocenza. È un romanzo su come spettacolo e politica si disputino la nostra attenzione, e su come alla fine probabilmente è lo spettacolo ad avere la meglio. È un romanzo su come 140 caratteri possono fare di tutti noi degli zimbelli. È un romanzo su cosa significhi vivere in una città dove i banchieri hanno bisogno di cinema nelle loro cantine e altri di banche del cibo all’angolo della strada. È un romanzo in cui Coe sfodera tutta la sua ingegnosità, il suo acuto senso della satira e la sua capacità di osservazione per mostrarci, come in uno specchio, il nuovo, assurdo e inquietante mondo in cui viviamo.

E per ultimo voglio stupirvi... vi propongo un libro che non ho letto ma di cui ho il proposito di farlo! Il Sunday Times ci dice che “Coe è tornato a fare ciò che gli riesce meglio. Numero undici è una satira graffiante dello stato delle cose, dalla trama barocca ed estremamente allusiva, un libro arrabbiato ed esuberante. Non solo Coe è tornato, ma è tornato in grande forma.” Che dite lo leggiamo?!!

“Vorrei che tutti leggessero, non per diventare letterati o poeti, ma perché nessuno sia più schiavo.”

Gianni Rodari



Storia di una ladra di libri

di Markus Zusak

È il 1939 nella Germania nazista. Tutto il Paese è col fiato sospeso. La Morte non ha mai avuto tanto da fare, ed è solo l'inizio. Il giorno del funerale del suo fratellino, Liesel Meminger raccoglie un oggetto seminascondo nella neve, qualcosa di sconosciuto e confortante al tempo stesso, un libriccino abbandonato lì, forse, o dimenticato dai custodi del minuscolo cimitero. Liesel non ci pensa due volte, le pare un segno, la prova tangibile di un ricordo per il futuro: lo ruba e lo porta con sé. Così comincia la storia di una piccola ladra, la storia d'amore di Liesel con i libri e con le parole, che per lei diventano un talismano contro l'orrore che la circonda. Grazie al padre adottivo impara a leggere e ben presto si fa più esperta e temeraria: prima strappa i libri ai roghi nazisti perché "ai tedeschi piaceva bruciare cose, negozi, sinagoghe, case e libri", poi li sottrae dalla biblioteca della moglie del sindaco, e interviene tutte le volte che ce n'è uno in pericolo. Lei li salva, come farebbe con qualsiasi creatura. Ma i tempi si fanno sempre più difficili. Quando la famiglia putativa di Liesel nasconde un ebreo in cantina, il mondo della ragazzina all'improvviso diventa più piccolo. E, al contempo, più vasto.

Un narratore particolare e innovativo, un signora affaccendata a raccogliere le anime al momento del trapasso, sapiente ed ubiqua, spietata, ma anche caritatevole a volte, e sensibile, conscia di un destino macabro il suo, ma inevitabile: la Morte – di cui vi propongo una citazione dal libro:

"Si in questo mondo ho visto accadere tantissime cose. Ho assistito ai peggiori cataclismi e lavorato per gli uomini più scellerati. Ma ci sono stati anche altri momenti. Ci sono storie (una manciata, come ho già detto) alle quali consento di distrarmi dalla fatica, come faccio con i colori. Le raccolgo nei luoghi più disparati e improbabili, e mi assicuro di non dimenticarmene mai, mentre lavoro. La Ladra di Libri è una di queste storie."

Libro commovente e profondo. Consigliato da leggere.



