

Legg svizzera contro il reumatismo
Il movimento è salute



Sclerosi sistemica

Vivere con una malattia
cronica





Artrite, artrosi, osteoporosi, dolori alla schiena e reumatismi delle parti molli sono le patologie reumatiche più frequenti.

Esistono 200 diversi quadri clinici reumatici che interessano schiena, articolazioni, ossa, muscoli, tendini e legamenti.

Forniamo informazioni sulle malattie reumatiche, mezzi ausiliari per la vita quotidiana e proposte per il movimento nella Sua regione:

Lega svizzera contro il reumatismo
Tel. 044 487 40 00 · info@rheumaliga.ch
www.reumatismo.ch



**Dona ora con
TWINT!**



Scansiona il codice QR
con l'app TWINT



Conferma importo e
donazione



2	Prefazione
5	Introduzione
9	Come si manifesta la sclerosi sistemica?
9	Fenomeno di Raynaud
12	Ulcere
13	Pelle
17	Articolazioni e muscolatura
18	Ossa
19	Tratto digerente
20	Polmoni, ipertensione polmonare e cuore
24	Reni, crisi renale
24	Funzione sessuale
25	Psiche
27	Come si formula la diagnosi?
38	Come si tratta la sclerosi sistemica?
39	Terapie farmacologiche dirette agli organi
53	Terapie non farmacologiche
71	Contatti utili
75	Associazione svizzera della sclerodermia
77	Legg svizzera contro il reumatismo
82	Ringraziamenti

Prefazione

Gentile lettrice, egregio lettore

Lei o una persona a Lei vicina ha ricevuto la diagnosi di sclerosi sistemica? Magari dopo un breve periodo di incertezza, o in seguito a una lunga ed estenuante ricerca delle cause dei disturbi? Il percorso verso la diagnosi è vario, proprio come le reazioni ad essa.

È comprensibile che dover gestire un'incertezza tolga il fiato e lasci un senso di solitudine nell'affrontare questa malattia rara e, per questo, sconosciuta. Non deve però dubitare di essere in buone mani: il personale specialistico conosce a fondo la sclerosi sistemica. Oggi questa malattia non è ancora curabile, ma è trattabile. E questo fa una grande differenza.





Con questa guida, il personale specializzato in fisioterapia, ergoterapia e cure mediche, il personale medico nonché le persone colpite desiderano fornire risposte complete e comprensibili sulla sclerosi sistemica, una malattia rara. Questo opuscolo intende aiutarla a comprendere il quadro clinico e i disturbi a esso collegati. Vengono anche illustrate le attuali possibilità terapeutiche. Poiché la sclerosi sistemica può variare molto da persona a persona, è importante ricevere un trattamento e un'assistenza personalizzati. Alcune persone colpite necessitano «solo» di controlli regolari da parte di personale specialistico, mentre altre richiedono un trattamento globale con medicinali e terapie non farmacologiche. Le terapie complementari possono avere un effetto benefico sui sintomi e migliorare la qualità di vita delle persone colpite. Per raggiungere questo obiettivo,

le persone con sclerosi sistemica hanno bisogno di una valutazione attenta e completa e di un'assistenza ottimale. Non esiti a porre allo/alla specialista tutte le Sue domande. In questo modo, con il tempo, diventerà specialista della Sua malattia e saprà cosa Le fa bene e cosa Le semplifica la vita. **Si prenda del tempo per accettare la diagnosi e integrarla nella Sua vita.** Abbia pazienza con le persone che La circondano: mentre una gamba rotta è ben visibile agli altri, questa malattia è per lo più nascosta. Disporre di informazioni sufficienti aiuterà Lei e chi Le sta accanto ad affrontare meglio la malattia. Viva «con» e non «per» la malattia.

E se dovesse attraversare un momento difficile, o avesse semplicemente voglia di parlare con qualcuno che La comprende, la Lega contro il reumatismo, il personale medico e l'Associazione Svizzera della Sclerodermia sono a Sua disposizione.

La Sua Lega svizzera contro il reumatismo

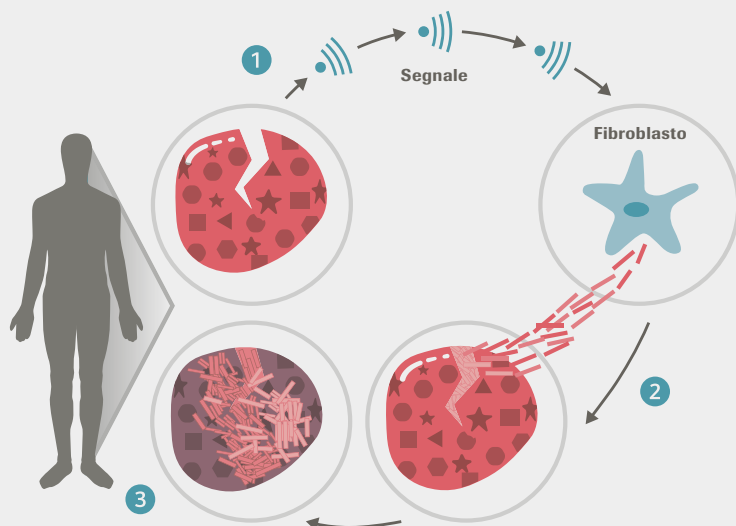
Introduzione

La sclerosi sistemica è una malattia rara che causa il progressivo indurimento del tessuto connettivo e l'alterazione dei vasi sanguigni, con conseguenti disturbi dell'irrorazione sanguigna. All'inizio della malattia sembra essere presente anche un'inflammation incontrollata nel tessuto.

La causa della sclerosi sistemica (precedentemente chiamata sclerodermia) è tutt'ora sconosciuta. Si presume che essa derivi dalla combinazione di diversi fattori, pochi dei quali sono noti; ne sono un esempio il cloruro di vinile e la polvere di silicio. È stata comprovata anche una predisposizione ereditaria, sebbene non sia molto marcata. Gli altri possibili fattori scatenanti della sclerosi sistemica, tutt'ora oggetto di discussione, sono infezioni, ormoni sessuali, medicinali e tumori. In sostanza, in seguito a una reazione

📌 Sviluppo della sclerosi sistemica

In presenza di sclerosi sistemica, una disfunzione del sistema immunitario avvia una sovrapproduzione di collagene. Questo eccessivo «processo di guarigione» determina l'indurimento dei tessuti.



| Fig.01

- 1** Il sistema immunitario invia dei segnali errati ai fibroblasti (che riparano i tessuti danneggiati).
- 2** I fibroblasti producono quindi troppo collagene.
- 3** Il collagene in eccessivo non serve e si accumula formando strutture simili a cicatrici che si ispessiscono e irrigidiscono.

errata del sistema immunitario, il corpo attacca le proprie cellule o sostanze erroneamente identificate come estranee o difettose.

All'inizio si instaura un'incontrollata reazione infiammatoria, simile a quanto avviene in presenza di virus e batteri; in questo caso, però, l'infiammazione è rivolta contro sostanze dell'organismo e non contro agenti patogeni. Questa reazione immunitaria viene individuata tramite la presenza nel sangue degli autoanticorpi. Con il progredire della malattia, si verifica una disfunzione e talvolta un restringimento dei piccoli vasi sanguigni. È anche presente un'eccessiva attivazione delle cellule connettivali che porta a una fibrosi (accumulo di cellule connettivali) con un'elevata produzione di collagene. La sovrapproduzione di collagene determina l'indurimento del tessuto (ad es. della pelle). Si formano anche diverse sostanze messaggere che permettono alle cellule di comunicare e che portano a diverse reazioni dell'organismo, con possibili danni e restringimenti dei vasi sanguigni. Queste sostanze messaggere, però, possono anche essere utilizzate come punti di attacco per i medicinali e sono oggetto di studi approfonditi.

Processi coinvolti nell'insorgenza della sclerosi sistemica

- proliferazione patologica del tessuto connettivo e formazione di collagene (fibrosi)
- danni ai vasi sanguigni (vasculopatia)
- reazioni autoimmuni / malattia autoimmune con reazione infiammatoria
- aumento della produzione di sostanze messaggere

Attualmente, invece di sclerodermia, si preferisce utilizzare il termine sclerosi sistemica, che esprime il fatto che la malattia può colpire non solo un organo isolato (la pelle), bensì più organi nell'intero organismo. Infatti, il tessuto connettivo è diffuso in tutto il corpo. Durante l'evoluzione della malattia, le alterazioni nell'apporto di sangue a causa dei danni ai vasi sanguigni nonché il crescente indurimento dei tessuti porta a disfunzioni o perfino alla perdita della funzionalità degli organi coinvolti. Sebbene i primi sintomi si presentino per lo più tra i 30 e i 50 anni, la sclerosi sistemica può colpire anche in età infantile e adolescenziale. Le donne sono colpite più spesso degli uomini.

Nota sin dal XVIII secolo

Il primo riferimento attendibile a un paziente con sclerosi sistemica risale al 1753. Si trattava di un ragazzo di 17 anni che presentava «un'estrema tensione e rigidità della pelle in tutto il corpo». La malattia, però, venne denominata «sclerodermia» solo a metà del diciannovesimo secolo. Maurice Raynaud fu il primo che, nel 1865, descrisse i tratti caratteristici della sclerosi sistemica: alterazioni cutanee alle dita in seguito a episodi di vasospasmo (disturbo dell'irrorazione sanguigna) con colorazione bianca, blu e rossa. Da allora, queste alterazioni hanno preso il nome di «fenomeno di Raynaud».