Nel mare ci sono i coccodrilli

Storia vera di Enaiatollah Akbari
di Fabio Geda

Se nasci in Afghanistan, nel posto sbagliato e nel momento sbagliato, può capitare che, anche se sei un bambino alto come una capra, e uno dei migliori a giocare a Buzul-bazi, qualcuno reclami la tua vita. Tuo padre è morto lavorando per un ricco signore, il carico del camion che guidava è andato perduto e tu dovresti esserne il risarcimento. Ecco perché quando bussano alla porta corri a nasconderti. Ma ora stai diventando troppo grande per la buca che tua madre ha scavato vicino alle patate. Così, un giorno, lei ti dice che dovete fare un viaggio. Ti accompagna in Pakistan, ti accarezza i capelli, ti fa promettere che diventerai un uomo per bene e ti lascia solo. Da questo tragico atto di amore hanno inizio la prematura vita adulta di Enaiatollah Akbari e l'incredibile viaggio che lo porterà in Italia passando per l'Iran, la Turchia e la Grecia. Un'odissea che lo ha messo in contatto con la miseria e la nobiltà degli uomini, e che, nonostante tutto, non è riuscita a fargli perdere l'ironia né a cancellargli dal volto il suo formidabile sorriso. Enaiatollah ha infine trovato un posto dove fermarsi e avere la sua età. Questa è la sua storia.

Il racconto fa riflettere il lettore sulle condizioni estreme che spingono molte persone – che definiamo "profughi" – ad intraprendere questa Odissea moderna per una vita dignitosa. Ogni commento rischia di essere banale su questo tema, ma posso dire che è un bel libro, sicuramente da leggere anche da parte dei giovani e giovanissimi, con una narrazione fluida e ben scritta! Vi lascio con un commento che ho letto preparando la recensione e che mi ha colpito... "Sono un ragazzo di 14 anni, ho appena finito di leggere questo libro e mi sento di dire che è ottimo: non solo per il modo in cui è stato scritto ma anche per i messaggi che lancia a tutti lettori."

I giovani sono il nostro futuro!!



I dolori del giovane Walter

di Luciana Littizzetto

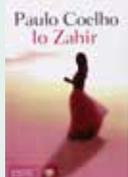
"Per noi la jolanda è un oggetto d'uso. Ci basta che funzioni bene e fine. Per i maschi, invece, il walter è come l'automobile: uno status symbol. Allora ecco che inventano la pomata che lo fa risvegliare di colpo: da spinacio a zuccina in un nanosecondo. E per te maschio che soffri di caduta libera, che hai il walter che fa bungee-jumping, c'è la calamita che te lo tira su come il ponte levatoio dei castelli. Senti anche il rumore: sradadadadan..."

E poi c'avete sfrantecato con 'sta storia del vostro lato femminile. Non ne possiamo più di vedere uomini che si depilano, tutti Ponzi Depilati. I maschi di oggi son tutti senza peli come pesche noci. Ormai se trovi un pelo addosso a tuo marito è perché è di un'altra donna. Tanto le carte in tavola non cambiano: noi donne siamo la spuma dello champagne mentre voi maschi non siete altro che il fondo sabbioso del barbera. A voi appena vedete una jolanda vi si accende un neon nel cervello che lampeggia, gnoc-ca gnoc-ca gnoc-ca, come le luci di emergenza.

Certo, anche noi donne abbiamo i nostri sporchi trucchi. Tipo il Verginity soap, un sapone che serve a ricostruire la verginità. Se prima della insaponata la vostra jolanda era una autostrada a quattro corsie, dopo diventa una mulattiera. Se prima era una saccoccia da grembiule, dopo diventa un'asola. Se prima era una nave scuola, dopo diventa una gondola."

Parlare di walter e jolanda è una metafora per parlare del mondo e Luciana Littizzetto lo ha capito prima di tutti. Nelle sue irresistibili pagine i nostri organi genitali diventano qualcosa di superiore, quasi metafisico: lo yin e lo yan, i due assi cartesiani dell'universo. E come per magia la comicità si allarga e diventa satira.

Un bel libro comico, poco impegnativo che si fa leggere con piacere e strappa una sana risata!