Come si manifesta la sclerosi sistemica?

Siccome il tessuto connettivo è diffuso in tutto il corpo, la fibrosi (indurimento del tessuto connettivo) può colpire qualsiasi organo. Inoltre, quasi tutti gli organi ricevono sangue attraverso i vasi sanguigni; di conseguenza, le alterazioni dei vasi sanguigni possono ripercuotersi sulle funzioni dei singoli organi. Nei paragrafi seguenti vengono presentati i diversi sintomi riconducibili ai singoli organi, iniziando da quelli più precoci e frequenti.

Fenomeno di Raynaud

In genere, il primo sintomo della sclerosi sistemica è il fenomeno di Raynaud, ovvero episodi di pallore alle dita delle mani o dei piedi. Questo fenomeno può presentarsi anni prima dell'effettivo esordio della malattia. Il fenomeno di

Raynaud «primario» (non associato ad altri disturbi) in realtà è relativamente diffuso nella popolazione (ca. 5–10%) e non indica automaticamente la presenza di una sclerosi sistemica o di un'altra malattia reumatica. Alcune persone all'inizio soffrono per lo più di gonfiore alle dita (fenomeno denominato «puffy fingers», dove «puffy» in inglese significa gonfio). Più del 90% delle persone colpite da sclerosi sistemica percepisce le alterazioni vascolari sotto forma di fenomeno di Raynaud alle dita delle mani e dei piedi. Raramente sono colpite anche altre parti del corpo esposte al freddo, come il naso, la bocca e le orecchie. La causa è riconducibile a spasmi dei piccoli vasi sanguigni, che si contraggono rapidamente interrompendo il flusso sanguigno.

“ Nonostante siano passati molti anni non ho accettato la malattia perché altrimenti mi arrenderei sconsolatamente e rimpiangerei ciò che è stato. Allo stesso tempo, però, non la combatto perché mi costerebbe troppa energia. No, ogni giorno me ne faccio di nuovo una ragione. Perché con un po' d'ingegno, flessibilità e disponibilità al compromesso, molto è ancora possibile. ”

Lucie Hofmann



Fenomeno di Raynaud con impallidimento della punta delle dita | Fig. 02



Le cause: freddo e stress

Il fenomeno di Raynaud è provocato spesso dal freddo o da stress emotivi e può causare dolore alle estremità colpite. In genere all'inizio le dita diventano pallide (a causa della riduzione del flusso sanguigno), poi bluastre (per la mancanza di ossigeno) e infine arrossate (in seguito all'aumento dell'irrorazione sanguigna). Questo fenomeno può durare da alcuni secondi ad alcune ore (raramente). Le caratteristiche alterazioni dei piccoli vasi sanguigni (microangiopatia) sono riscontrabili nella maggior parte delle persone colpite (fino all'80%) attraverso la capillaroscopia (esame dei vasi sanguigni nel letto ungueale).

Ischemia critica

In rari casi, oltre al fenomeno di Raynaud può presentarsi un'«ischemia critica», ovvero una mancanza di ossigeno prolungata che può causare danni ai tessuti. Essa può derivare da un lato dalla persistenza dello spasmo vascolare e dall'altro da alterazioni strutturali alle pareti vascolari e da trombi; è necessario un trattamento rapido.

Ulcere

Le alterazioni vascolari e cutanee possono provocare ulcere localizzate soprattutto alle estremità delle dita di mani e piedi, ma anche in altri punti, come i gomiti. La guarigione è lenta. Le ulcere possono essere molto dolorose e ripercuotersi negativamente sulla qualità della vita; tra il 30% e il 50% delle persone colpite da sclerosi sistemica soffre almeno una volta o ripetutamente di ulcere alle dita delle mani e, più raramente, dei piedi. L'insufficiente circolazione sanguigna e la mancanza di ossigeno nei tessuti è la causa principale di queste ulcere, ma possono anche svolgere un ruolo altre

Sviluppo di ulcere nella sclerosi sistemica

Disturbi dell'irrorazione sanguigna Cause meccaniche

- alterazioni strutturali delle pareti dei vasi
- restringimento dei vasi a causa delle sostanze messaggere
- vasospasmi (nel fenomeno di Raynaud)
- piccoli trombi
- lesioni e pressione a causa dell'irrigidimento e della deformazione delle articolazioni
- accumuli di calcio negli strati della pelle

cause, soprattutto di tipo meccanico. In presenza di un'ulcera occorre richiedere rapidamente una consulenza medica per avviare gli opportuni accertamenti e trattamenti al fine di evitare, per quanto possibile, eventuali complicazioni (in particolare infezioni).

Pelle

La pelle è l'organo più versatile nel corpo umano. Separa l'interno del corpo dall'esterno, protegge dagli influssi ambientali, svolge funzioni comunicative e percettive e consente l'omeostasi (il mantenimento dell'equilibrio interno). La pelle svolge anche importanti funzioni nel metabolismo e nella difesa dagli agenti patogeni. **L'ispessimento e l'indurimento della pelle sono segni caratteristici della sclerosi sistemica.** Queste alterazioni cutanee sono causate dalla fibrosi (deposito di fibre di collagene) e sono spesso presenti nella sclerosi sistemica. Fanno eccezione le forme precoci e lievi o la «sclerosi sistemica sine scleroderma», un sottotipo caratterizzato dal coinvolgimento degli organi interni e dei vasi sanguigni ma senza interessamento cutaneo.



Indurimento della pelle delle dita con riduzione del tessuto adiposo sottocutaneo e limitata mobilità delle dita, emorragie interne al solco ungueale e alterazioni delle unghie | Fig. 03



Classificazione della sclerosi sistemica a seconda della regione cutanea coinvolta

A seconda dell'estensione della fibrosi cutanea (ispessimento e indurimento della pelle), la malattia può essere classificata in una forma cutanea limitata o in una forma cutanea diffusa. L'ispessimento della pelle del viso può verificarsi in entrambi i casi.

Forma cutanea limitata	Forma cutanea diffusa
Ispessimento della pelle sotto i gomiti e le ginocchia	Ispessimento anche sulla parte superiore delle braccia, le cosce e/o il tronco.

L'ispessimento della pelle del volto può essere presente in entrambe le forme.

Tab. 03

Nella forma cutanea limitata sono più frequenti gli anticorpi anti-centromero, nella forma cutanea diffusa gli anticorpi anti-topoisomerasi, anche detti anticorpi anti-Scl70. La classificazione della sclerosi sistemica aiuta il personale medico a valutare la possibile prognosi e i diversi organi coinvolti.

Inizio da dita e viso

La fibrosi cutanea (denominata anche sclerosi cutanea) comincia dalle dita e dal viso. All'esordio della malattia, spesso l'ispessimento e l'indurimento sono preceduti da gonfiore. La fibrosi cutanea rende la pelle più tesa, lucida, più difficile da sollevare. Le piccole rughe normalmente presenti si appianano. In genere la pelle diventa piuttosto secca. Con la pelle così rigida e poco elastica diventa difficile muovere bene le articolazioni più piccole, come quelle delle dita.

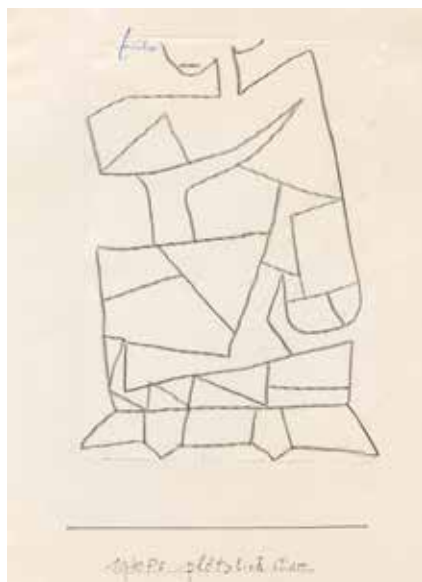
“Credo che i primi sintomi, come gonfiore alle dita, maggiori disturbi respiratori durante lo sport, difficoltà ad aprire la bocca e dolori generalizzati, iniziarono già cinque anni prima della diagnosi. Quando la sindrome di Raynaud si presentò per la prima volta mi recai dal medico ma i miei valori del sangue erano a posto. Due anni dopo mi recai nuovamente dal medico a causa dei sintomi persistenti e della stanchezza opprimente. Questa volta gli esami del sangue risultarono positivi. La diagnosi arrivò un anno dopo.”

Joëlle Messmer

Sulla pelle, soprattutto in corrispondenza di viso e décolleté, possono comparire delle teleangectasie: piccole macchie rosse che derivano dalle alterazioni vascolari e che possono creare disagi di natura estetica. La comparsa delle teleangectasie non corrisponde a un aumento dell'attività della malattia, come spesso temono le persone colpite. Se presenti a livello delle mucose, le teleangectasie possono causare sanguinamenti (soprattutto nel tratto digerente). Possono anche verificarsi l'ispessimento delle cuticole e disturbi della crescita delle unghie. A volte i solchi ungueali sono interessati da

piccole emorragie puntiformi. Se l'ispessimento cutaneo limita l'apertura della bocca possono emergere difficoltà nell'igiene orale e nei trattamenti odontoiatrici.

Con il progredire della malattia, in genere la pelle torna ad assottigliarsi e il tessuto adiposo sotto la pelle si riduce. L'indurimento del tessuto sottocutaneo può essere causato da depositi di calcio, che possono provocare disturbi locali (ulcere, infiammazioni, disturbi meccanici). Non è chiaro perché si sviluppino queste calcificazioni.