Lo Zahir

Paulo Coelho

Un giorno, uno scrittore famoso scopre che la moglie, corrispondente di guerra, lo ha abbandonato senza lasciare traccia e senza alcuna spiegazione plausibile. Nonostante il successo e un nuovo amore, il pensiero dell'assenza della donna continua a tormentarlo e gli invade la mente fino a gettarlo in un totale smarrimento. E' stata rapita, ricattata, o semplicemente si è stancata del matrimonio? L'inquietudine che gli deriva è tanto forte quanto l'attrazione che lei continua a esercitare su di lui. La ricerca di lei - e del significato della propria vita - porta lo scrittore dalla Francia alla Spagna e alla Croazia, sino a raggiungere gli affascinanti paesaggi desolati dell'Asia Centrale. E ancora di più, lo allontana dalla sicurezza del suo mondo, verso un cammino completamente sconosciuto, alla ricerca di un nuovo modo di intendere la natura dell'amore e il potere ineludibile del destino.

Lo Zahir è un termine arabo che si avvicina al nostro concetto di ossessione, di "chiodo fisso", che ci condiziona al tal punto da impedirci di vivere, il nostro Zahir può avere il nome di una persona, il volto di un coniuge o l'immagine di infondati timori che perseguitano il nostro animo incatenandoci alla sofferenza e all'abitudine deleteria. Questo romanzo d'impronta autobiografica non è altro che un viaggio interiore (e non solo), distante anni luce dai magici "Il cammino di Santiago" e "L'Achimista" che ci presenta un Coelho umano e realista che matura lentamente lasciando al lettore riflessioni importanti e punti di vista totalmente innovativi. L'amore, la libertà e la famosa leggenda personale raffigurati in un concetto terreno in cui tutti noi possiamo riconoscere una parte di noi stessi. Questo libro mi è stato consigliato da un'amica e cosa posso dire... è bellissimo si legge tutto ad un fiato.

contattaci

Vuoi condividere con noi un libro, una lettura, hai suggerimenti da darci?

Scrivici: ass.amrer@alice.it
oppure chiamaci allo 051.24.90.45

L'Associazione e i suoi Associati

L'arte, e la passione di un associato



Samantha Panaroni

AMRER Onlus
Associazione
Malati Reumatici
Emilia Romagna
samantha.panaroni@gmail.com

Cari amici,

eccomi nuovamente con l'appuntamento dedicato all'arte per presentarvi i lavori di Massimo "Macio" Giovanelli, un artista pesarese – autodidatta - che ho avuto il piacere di conoscere ed apprezzare in modo, oserei dire, inaspettato... Con la testa che frullava piena degli impegni quotidiani, approfittavo di un momento di libertà facendo due passi in centro nella mia bella città di Pesaro...

Un cartello all'altezza del Palazzo Ducale ha catturato la mia attenzione e la curiosità mi ha rapita all'interno delle sale del Palazzo dove c'era una mostra... Quanto inaspettate a volte sono le coincidenze e le buone occasioni per fare degli incontri...

Mi sono riscoperta a passeggiare tra delle bellissime istantanee – olio su tela – che racchiudono un piccolo mondo naïf con un salto nelle festività ed usanze dei borghi della mia terra ,che ci ripropongono e solleticano con forza i ricordi e rendono vive le tradizioni dei nostri territori.

Così il Carnevale, l'Epifania, la Festa dei fiori, la Pista di sabbia, la Polenta di San Costanzo, la Festa degli aquiloni, i Giochi d'acqua di Villa Caprile, l'Assedio alla Rocca di Gradara... Un sorriso mi si è stampato sulle labbra... il calore di ciò che sa di buono, siano momenti di ricordo o di tradizioni che ogni borgo e luogo d'Italia ha, ciascuno magari con un proprio nome, con un proprio taglio... Ed ecco che i ritmi frenetici della quotidianità lasciano il posto alla riflessione di quanta ricchezza di costumi e voglia di incontrarsi e di condividere, rappresentano questi momenti così magicamente impressi su tela!

Alcune opere sono in grado di creare quelle "intermittenze del cuore" che è meglio sentire e basta...

L'artista

Massimo (Macio) Giovanelli

nasce a Pesaro il 23 Febbraio 1946 e inizia a dipingere, autodidatta, nel 1974 con la tecnica della pittura ad olio sotto vetro.