Una persona famosa presumibilmente colpita dalla sclerosi sistemica era il pittore Paul Klee (1879–1940).

Si presume che la sua opera «plötzlich starr» («improvvisamente rigido», 1940) illustri la sua pelle rigida e spessa.

Paul Klee
plötzlich starr, 1940, 205
Zentrum Paul Klee, Berna

| Fig. 04



Articolazioni e muscolatura

Molte persone colpite da sclerosi sistemica riferiscono disturbi all'apparato locomotore, come dolori e una certa rigidità a tendini/articolazioni e a volte compressione dei nervi del polso (sindrome del tunnel carpale). Possono verificarsi anche infiammazioni articolari (artriti). I disturbi più frequenti colpiscono le articolazioni delle dita e i polsi. In presenza di artriti marcate, il personale medico curante dovrebbe pensare anche a un quadro misto con sclerosi sistemica e altre patologie reumatiche. A causa della fibrosi cutanea non è più possibile muovere completamente le piccole articolazioni: un disturbo che le persone colpite notano in genere cominciando dalle articolazioni delle dita. Nella forma cutanea diffusa della sclerosi sistemica, queste alterazioni articolari possono portare rapidamente alla perdita di funzionalità soprattutto

alle articolazioni delle dita e ai polsi; è pertanto indicato ricorrere rapidamente a una terapia adeguata che miri soprattutto a prevenire o arrestare le contratture (irrigidimento delle articolazioni).

Miosite e miopatia

Se vengono coinvolti anche i muscoli può trattarsi di un'inflammatione muscolare vera e propria (miosite) o di una miopatia (riduzione o debolezza muscolare di natura non infiammatoria). La debolezza muscolare può anche essere causata dal peggioramento della mobilità articolare e dalla mancanza di movimento. Ai fini della terapia è importante capire se si tratta di miosite o di miopatia. In alcuni casi possono essere presenti contemporaneamente entrambe le alterazioni muscolari.

Ossa

Le ricerche hanno evidenziato che le persone affette da sclerosi sistemica hanno un maggiore rischio di sviluppare un'osteoporosi. Potrebbero esserci diverse ragioni. Da un lato, il coinvolgimento del tratto gastrointestinale può ostacolare l'assimilazione di nutrienti (v. tratto digerente), con un conseguente ridotto apporto di calcio e vitamina D. Dall'altro,



Osteoporosi

Opuscolo (It 305)

www.rheumaliga-shop.ch

avendo spesso un basso peso corporeo, le persone colpite corrono il rischio di sviluppare un'osteoporosi. In presenza di una persistente disfunzione renale marcata si verifica anche l'alterazione del metabolismo osseo.

Tratto digerente

La sclerosi sistemica causa frequentemente disturbi digestivi. Questi, insieme al fenomeno di Raynaud, sono spesso il primo sintomo della malattia. Anche in assenza di sintomi, appositi esami permettono di individuare alterazioni del tratto digerente in fino all'80% delle persone colpite. Questi problemi possono emergere in qualsiasi area del tratto digerente, tra le quali la più colpita è l'esofago. La causa dei disturbi digestivi dipende da una serie di fattori: i piccoli muscoli nella parete intestinale subiscono danni sia a causa della cattiva irrorazione sanguigna, sia per il malfunzionamento della conduzione nervosa. Potrebbe inoltre verificarsi l'ispessimento (fibrosi) della parete intestinale, rendendola meno elastica. Le piccole neoformazioni vascolari (teleangectasie) possono causare sanguinamenti nell'intestino. I disturbi del tratto digerente possono essere di diversa entità e non sono associati a una forma particolare (cutanea limitata o diffusa) di sclerosi sistemica.

Esofago, cavo orale e gola

Inoltre, la secchezza di cavo orale e gola causata dal malfunzionamento delle ghiandole salivari (sindrome di Sjögren secondaria) può ostacolare la masticazione e la deglutizione. L'apertura orale e la mobilità della lingua possono essere ostacolate. La secchezza orale rende difficile sia la naturale igiene dentale (maggiore frequenza di carie), sia la masticazione e la deglutizione di cibi secchi. I disturbi più frequenti a carico dell'esofago sono l'irrigidimento e la limita-

zione dei movimenti. La maggiore difficoltà nel trasporto di cibo allo stomaco determina un disturbo della deglutizione. Non essendo più possibile una chiusura ottimale dell'ingresso dello stomaco, i succhi gastrici acidi raggiungono l'esofago (reflusso), infiammandone le mucose e causando bruciore. Se i succhi gastrici raggiungono la trachea o i polmoni, possono danneggiarne i tessuti.

Stomaco e intestino

Lo stomaco stesso può subire una limitazione motoria. Il cibo resta quindi più a lungo al suo interno causando velocemente il senso di sazietà. Le alterazioni vascolari nella mucosa gastrica possono causare sanguinamenti. Può essere coinvolto anche l'intestino tenue, il che provoca l'allungamento dei normali tempi di transito degli alimenti nell'intestino. Possono conseguire evacuazioni irregolari, malessere e flatulenza. Molte persone colpite soffrono di stitichezza. A volte, gli squilibri della normale flora batterica intestinale causano una ridotta assimilazione dei nutrienti. La proliferazione della flora intestinale può portare a diarrea. In casi gravi si può andare incontro a malnutrizione. Se sono coinvolti il retto e l'ano, può verificarsi la fuoriuscita involontaria di feci.

Polmoni, ipertensione polmonare e cuore

I polmoni possono essere colpiti in tutte le forme di sclerosi sistemica e il loro coinvolgimento è spesso decisivo per la qualità della vita e la sopravvivenza a lungo termine. La patologia può colpire da un lato il tessuto polmonare (fibrosi polmonare, malattia interstiziale polmonare) e, dall'altro, i vasi sanguigni dei polmoni (ipertensione polmonare).

Fibrosi polmonare, interstiziopatia polmonare

Le alterazioni infiammatorie e fibrotiche del tessuto polmonare in genere compaiono all'inizio della malattia (nei primi 5–7 anni dall'insorgere dei primi disturbi). Esse però possono anche presentarsi in un secondo momento o essere individuate solo dopo anni. Spesso le persone con un grave coinvolgimento diffuso della pelle presentano anche una grave fibrosi polmonare. **È importante rilevare tempestivamente le alterazioni del tessuto polmonare, anche se la persona colpita non ha ancora disturbi.** Se necessario è possibile avviare una terapia per evitare per quanto possibile la progressione dell'affezione polmonare. La fibrosi polmonare si verifica negli alveoli, nel tessuto connettivo adiacente e nei vasi sanguigni. Il polmone perde dimensioni ed elasticità. Il volume e la funzionalità polmonare si riducono, con conseguenti difficoltà del corpo a estrarre ossigeno dall'aria. In genere chi soffre di sclerosi sistemica nota che, durante gli sforzi fisici, va in affanno più velocemente rispetto a prima; anche la tosse può essere il segno di una fibrosi polmonare. Chi ha solo una leggera fibrosi polmonare in genere non lamenta affanno o limitazioni delle prestazioni fisiche.

“Oltre alle limitazioni motorie e funzionali alle articolazioni, la sclerosi sistemica si ripercuote anche sulle mie capacità polmonari e cardiache. Sono in cura per ipertonia polmonare, fibrosi polmonare e aritmie cardiache. Per questo faccio visite pneumologiche e cardiologiche ogni tre mesi. Più spesso se la terapia non è del tutto efficace o se ho la sensazione di stare peggio.”

Lucie Hofmann

Ipertensione polmonare, ipertonìa polmonare

Il cuore e i polmoni lavorano a stretto contatto perché il ventricolo destro pompa sangue nella circolazione polmonare. In caso di sclerosi sistemica, le alterazioni nei vasi polmonari possono modificare le condizioni di pressione nella circolazione polmonare. Può anche verificarsi un aumento della pressione dei vasi polmonari a causa del ristagno passivo in seguito all'aumento della pressione sul lato sinistro del cuore. A volte, il ridotto contenuto di ossigeno negli alveoli polmonari causato dalla fibrosi polmonare può portare all'ipertensione polmonare. L'ipertensione polmonare nella sclerosi sistemica deriva quindi da diversi fattori che vanno chiariti con l'aiuto di personale esperto. Il segno tipico dell'ipertensione polmonare è l'affanno durante uno sforzo fisico, a volte accompagnato da angina pectoris e vertigini. L'ipertensione polmonare avanzata causa ritenzione idrica, per esempio nella parte bassa delle gambe.

Diagnosticare precocemente l'ipertensione polmonare è particolarmente importante perché ci sono medicinali efficaci che aiutano a migliorare la qualità di vita e la prognosi. L'ipertensione polmonare causa alterazioni alle pareti delle piccole arterie polmonari, con conseguente vasocostrizione e diminuzione del flusso sanguigno attraverso i polmoni, soprattutto durante l'esercizio fisico. Può conseguire un insufficiente apporto di sangue ossigenato ai tessuti del corpo durante uno sforzo. Per contrastare l'aumento della resistenza nei polmoni, il cuore deve lavorare con maggiore sforzo, diventa più muscoloso e si verifica l'ingrossamento del ventricolo destro. Se il pompaggio non è più sufficiente per far passare il sangue attraverso i vasi polmonari ristretti si verifica il ristagno di sangue nel corpo e la ritenzione di liquidi.

Coinvolgimento cardiaco

Anche il miocardio (componente muscolare del cuore) e il sistema di conduzione dello stimolo cardiaco possono essere colpiti dalla sclerosi sistemica. Il miocardio è infatti composto da tessuto connettivo che può indurirsi. Il coinvolgimento cardiaco è sfavorevole ai fini del decorso della malattia; tuttavia, la miocardite grave è rara. Il versamento pericardico, le aritmie cardiache e la disfunzione miocardica lieve (disfunzione diastolica) sono più comuni. In età avanzata, chi soffre di sclerosi sistemica va incontro più spesso rispetto alla popolazione generale ad arteriosclerosi e restringimenti dei vasi coronarici. La conseguenza può essere un infarto cardiaco. A causa delle alterazioni nei vasi sanguigni sistemici e dell'ipertensione, è frequente anche l'insufficienza cardiaca con frazione di eiezione normale, che è una misura della funzione cardiaca.

“ Per un anno venni curato per gotta, finché non fu diagnosticata la sclerosi sistemica. Fino ad allora avevo assunto molto cortisone. Il primo medicamento di base aveva ripercussioni psicologiche e neanche il secondo era ottimale. Ora, con il terzo, sento che la terapia è impostata meglio. ”

Peter Aschwanden

Reni, crisi renale

Le alterazioni dei piccoli vasi dei reni possono causare anomalie della funzionalità renale, impedendo ai reni di svolgere appieno la loro funzione di filtrazione. L'infiammazione del rene (come in altre malattie reumatiche infiammatorie) non si verifica. La crisi renale, grave complicazione della sclerosi sistemica, spesso si sviluppa rapidamente. Le persone colpite da sclerosi sistemica devono assolutamente conoscerne i sintomi al fine di poter effettuare immediatamente una terapia per proteggere i reni. I segni particolari della crisi renale sono un aumento atipico, a volte molto marcato, della pressione sanguigna, possibili disturbi visivi, affanno, mal di testa, gonfiore alle gambe e schiumosità delle urine (come espressione di una maggiore eliminazione proteica nelle urine). È quindi importante che le persone con maggiori fattori di rischio imparino a controllare regolarmente la loro pressione sanguigna e a ricorrere immediatamente a un consulto medico se notano qualcosa di anormale. Diversi studi hanno dimostrato che l'assunzione di cortisone (soprattutto > 15 mg di prednisone /giorno) aumenta il rischio di crisi renale.

Funzione sessuale

Sia le donne che gli uomini con sclerosi sistemica possono soffrire di disfunzioni sessuali. Fino all'80% degli uomini può essere colpito da impotenza (disfunzione erettile), che si presenta in genere 3 anni dopo l'insorgere della malattia. La causa sono i disturbi dell'irrorazione sanguigna nell'organo sessuale. Per le donne sono disponibili meno studi in riguardo a questi disturbi. Si presume però che la secchezza vaginale o le ulcere alle mucose interferiscano con una normale funzione sessuale. I rapporti sessuali sono la cosa più naturale al mondo e l'intimità sessuale contribuisce in

Controlli regolari

La sclerosi sistemica presenta una serie di sintomi che vanno accertati fin dall'inizio della malattia e controllati regolarmente durante il decorso.

- ispessimento della pelle
- ulcere alle dita di mani e piedi
- coinvolgimento di articolazioni e muscoli
- coinvolgimento intestinale / reflusso
- fibrosi polmonare
- ipertensione polmonare
- coinvolgimento renale
- osteoporosi
- funzione sessuale
- psiche

modo significativo alla qualità di vita. **Le persone colpite da sclerosi sistemica e il personale specializzato dovrebbero parlare apertamente di questi disturbi e trattarli nel miglior modo possibile.** Anche il/la partner andrebbe coinvolto/a tempestivamente.

Psiche

Purtroppo, l'aspetto psicologico spesso viene trascurato in presenza di malattie croniche come la sclerosi sistemica. Fino al 50% delle persone colpite mostra segni di depressione. Tra queste, il 17% soffre di depressione grave. Un umore

depresso si ripercuote negativamente su tutti gli altri sintomi (ad esempio prestazioni fisiche ridotte o problemi digestivi). Si verifica inoltre una marcata riduzione della qualità di vita. È quindi importante che le persone colpite, i familiari e il personale specialistico conoscano la portata e la frequenza degli stati d'animo depressivi nell'ambito di questa patologia e che venga avviata una terapia opportuna ove necessario.

“ Cerco di circondarmi di persone simpatiche e ottimiste con le quali posso ridere molto. E mi impegno a pensare positivo. Non ci riesco sempre. Le persone a me vicine mi aiutano molto. Mi ascoltano e mi incoraggiano nei momenti difficili. ”

Joëlle Messmer

Come si formula la diagnosi?

La formulazione della diagnosi è resa difficile dal carattere individuale della patologia e dai diversi organi che possono essere coinvolti. Le manifestazioni cliniche variano da una forma precoce o molto lieve caratterizzata «solo» dal fenomeno di Raynaud e dagli autoanticorpi tipici della sclerosi sistemica, senza altre anomalie, fino alla sclerosi sistemica diffusa a evoluzione rapida.

Le varianti comprese tra questi due estremi possono essere molto diverse. Sono anche possibili forme miste con altre patologie reumatiche. Si citano in particolare il lupus eritematoso sistemico, le infiammazioni muscolari (polimiosite), le poliartriti (artrite reumatoide) e la sindrome di Sjögren.

📌 Come si configura la gestione ottimale della sclerosi sistemica:

- corretta diagnosi il più presto possibile
- localizzazione della patologia con esami degli organi, analisi di laboratorio complete incl. gli autoanticorpi tipici
- definizione di un piano terapeutico individuale, pianificazione di controlli regolari (risposta alla terapia, modifica della terapia)
- illustrazione approfondita della malattia alla persona colpita e al suo ambiente (partner e famiglia)
- individuazione di fattori di rischio per complicazioni e relativa prevenzione
- coinvolgimento attivo nella terapia delle persone colpite e dell'ambiente
- modifica dello stile di vita (ad es. stop alla nicotina, protezione dal freddo)

A causa di queste differenze è fondamentale che la persona colpita riceva un'assistenza individuale. **Alcune persone con sclerosi sistemica non devono effettuare nessuna terapia per diversi anni, mentre altre richiedono sin dall'inizio un trattamento intensivo.** Siccome la malattia può diventare improvvisamente più dinamica, a tutte le persone colpite si raccomanda di effettuare regolari controlli standardizzati (almeno una volta all'anno).

Siccome la sclerosi sistemica è una patologia molto complessa e le persone colpite necessitano di un'assistenza a lungo termine, è fondamentale instaurare un rapporto positivo e di fiducia con il personale specialistico coinvolto. Maggiori informazioni su questo tema sono riportate nell'opuscolo «Paziente e medico: quando i due si comprendono».

Riconoscere la sclerosi sistemica

All'inizio spesso è difficile formulare una diagnosi perché la malattia presenta una grande varietà di manifestazioni cliniche; inoltre, essa è così rara che alcuni medici non hanno mai trattato persone con sclerosi sistemica. In genere, quindi, la diagnosi andrebbe formulata da personale specialistico con una buona esperienza in materia di sclerosi sistemica. Nello stadio iniziale si notano spesso i disturbi dell'irrorazione sanguigna e i disturbi articolari, frequentemente associati a gonfiori simmetrici alle dita (puffy fingers). Questi disturbi però possono anche essere causati da altre malattie. Le persone con un marcato fenomeno di Raynaud, un crescente ispessimento della pelle, ulcere di difficile guarigione sulle dita o anche con problemi respiratori o una pronunciata difficoltà nelle prestazioni fisiche dovrebbero essere sottoposte immediatamente a ulteriori accertamenti da parte di una persona specializzata in sclerosi sistemica.



Paziente e medico: quando i due si comprendono

Opuscolo (It 309)

www.rheumaliga-shop.ch

Colloquio e visita

Le persone colpite riferiscono i propri sintomi durante il colloquio e vengono sottoposte a una visita approfondita. Durante la visita, il/la specialista presterà attenzione alla localizzazione e all'entità dell'indurimento cutaneo e attuerà una procedura di misurazione standardizzata (Rodnan Skin Score modificato vedi pag. 31). Il colloquio e la visita permettono già le prime conclusioni sulla classificazione della malattia presunta (cutanea limitata o diffusa) e su un possibile coinvolgimento di organi.

Laboratorio

La maggior parte delle persone colpite da sclerosi sistemica presenta nel sangue tipici autoanticorpi, la cui presenza e quantità possono essere determinate con un esame del sangue. Da un lato, questi anticorpi aiutano a formulare la diagnosi; dall'altro, alcuni studi hanno dimostrato che determinati anticorpi sono legati alla classificazione della malattia, al coinvolgimento degli organi e all'evoluzione della malattia. È importante sapere che gli anticorpi rilevati danno al personale medico solo un'indicazione della direzione in cui la malattia potrebbe evolvere. L'effettivo decorso della malattia può variare molto a livello individuale. Oltre agli anticorpi, gli esami di laboratorio rilevano i valori infiammatori e la funzionalità di diversi apparati di organi. I valori di alcune sostanze nel sangue sono utili per valutare un possibile coinvolgimento cardiaco o polmonare, formulare una diagnosi o monitorare il decorso della malattia durante la terapia.

↳ Rodnan Skin Score modificato

A seconda dell'estensione della pelle ispessita, a ogni area viene assegnato un numero (da 0 = non colpita a 3 = forte ispessimento) e al termine si sommano tutti i punteggi (minimo 0, massimo 51 punti).