Dal 1980 è sempre presente con le sue opere nel Museo delle Arti Naives "Cesare Zavattini" di Luzzara (RE) in occasione del Premio Nazionale dei Naïf, rassegna che annualmente raccoglie le opere dei migliori artisti naïf italiani.

Nel 1998 un suo dipinto (Banda Grossi 1998) entra a far parte della raccolta permanente del Museo e nell'edizione 2000, per l'opera "Vendemmia" gli viene conferita, con votazione popolare, la Medaglia del Presidente della Repubblica.

Numerose le esposizioni e i premi che succedono, e nel 2007 termina la realizzazione su tavola del ciclo pittorico "Banda Grossi, storia di briganti nella pittura naïve" – 20 dipinti che raccontano le crudeli gesta della banda di fuorilegge. Da queste opere, nel 2009, è stata tratta ispirazione per la realizzazione del film documentario dal titolo "La Banda Grossi – Una storia di briganti tra il Metauro e il Foglia". Nel 2011 l'intero ciclo pittorico viene acquisito dalla Fondazione Cassa di Risparmio di Pesaro ed esposto nelle collezioni d'arte di Palazzo Montani Antaldi.

PER CONOSCERLO MEGLIO:

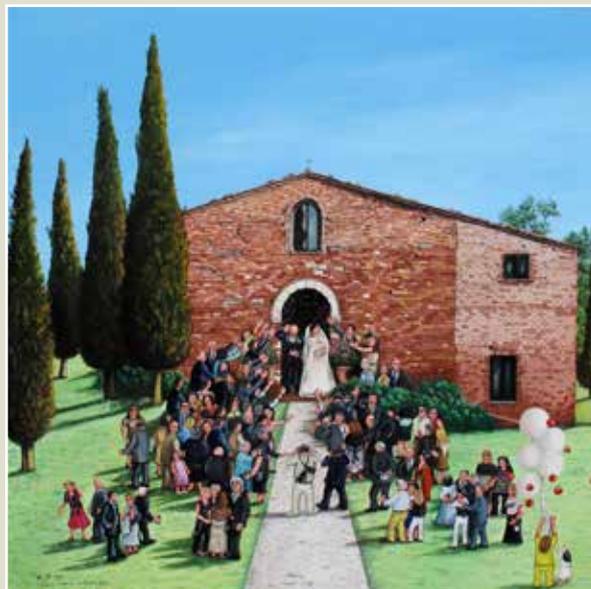
Massimo (Macio) Giovanelli
massimogiovanelli@alice.it
Cell. 339.6843052



"Piccolo mondo naïf"