	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Viso
Braccio superiore	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Braccio superiore
	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Petto
Addome	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Avambraccio
Avambraccio	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Mano
Mano	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	Dita
Dita	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	Coscia
Coscia	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Gamba inferiore
Gamba inferiore	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Piede
Piede	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	

Nessun coinvolgimento
 Leggero ispessimento
 Ispessimento
 Forte ispessimento

| Fig. 05

Capillaroscopia

La capillaroscopia è un importante metodo di indagine, facile da eseguire e indolore. Utilizzando un microscopio si osservano l'irrorazione sanguigna e le condizioni dei vasi sanguigni del letto ungueale. È lì che si trovano i vasi sanguigni più piccoli, vicino alla superficie, riconoscibili nella loro intera struttura. L'esame consiste nel conteggio, la misurazione e la valutazione della forma di questi vasi. È possibile individuare anche sanguinamenti minimi.



Immagine di una capillaroscopia su una paziente con sclerosi sistemica: si notano vasi sanguigni ingrossati (freccia azzurra) e un piccolo sanguinamento (freccia blu). | Fig. 06



Immagine di una capillaroscopia su una persona sana | Fig. 07

Controllo dell'evoluzione del coinvolgimento polmonare e dell'ipertensione polmonare

Verificare regolarmente il coinvolgimento dei polmoni è molto importante perché si verifica in più del 50% dei casi di sclerosi sistemica. La fibrosi polmonare è l'affezione organica che porta più spesso al decesso. **Anche i pazienti che non hanno sintomi come tosse, affanno o ridotta resistenza dovrebbero essere sottoposti a regolari controlli per escludere il coinvolgimento polmonare.**

“Dalla precedente diagnosi di tumore ho imparato che per me un lungo periodo di incertezza è molto peggio di una diagnosi chiara, seppur minacciosa. Sentire il termine «sclerosi sistemica» non è quindi stato un fulmine a ciel sereno per me. Da quel momento ho voluto sapere semplicemente tutto sulla malattia. Queste conoscenze mi hanno aiutato, e mi aiutano tuttora, ad affrontare la malattia.”

Peter Aschwanden

Test di funzionalità polmonare e tomografia computerizzata (TC)

Si può misurare il flusso d'aria all'inspirazione e all'espiazione nonché il volume polmonare svolgendo un test di funzionalità polmonare (spirometria / pletismografia respiratoria). La capacità di diffusione di CO (monossido di carbonio) verifica se il trasporto di ossigeno dagli alveoli al sangue funziona normalmente. La riduzione del volume polmonare o le alterazioni nello scambio di gas indicano un possibile coinvolgimento polmonare. L'esame più preciso per la valutazione del tessuto polmonare è la tomografia computerizzata (TC) ad alta risoluzione, che permette di visualizzare segni di

infiammazione e fibrosi. La TC può essere utilizzata per valutare l'evoluzione della fibrosi polmonare con una minore esposizione alle radiazioni. In genere, le normali radiografie mostrano le alterazioni polmonari troppo tardi e non sono quindi adatte per la valutazione dell'andamento della fibrosi polmonare.

Test da sforzo

I test da sforzo permettono di valutare la resistenza e l'ossigenazione del corpo. Durante il test del cammino dei 6 minuti, la persona colpita da sclerosi sistemica deve camminare per 6 minuti cercando di percorrere la maggiore distanza possibile. La distanza percorsa viene misurata in metri e sia prima che dopo il test si rilevano la saturazione d'ossigeno, la pressione sanguigna e il polso. È anche importante il test da sforzo svolto su una bicicletta fissa (simile a una cyclette). Durante questo esame, la persona respira attraverso un beccuccio o una maschera naso-bocca, permettendo di misurare il volume polmonare, l'assorbimento di ossigeno e la produzione di anidride carbonica. Questo esame si chiama test ergospirometrico e, insieme ad altre analisi, è utile per l'individuazione precoce delle alterazioni dei vasi polmonari. I test da sforzo sono quindi molto importanti ai fini della diagnosi e del controllo dell'evoluzione in presenza di fibrosi polmonare e ipertensione polmonare, nonché per la valutazione della prognosi.

Ecocardiografia

L'ecocardiografia usa gli ultrasuoni per esaminare il cuore attraverso la parete toracica e valutare le dimensioni del cuore, lo spessore delle pareti cardiache, le valvole cardiache e la funzione di pompaggio del cuore. L'ecocardiografia permette anche di stimare la circolazione polmonare, per questo è importante per accertare un'eventuale iperten-





sione polmonare. Visto che l'ipertensione polmonare è comune nelle persone con sclerosi sistemica ed è facilmente trattabile con i farmaci, sono fortemente raccomandati controlli regolari (almeno una volta all'anno, più spesso se sono presenti sintomi).

Catetere cardiaco destro, elettrocardiogramma

Se si sospetta un'ipertensione polmonare, ad es. in seguito all'ecocardiografia o ai test da sforzo, si dovrebbe eseguire un cateterismo cardiaco destro, che permette di misurare direttamente la pressione nell'arteria polmonare e la funzione cardiaca. Questo esame ha un basso rischio di complicazioni. Il catetere viene inserito con anestesia locale attraverso una vena nel collo, nell'inguine o nel braccio. L'elettrocardiogramma (ECG) permette di analizzare il ritmo

cardiaco, la posizione del cuore, eventuali cicatrici sul cuore e disturbi della conduzione dello stimolo cardiaco a riposo, sotto sforzo o anche per un periodo di diversi giorni.

Tomografia a risonanza magnetica nucleare (MRI)

Un coinvolgimento vero e proprio del cuore con infiammazione/fibrosi del miocardio è piuttosto raro. Per la diagnosi è necessario un metodo per immagini come una tomografia a risonanza magnetica nucleare (MRI) del cuore. Il trattamento va definito caso per caso.

“Naturalmente ci sono giorni in cui non capisco il «perché». In questi momenti mi aiuta dialogare con la mia famiglia e i miei amici o confrontarmi con il gruppo di auto-aiuto dell'Associazione Svizzera della Sclerodermia; per un periodo ho anche fatto parte del Comitato dell'associazione.”

Peter Aschwanden

Verifica della funzione renale

Durante i primi anni di una sclerosi sistemica cutanea diffusa, oppure in caso di assunzione di cortisone a dosaggi elevati, sussiste un elevato rischio di danni renali. Al giorno d'oggi sono disponibili medicinali efficaci nel contrastare questa complicazione potenzialmente letale della sclerosi sistemica. La funzione renale è facilmente rilevabile attraverso il sangue e l'urina. **Il segno tipico di una disfunzione renale è l'aumento improvviso della pressione sanguigna.**

Controllo dell'intestino

Il tratto digerente è spesso coinvolto nella sclerosi sistemica e, senza trattamento, possono esserci spesso

ripercussioni negative sulla qualità di vita. Il tratto digerente superiore (incl. esofago, stomaco e una piccola parte dell'intestino tenue) può essere esaminato in modo ottimale con una gastroscopia. Sotto leggera anestesia, viene introdotta una sonda dotata di videocamera che permette di prelevare con precisione dei campioni di tessuto. Con la videocamera è possibile vedere alterazioni delle mucose (infiammazioni, ulcere) o rigonfiamenti. I campioni di tessuto permettono di chiarire le cause e aiutano il personale medico a definire il trattamento e i controlli successivi. La mobilità dell'esofago durante la deglutizione e la chiusura dello stomaco possono essere verificate con radiografie o una misurazione tramite sonda (manometria esofagea). Anche il reflusso di succhi gastrici nell'esofago può essere misurato con una sonda (pH-metria esofagea delle 24 ore).

In presenza di segnali di un'alterazione della motilità intestinale con la proliferazione di una flora batterica anomala ed episodi di diarrea o stitichezza, è possibile fare chiarezza con un test respiratorio all'idrogeno (H₂-breath test). In genere, se emergono persistenti irregolarità nell'evacuazione, si controlla la mucosa dell'intestino crasso con una colonoscopia.

Come si tratta la sclerosi sistemica?

Chi soffre di sclerosi sistemica necessita di un trattamento medico o, per lo meno, di controlli regolari dell'andamento della malattia. Le terapie necessarie vanno definite in base alla forma e all'attività individuale della malattia. È fondamentale che la persona colpita sia attivamente coinvolta nel trattamento e che comprenda e sostenga i provvedimenti in programma.

La terapia per la sclerosi sistemica non è composta solo dai medicinali: essi rappresentano infatti solo una parte del programma terapeutico. La terapia farmacologica può però diventare molto importante a seconda della manifestazione e dell'attività della malattia. Per alcune persone colpite con un elevato rischio di decorso grave, nei primi anni della malattia può essere valutato il trapianto di cellule staminali, una

procedura che però presenta molti rischi a causa dei possibili gravi effetti collaterali. In confronto alla terapia standard, però, comporta anche dei vantaggi per quanto riguarda l'aspettativa di vita, l'indurimento della pelle e i diversi organi coinvolti, inclusi i polmoni. La possibilità di questa terapia deve essere discussa caso per caso con il personale medico curante.

Terapie farmacologiche dirette agli organi

Il trattamento medicamentoso ha l'obiettivo di influire sugli organi colpiti dalla sclerosi sistemica in modo da ripristinare per quanto possibile la funzionalità originaria. I sintomi dovrebbero migliorare, sparire del tutto o, per lo meno, non peggiorare. Poiché la maggior parte dei medicinali presenta degli effetti collaterali, è sempre importante ponderare benefici e effetti indesiderati.

Dopo la diagnosi servono chiarimenti

Idealmente la diagnosi corretta viene scoperta il prima possibile. In seguito, la persona colpita e, se desiderato, anche i familiari o persone di fiducia dovrebbero ricevere accurate informazioni sulla patologia. Molte domande emergono solo quando si sta già tornando a casa. È importante annotarle e portarle con sé al prossimo appuntamento.

Trattamento **Vasi sanguigni (vasculopatia, fenomeno di Raynaud) e ulcere**

La terapia vascolare ha l'obiettivo di migliorare l'irrorazione sanguigna. Si può ricorrere a diverse misure non farmacologiche che sono state testate nell'ambito di studi scientifici (v. tabella a pag. 40/41). Per la sclerosi sistemica a volte si consiglia anche un'emodiluizione, ad es. con aspirina. **Le persone colpite devono evitare il più possibile il contatto con il freddo e proteggersi adeguatamente.** È anche molto importante che chi fuma smetta il prima possibile, perché ogni sigaretta contribuisce a una grave vasocostrizione e al peggioramento dell'irrorazione sanguigna.

Misure per il trattamento della vasculopatia

Trattamento	Esempio	Commento
Terapia del fenomeno di Raynaud		
non farmacologica	scaldamani/guanti, abbigliamento protettivo	universalmente attuabile / utile
integratori	vitamine antiossidanti, ad es. vitamina E, rimedi fitoterapici, ad es. olio di enotera	non comprovati da studi scientifici validi

Medicamenti

calcio-antagonisti	nifedipina, amlodipina	effetto di diversa intensità, spesso buona efficacia, oggetto di molti studi
ACE-inibitori	captopril, lisinopril	nessun effetto certo

Trattamento	Esempio	Commento
antagonisti del recettore dell'angiotensina	losartan	efficace in piccoli studi, efficacia variabile nella prassi
antagonisti della 5-HT	fluoxetina	in realtà un antidepressivo, in piccoli studi efficacia quasi pari ai calcio-antagonisti

Terapia per le ulcere

vasodilatatori intravenosi	iloprost	efficace per la rapida cicatrizzazione e il miglioramento del fenomeno di Raynaud, tempo di risposta variabile
inibitori della fosfodiesterasi 5	sildenafil	spesso miglioramento del fenomeno di Raynaud e della guarigione delle ulcere
trattamento locale		trattamento delle ulcere secondo lo stadio (v.s.)

Terapia per la prevenzione di nuove ulcere

antagonisti del recettore delle endoteline	bosentan	prevenzione di nuove ulcere, ottime conferme da parte di studi
--	----------	--

Tab. 04

Pelle

La maggior parte delle persone colpite da sclerosi sistemica soffre di ispessimento e indurimento della pelle più o meno pronunciato (aspetti della fibrosi cutanea). Non è raro che anche in caso di fibrosi cutanea grave, in media ca. 5 anni dopo la diagnosi la pelle torni a stabilizzarsi e ad ammorbidirsi, senza che siano state prese misure specifiche. Attualmente, purtroppo, non esiste una terapia veramente efficace e ben tollerata per il trattamento della sclerosi cutanea. In caso di fibrosi cutanea in rapida progressione, per tentare di contrastare l'iperattività del sistema immunitario sono disponibili diversi medicinali (immunosoppressori), come metotressato, micofenolato mofetile, ciclofosfamide, o anche medicinali biologici come tocilizumab, abatacept e rituximab. I medicinali biologici sono per lo più anticorpi terapeutici prodotti da cellule vive con procedure di ingegneria genetica e diretti contro una determinata molecola. Questi medicinali sono di solito usati in pazienti nei quali, oltre alla sclerosi cutanea, occorre trattare simultaneamente anche l'interessamento di organi (ad es. fibrosi polmonare progressiva) o il coinvolgimento infiammatorio delle articolazioni. Se all'inizio è presente un forte prurito, soprattutto se la malattia è attiva, si può tentare una terapia con antistaminici.

La causa e la terapia delle calcificazioni della pelle (calcinosi) continuano a essere incerte. In caso di un'ampia estensione o di infezioni, può essere necessaria la rimozione chirurgica. Per trattare le calcificazioni cutanee si stanno studiando terapie farmacologiche e si valuta anche la terapia locale a onde d'urto. Le teleangectasie (alterazioni vascolari nella pelle), se causano disturbi estetici, possono essere trattate localmente tramite laser. Spesso sono necessarie diverse sedute. Per le pieghe intorno alla bocca e le alterazioni alle labbra sono possibili interventi estetici-cosmetici

come l'innesto di grasso autologo o iniezioni di acido ialuronico altamente concentrato. Per le rughe del volto si può impiegare anche la tossina botulinica.

“Faccio le visite mediche due volte all'anno e apprezzo quando il personale si prende del tempo per me. Ho la pelle delle dita indurita, con lesioni sulla punta; l'apertura della mia bocca è ristretta. Soffro di ernia iatale e fibrosi polmonare. Assumo vitamine, minerali e anche medicinali, ma per il momento ho deciso di evitare gli immunosoppressori. Per me è importante che il personale medico sostenga le mie decisioni anche quando rifiuto una terapia consigliata.”

Joëlle Messmer

Muscolatura e articolazioni

Durante il decorso, molte persone con sclerosi sistemica lamentano disturbi muscolari. All'inizio della malattia si presentano spesso dolore e rigidità articolare. Possono verificarsi anche marcate infiammazioni articolari (artriti). Chi ne soffre può assumere i medicinali di base utilizzati per trattare anche altre patologie reumatiche, come metotressato, leflunomide, idrossiclorochina e i medicinali biologici tocilizumab, rituximab, abatacept. Tutti questi medicinali influiscono sulle disfunzioni immunitarie. I medicinali hanno un ruolo secondario nel trattamento dei disturbi meccanici dovuti all'indurimento del tessuto connettivo. Hanno invece la priorità i programmi individuali di terapia attiva con fisioterapia ed ergoterapia (v. «Terapie non farmacologiche», da pag. 59).



Miosite e miopatia

Il trattamento dei disturbi muscolari dipende dalla causa principale. Si distingue tra l'infiammazione muscolare (miosite) e i danni muscolari non infiammatori di natura fibrotica (miopatia). La miosite viene trattata con immunosoppressori e antinfiammatori. A seconda della manifestazione si considerano diversi medicinali, come metotressato, azatioprina, micofenolato mofetile o cortisone a basse dosi. Se devono essere usate alte dosi di cortisone è necessario un rigoroso monitoraggio della persona colpita, comprese regolari misurazioni della pressione sanguigna per evitare danni renali potenzialmente letali (crisi renale). Ultimamente, per la miosite si impiega anche il medicamento biologico rituximab.

Ossa

Un buon apporto di calcio e vitamina D è molto importante per le ossa e i muscoli. Per questo le persone colpite dovrebbero sottoporsi a esami di laboratorio per accertare un'eventuale carenza. L'assunzione di calcio e vitamina D è semplice. Se viene accertata una ridotta densità ossea (tramite densitometria ossea – DEXA) con un elevato rischio di fratture, è utile svolgere una terapia aggiuntiva per rafforzare le ossa, per lo più a base di bifosfonati.



Osteoporosi

Opuscolo (It 305)

www.rheumaliga-shop.ch

Possibilità terapeutiche in caso di coinvolgimento del tratto digerente

	Disturbo	Sintomo	Trattamento
bocca	pelle secca, carie, mucose secche	estetica, mal di denti, problemi di mastica- zione / deglutizione	esercizi distensivi, cura dentale, saliva artificiale
esofago	ridotta mobilità, infiammazione, fibrosi	disturbo della deglutizione, bruciore, nausea, strozzamento	inibitori della pompa protonica, procinetici, logopedia (raramente)
stomaco	ridotta mobilità, «stomaco ad anguria»	nausea, vomito, rapido senso di sazietà, sanguina- mento, debolezza	modifica della dieta, procinetici, inibitori della pompa proto- nica, trattamento laser
intestino tenue	ridotta mobilità, alterazione, assun- zione di alimenti, pseudo-ostruzione, alterazione della flora intestinale	flatulenza dopo i pasti, perdita di peso, dolori addominali, diarrea	procinetici adatta- mento alimentazione, integratori, cure antibiotiche
ridotta mobilità	ridotta mobilità	stitichezza e diarrea, dolori addominali	adattamento alimen- tazione, ev. lassativi, ev. antidiarroici
ano	alterazione della muscolatura occlusiva	fuoriuscita involon- taria di feci	biofeedback, training diaframma pelvico, stimolazione nervo sacrale

Tratto digerente

Il coinvolgimento del tratto digerente è frequente nella sclerosi sistemica. Fino all'80% delle persone colpite presenta anomalie, individuabili con appositi esami. Le più frequenti sono le alterazioni dell'esofago. Per migliorare i disturbi dovuti al reflusso bastano semplici misure come dormire con il tronco sollevato, ad es. posizionando dei blocchi (di legno) o dei mattoni sotto la testiera del letto. Gli inibitori della pompa protonica, come l'esomeprazolo o il pantoprazolo, sono medicinali con un'eccellente efficacia e tollerabilità attualmente impiegati negli stadi iniziali dei disturbi da reflusso. Anche i movimenti intestinali (peristalsi intestinale) possono essere migliorati impiegando medicinali procinetici, come la metoclopramide. In presenza di disturbi della motilità intestinale con proliferazione della normale flora batterica nell'intestino tenue possono essere necessarie cure antibiotiche.