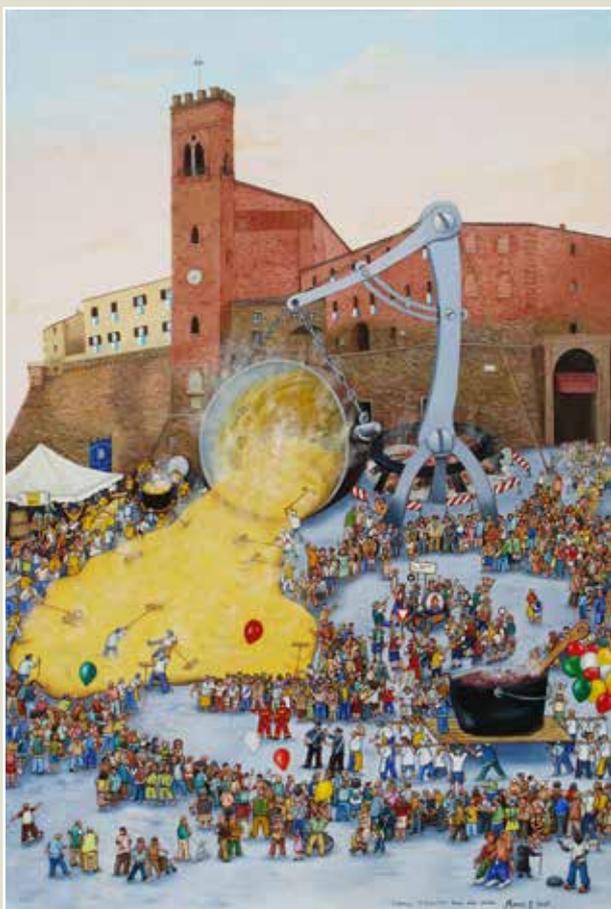
1993 Volere Volare Olio su tavola 75x63



2007 Matrimonio a San Giacomo Olio su tela 100x100



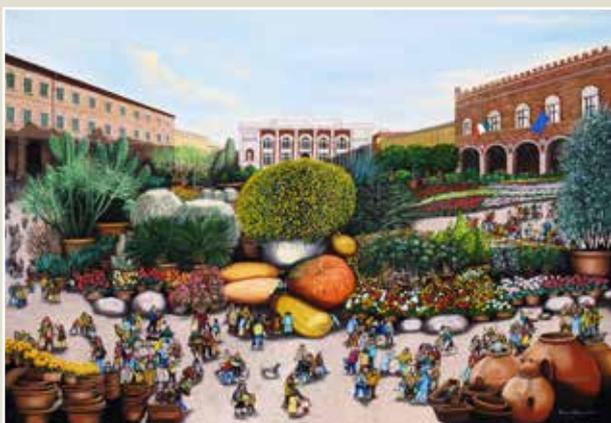
2009 Pesaro, Festa del Porto Olio su tela 120x60



2008 La polenta a San Costanzo Olio su tela 120x80



2009 Neve a Urbino Olio su tavola 100x65



2011 - Pesaro, festa dei fiori - Olio su tavola 98x68



2010 Pesaro, Natale in Piazza del Popolo - Olio su tavola 75x80



2011 Gradara Assedio alla Rocca - Olio su tavola 80x70



2012 Urbina Festa della Befana - Olio su tavola 90x75

L'Associazione e i suoi Associati

Felicitazioni per la cresima di Luca!

Un sincero augurio a Luca che si è recentemente cresimato e ha voluto ricordare questo bellissimo giorno sostenendo l'Associazione del Malati Reumatici!!

Caro Luca ti ringraziamo per questo gesto e vogliamo dirti che **"Siamo lieti di averti visto crescere, ma non quanto l'averti visto migliorare. Non fermarti mai!!"**



Bomboniere solidali

Se in occasione di un matrimonio, un battesimo, una comunione o qualsiasi altra ricorrenza da festeggiare vuoi fare un gesto d'amore per sostenere le attività dell'Associazione a favore dei malati reumatici contattaci: studieremo assieme la bomboniera e la pergamena personalizzata.

Tel./Fax. 051.249045 - Cell. 3495800852
ass.amrer@alice.it – www.amrer.it



Nel 2015 destina il
5x1000
a favore dei Malati Reumatici

AMRER onlus
Cod.Fiscale 80095010379
Tel./Fax 051 24.90.45 - Cell. 335 622.38.95
ass.amrer@alice.it - www.amrer.it

L'Associazione e i suoi Associati

Un saluto a chi ci ha lasciato - Condoglianze

Accanto ai momenti di gioia, la vita ci pone sul piatto della grande bilancia che la caratterizza anche i momenti di dolore come la perdita dei nostri cari... e' giusto ricordarsi e ricordare con lo stesso valore e peso anche di questi momenti preziosi che portano con se tanti ricordi e tanti momenti di vita. AMRER e tutti gli associati si stringono attorno ai famigliari e ai cari delle persone che ci hanno lasciato.

Vogliamo salutare e ricordare in questo spazio **Milva Acquaviva, Silvano Adami, Valentina Busacchi, Iris Monduzzi, Athos Turrini, Bladimira Pezzo, Maria Solaroli.**

Ringraziamo anche Emilia Galloni e Giovanna Gherla che hanno deciso di ricordare la ricorrenza della scomparsa di Isidora Galloni e Mafalda Salvagni con una donazione all'Associazione, continuando a sostenerci nella nostra opera quotidiana di supporto ai malati reumatici.