Le ricorrenti emorragie gastriche (causate dalle alterazioni dei vasi dello stomaco, «stomaco ad anguria») possono portare a una carenza di ferro e a pericolose emorragie. Queste alterazioni vascolari, che richiedono controlli regolari, possono essere trattate e obliterate tramite la fotocoagulazione laser. La tabella a pag. 46 fornisce una panoramica delle possibilità terapeutiche in caso di coinvolgimento del tratto digerente.

Polmoni, ipertensione polmonare e cuore

Per il personale medico è spesso difficile individuare le persone colpite da una veloce progressione della fibrosi polmonare e, quindi, decidere il trattamento farmacologico necessario. Per la fibrosi polmonare progressiva sono attualmente disponibili opzioni terapeutiche significativamente migliori rispetto a qualche anno fa. Si ricorre spesso a una terapia immunosoppressiva, ad esempio con micofenolato

mofetile o tocilizumab, soprattutto se nel sangue sono riscontrabili i segni di un'inflammazione. Il nintedanib è stato recentemente omologato come primo farmaco impiegato specificamente nel trattamento della fibrosi polmonare della sclerosi sistemica per contrastare la cicatrizzazione (fibrosi) nei polmoni (antifibrotico). I principali medicamenti impiegati per il trattamento dell'ipertensione polmonare e i possibili effetti collaterali sono illustrati nella tabella a pag. 50/51. Si raccomandano esami periodici per individuare e monitorare l'ipertensione polmonare.

In presenza di una grave fibrosi polmonare con progressione rapida, alcune persone colpite potrebbero avere bisogno di un trapianto polmonare, dopo averne valutato l'idoneità nel singolo caso. In presenza di un coinvolgimento cardiaco con infiammazione del miocardio (miocardite) si ricorre agli immunosoppressori, come nel caso della fibrosi polmonare.

“Le mie giornate sono troppo brevi. Può dipendere dalla mia lentezza o, piuttosto, dalle troppe cose da fare. Mi incuriosiscono le novità e la creatività. Mi piace viaggiare, soprattutto in paesi lontani. Mi affascina anche l'infinità dell'universo. Mi sarebbe piaciuto diventare astronauta, ma la mia malattia mi ha messo i bastoni tra le ruote. In alternativa ho studiato fisica e astronomia e successivamente fisica medica.”

Lucie Hofmann

Reni, crisi renale

Il principale coinvolgimento renale è la crisi renale. Molti studi hanno evidenziato che essa è più probabile in seguito a un trattamento con cortisone a dosi elevate. Per questo il trattamento cortisonico dovrebbe avere il minore dosaggio e la minore durata possibile. Se dovesse comunque verificarsi una crisi renale, oggi è possibile trattarla con speciali medicinali ipotensivi (ACE-inibitori). Le persone colpite vanno però tenute sotto stretto controllo (soprattutto pressione sanguigna e funzione renale) e in genere vanno ricoverate in ospedale. Nonostante gli ACE-inibitori e il controllo della pressione sanguigna, spesso all'inizio si verifica un peggioramento della funzione renale. Bisogna però continuare a somministrare ACE-inibitori a dosi elevate. **Possono essere necessari anche 2 anni per recuperare la funzione renale. Spesso è necessaria la dialisi.** Se dopo 2 anni di trattamento intensivo i reni non hanno raggiunto un livello di funzionalità sufficiente si può valutare il trapianto.



Un network a misura delle proprie esigenze

È importante avere il coraggio di parlare apertamente della propria malattia e dei relativi sintomi al personale specialistico di altri settori (igiene dentale, ginecologia, urologia, psicoterapia, ecc.) nonché al medico di famiglia. In questo modo, le persone di vostra fiducia potranno adattare i propri approcci terapeutici.

Medicamenti per la terapia dell'ipertensione polmonare

Tipo di medicamento	Principio attivo	Impiego	Possibili effetti collaterali
antagonisti del recettore delle endoteline*	bosentan	pastiglie	aumento dei valori epatici, raramente accumulo di liquidi nel tessuto connettivo
	macitentan	pastiglie	evoluzione del bosentan con migliore tollerabilità, raramente aumento dei valori epatici
	ambrisentan	pastiglie	raramente aumento dei valori epatici, accumulo di liquidi
inibitori della fosfodiesterasi 5	sildenafil	pastiglie	mal di testa, riduzione della pressione sanguigna
	tadalafil	pastiglie	mal di testa, dolori articolari per lo più transitori
stimolatori della guanilato ciclasti solubile	riociguat	pastiglie	riduzione della pressione sanguigna

Tipo di medicamento	Principio attivo	Impiego	Possibili effetti collaterali
analoghi della prostaciclina	iloprost	infusione o inalazione	mal di testa, sintomi gastro-intestinali, infezioni nel punto dell'infusione
	treprostinil	infusione, pompa impiantata o inalazione	mal di testa, crampi muscolari, sintomi gastro-intestinali, peggioramento in caso di interruzione dell'infusione (ma in misura minore rispetto a epo-prostenol o iloprost), infezioni e reazioni locali nel punto dell'infusione
agonisti del recettore della prostaciclina**	selexipag	pastiglie	mal di testa, sintomi gastro-intestinali, in particolare diarrea e crampi addominali, dolore alla mandibola

Tab. 06

* Antagonista: sostanza che impedisce un determinato effetto di una sostanza messaggera del corpo. ** Agonista: sostanza che imita o sostituisce un determinato effetto di una sostanza messaggera del corpo.

Funzione sessuale

La funzione e la sensibilità sessuale derivano dalla complessa interazione di diversi fattori. I medicinali permettono di influire sull'irrorazione sanguigna, la secchezza vaginale e l'umore. Nel complesso, tuttavia, questo aspetto è ancora troppo poco studiato. C'è però la speranza che, in futuro, il dialogo con le persone colpite permetta di arrivare a nuove conoscenze e possibilità terapeutiche.

Psiche

Per quanto diverse siano le manifestazioni della sclerosi sistemica, altrettanto diverso è il modo in cui ogni persona colpita affronta la malattia. **Non è sempre possibile riuscire a elaborare subito la diagnosi e periodicamente possono emergere dubbi e timori.** È possibile che le persone colpite cadano in uno stato depressivo. Oltre alle possibilità di trattamento farmacologico (ad es. con la fluoxetina, che ha anche effetti positivi sul fenomeno di Raynaud), in questi casi è utile anche un trattamento psicoterapeutico, ove possibile con il coinvolgimento dei familiari. Anche il dialogo con altre persone colpite può rivelarsi molto utile (v. «Contatti utili» in appendice).





Terapie non farmacologiche

Fisioterapia

Poiché la sclerosi sistemica è una patologia caratterizzata da una grande varietà di sintomi e manifestazioni, il trattamento fisioterapico si focalizza sui disturbi individuali. I sintomi più frequenti sono, per esempio, una sensazione di rigidità e limitazioni motorie alle articolazioni, riduzione della forza e della resistenza, indurimento cutaneo, gonfiore alle braccia/gambe nonché il restringimento dell'apertura della bocca. Se sono coinvolti gli organi interni, soprattutto i polmoni e/o il cuore, potrebbe conseguirne una riduzione generale della resistenza. Il trattamento fisioterapico può includere i seguenti contenuti e provvedimenti:



- consulenza su movimento, allenamento e sport
- elaborazione di un programma domestico individuale per preservare la mobilità e la forza
- terapia medica di allenamento
- terapia respiratoria
- fisioterapia specializzata (ad es. linfodrenaggio).

Linfodrenaggio, terapia mandibolare, fisioterapia polmonare

Può anche essere opportuna una fisioterapia specializzata. Soprattutto all'inizio della malattia, spesso le mani, le braccia e le gambe sono interessate da gonfiore. In presenza di gonfiore marcato, può apportare sollievo un drenaggio linfatico con tecniche decongestionanti e drenanti. Se sono presenti alterazioni e disturbi al volto e alla bocca, una terapia

mandibolare specifica può contribuire a preservare e migliorare la mobilità dell'articolazione mascello-mandibolare e l'apertura della bocca, importanti presupposti per una buona igiene orale, alimentazione e comunicazione. In caso di ipertensione arteriosa polmonare o fibrosi polmonare è fondamentale allenare la resistenza nell'ambito di una riabilitazione polmonare stazionaria o ambulatoriale.

“Abbiamo sempre avuto cani, sin da quando ero piccolo. Quando lavoravo come guardia di confine addestrai un cane antidroga che mi rimase fedelmente accanto per molti anni. Anche oggi mi piace fare passeggiate e movimento con il nostro quattrozampe.”

Peter Aschwanden

Movimento

Fare movimento migliora il benessere fisico e psichico. L'Organizzazione mondiale della sanità (OMS) e l'Ufficio federale della sanità pubblica (UFSP) consigliano: 2,5 ore a settimana di movimento o sport di intensità moderata con un aumento significativo della frequenza respiratoria e una leggera sudorazione oppure 1,25 ore a settimana di elevato sforzo fisico con un aumento significativo della frequenza cardiaca e sudorazione. Per raggiungere la raccomandazione di base è anche possibile combinare diversi livelli di intensità. Per esempio, 10 minuti di camminata veloce a intensità elevata hanno la stessa utilità di una camminata di 20 minuti a intensità intermedia. Nella quotidianità, questo significa:

Effetto positivo di movimento e allenamento

Gli studi attuali evidenziano che, in generale, le persone con una sclerosi sistemica traggono benefici dal movimento nonché dall'allenamento di forza e resistenza. Il movimento e l'allenamento non hanno solo un effetto positivo sulla patologia stessa, ma riducono anche il rischio di ulteriori disturbi e complicazioni. Queste attività aiutano anche a regolare lo stress, rafforzare l'autostima e curare i contatti sociali. Per movimento si intendono le attività fisiche della vita quotidiana, come lavori domestici, lavoro e attività ricreative non svolte con l'obiettivo di migliorare la propria forma fisica. L'allenamento, invece, è un'attività fisica programmata, strutturata e ripetitiva volta a migliorare o mantenere la forma fisica.