Prof. Silvano Adami

Direttore dell'UO Complessa di Reumatologia di Verona

La tristezza mi riempie il cuore per la scomparsa del Professor Silvano Adami, persona di grande levatura scientifica che in questi anni ci ha insegnato molto, soprattutto nel settore dell'osteoporosi, ci ha dato visibilità e credibilità internazionale.

Grazie Silvano da tutti noi
Nazzarena Malavolta

AMRER Onlus e tutti i soci e il Direttivo si unisce alle parole della Dr.ssa Nazzarena Malavolta che si esprime a nome di tutti i reumatologi della Regione!



Pregiera Semplice

Signore, fa di me uno strumento della Tua Pace: dove è odio, fa ch'io porti l'Amore, dove è offesa, ch'io porti il Perdono, dove è discordia, ch'io porti l'Unione, dove è dubbio, ch'io porti la Fede, dove è errore, ch'io porti la Verità, dove è disperazione, ch'io porti la Speranza, dove è tristezza, ch'io porti la Gioia, dove sono le tenebre, ch'io porti la Luce.

Maestro, fa che io non cerchi tanto ad esser consolato, quanto a consolare; ad essere compreso, quanto a comprendere; ad essere amato, quanto ad amare.

Poiché, così è: dando, che si riceve; perdonando, che si è perdonati; morendo, che si risuscita a Vita Eterna.

Francesco di Assisi



DONAZIONI A FAVORE DEI MALATI REUMATICI

Per tutti coloro che desiderano sostenere le attività di AMRER Onlus a favore dei malati reumatici ricordiamo che è possibile eseguire le donazioni sui seguenti conti correnti:

- **CONTO CORRENTE POSTALE n. 12172409**

(con bollettino postale o tramite POSTAGIRO, oppure bonifico su IBAN – IT70 L076010240000012172409)

- **CONTO BANCARIO IBAN: IT 72 L 02008 02416 000002971809**



Da oggi donare è ancora più facile, puoi dare il tuo contributo anche con la carta di credito

Ricordiamo che le donazioni ad AMRER Onlus eseguite con strumenti bancari (versamenti su conto corrente poste o banca - carta di credito) sono detraibili dalle tasse fino ad un 26% di quanto versato.





Nel 2016 destina il

5x1000

a favore dei **Malati Reumatici**

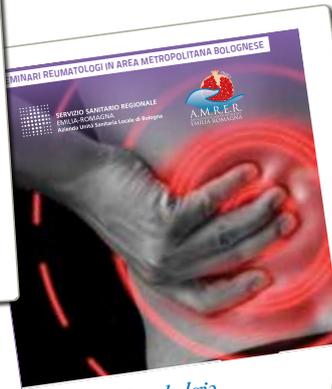
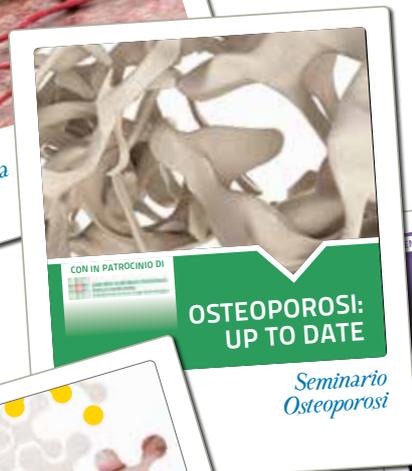
AMRER onlus

Cod. Fiscale 80095010379

Tel./Fax 051 24.90.45 - Cell. 335 622.38.95

ass.amrer@alice.it - www.amrer.it

SOSTIENICI



Il 5 x 1000 destinato ad AMRER negli anni precedenti ha permesso di stampare e distribuire 800.000 opuscoli per i pazienti