- movimento quotidiano, preferibilmente con attività piacevoli
- attività adatte alla forma fisica del momento
- integrare nella vita quotidiana attività come camminata veloce, salire le scale o andare a fare la spesa a piedi o in bicicletta
- svolgere regolarmente attività sportive idonee, come nuoto, ciclismo, camminata

Allenamento di forza e resistenza, mobilità e coordinazione

Un programma di allenamento personalizzato può aumentare la forza muscolare, la resistenza, la mobilità e la coordinazione, migliorando di conseguenza anche la qualità della vita. **L'allenamento dovrebbe tenere conto delle esigenze e delle prestazioni attuali, preferibilmente diventare una parte integrante della vita quotidiana e includere tutte le seguenti componenti: forza, resistenza, mobilità, coordinazione.**

A questo link sono disponibili dépliant gratuiti con brevi sequenze di allenamento www.rheumaliga-shop.ch.

“La malattia ha avuto un forte impatto sulla mia vita fin dalla giovane età. Più del lavoro dei sogni, mi sono mancati i contatti sociali. Quando non si riesce a stare al passo, si perdono i punti comuni. Le relazioni si rompono o è difficile formarne di nuove.”

Lucie Hofmann



Sempre in forma
Dépliant (It 1001)



Facciamoci forza
Dépliant (It 1002)

www.rheumaliga-shop.ch

Ergoterapia

L'ergoterapia si occupa delle attività e delle limitazioni della vita quotidiana. Uno dei suoi principali obiettivi è insegnare alle persone colpite ad assumersi la responsabilità di sé e della propria patologia. In questo contesto hanno importanza il confronto con il quadro clinico e la gestione personale. L'ergoterapia offre anche consulenza su temi specifici, come la funzionalità delle mani, la protezione dal freddo, problemi al viso e alla bocca, disturbi della deglutizione, secchezza delle mucose oppure su questioni generali in tema di sclerosi sistemica.

Funzionalità delle mani

La funzionalità delle mani è fondamentale nella vita quotidiana. Diverse manifestazioni della sclerosi sistemica, come gonfiore, indurimento della pelle delle mani, limitazioni motorie, infiammazioni articolari e fenomeno di Raynaud, possono limitare la funzionalità delle mani e, con esse, le attività quotidiane. Una tematica spesso importante è la prevenzione del freddo alle mani e la loro cura. Si racco-



Imparare dall'esperienza

Anche il dialogo con altre persone colpite da sclerosi sistemica può aiutare ad affrontare la malattia.

Per informazioni sull'Associazione Svizzera della Sclerodermia vedere pag.75/76 o visitare sclerodermie.ch.



manda di proteggere la pelle dal freddo e di effettuare regolarmente bagni di paraffina, sotto supervisione o a casa. In presenza di limitazioni funzionali, le persone colpite apprendono tecniche per preservare la mobilità di articolazioni e tessuto connettivo, anche e soprattutto per quanto riguarda la forza o la funzione di presa delle mani. Se le mani sono gonfie, oltre al drenaggio linfatico manuale può essere anche utile indossare guanti a compressione, ottenibili in ambito ergoterapico o personalizzabili in un contesto ortopedico.



Mani calde – I consigli dell'ergoterapista

Il fenomeno di Raynaud è spesso provocato dal contatto diretto con acqua, oggetti freddi o umidi, temperature esterne rigide o anche da stress fisico e psichico. Per scaldare le mani si può:

- proteggere dal freddo il corpo, in particolare mani, piedi, naso e orecchie, con strati di indumenti caldi, cappelli, scaldamani/cuscinetti termici
- indossare guanti durante i mesi freddi, eventualmente guanti o muffole con riscaldamento elettrico
- indossare guanti d'argento (termoregolanti) sotto i guanti
- evitare il contatto con l'acqua e i detersivi (guanti di gomma)
- evitare il contatto con oggetti umidi e/o che potrebbero causare lesioni (ad es. indossare guanti anche per il giardinaggio)
- non fumare
- ridurre lo stress
- imparare metodi di rilassamento (ad es. training autogeno o rilassamento muscolare progressivo secondo Jacobson)
- stimolare la circolazione e l'irrorazione sanguigna attraverso movimenti fisici attivi
- fare regolarmente bagni di paraffina (evitare in caso di ferite aperte, alterazioni della sensibilità o intorpidimento alle dita).



Esercizi per le mani | Fig.08

Esercizi per mani, bocca e viso

Effettuare regolarmente esercizi distensivi ha un effetto positivo sull'indurimento del tessuto connettivo. Unitamente alle misure per la protezione dal freddo e la cura della pelle è possibile sostenere in modo ottimale la funzionalità delle mani con i seguenti esercizi:

- fare esercizi per le mani, possibilmente ogni giorno
- mantenere l'estensione per ca. 30 secondi senza superare la soglia del dolore; si dovrebbe provare una sensazione di trazione, tensione o distensione
- ove possibile, svolgere gli esercizi dopo il bagno di paraffina

Come allenare e migliorare la mimica:

- storcere il naso
- aggrottare la fronte
- tirare fuori la lingua
- gonfiare le guance e spostare l'aria avanti e indietro
- aguzzare e rilassare le labbra
- aprire al massimo la bocca e mantenerla aperta

Gli esercizi andrebbero svolti davanti allo specchio, in modo da potersi osservare e correggere.

Affaticamento e riserve di energia

La stanchezza fisica e mentale nonché la sensazione di avere poche energie (si parla anche di stanchezza cronica o affaticamento) possono far parte della malattia. In questo caso è importante strutturare bene la vita quotidiana e valutare quali attività richiedono molte energie. L'ergoterapia insegna anche apposite tecniche di conservazione dell'energia. Le persone colpite possono fare le attività seguenti:

- adattare le attività fisiche alla forma fisica attuale e alle riserve di energia disponibili
- ove possibile, suddividere le attività più impegnative in piccole unità e ripartirle durante il giorno
- fare regolarmente delle brevi pause di ca. 15 minuti
- si possono anche fare delle pause attive: alternare le attività che richiedono molta energia con altre che ne richiedono meno o che impegnano altre parti del corpo
- suddividere bene le attività stancanti o, eventualmente, delegarle a un familiare o a un/una collaboratore/trice domestico/a.

Cura della pelle e delle ulcere

La sclerosi sistemica cambia l'aspetto della pelle. Essa appare spesso secca, indurita e può presentare ispessimenti (ipercheratosi). Una delle complicazioni della sclerosi sistemica è la formazione di dolorose ulcere sulla punta delle dita, sulle articolazioni delle dita o sui gomiti. Raramente queste ulcere si presentano anche sulle dita dei piedi, sui padiglioni auricolari e sulla parte bassa delle gambe. La guarigione è prolungata a causa della ridotta irrorazione sanguigna. Anche i depositi di calcio possono causare ulcere quando perforano la pelle.





Cura della pelle

Si dovrebbe preferire la doccia perché il bagno secca ulteriormente la pelle. Si consigliano detergenti a pH neutro o contenenti oli (dopo la doccia tamponare e non sfregare). Proteggere la pelle da secchezza e ragadi (fessurazioni). Occorre poi applicare creme: si consigliano prodotti molto grassi e/o con un contenuto di urea del 5–10%. Le mani sono particolarmente esposte agli influssi ambientali e vanno quindi curate con particolare attenzione applicando più volte al giorno creme grasse contenenti urea. Se la pelle è molto secca, si consiglia di applicare la sera una crema per mani molto grassa e indossare dei guanti di cotone durante la notte. Le callosità su mani e piedi vanno rimosse con molta cautela, preferibilmente da un/una podologo/a, per evitare lesioni. Al fine di evitare il più possibile il contatto con

acqua e detersivi è opportuno indossare guanti di gomma per lavare i piatti, fare le pulizie e cucinare.

Cura delle ulcere

In presenza di ulcere è importante contattare il prima possibile il/la specialista curante, soprattutto se ci sono segni di infezione o necrosi (morte del tessuto). I segni di un'infezione sono arrossamento, sensazione di calore, dolore pulsante e pus. Il rischio di necrosi è segnalato da forti dolori, pallore o sensazione di freddo. Il personale medico avvierà un trattamento in base alla situazione e contatterà il team di esperti/e in tema di ulcere. Il trattamento delle ulcere va adattato in base alla situazione. La persona colpita e/o i familiari possono apprendere dal personale specializzato come curare autonomamente le ulcere. La frequenza del cambio delle bende varia in base alla situazione. Si raccomanda di far effettuare controlli regolari a una persona specializzata.



Alimentazione e assunzione degli alimenti

Un'alimentazione ottimale può aiutare a limitare la formazione delle ulcere o a velocizzarne la guarigione. Il coinvolgimento gastrointestinale nella sclerosi sistemica può portare a una ridotta assimilazione di vitamine e minerali, nutrienti necessari per una corretta guarigione delle ulcere.

Influsso dell'alimentazione sulla formazione e sulla guarigione delle ulcere

Un'alimentazione varia ed equilibrata è quindi la componente principale della terapia medica globale.



Un sufficiente apporto di proteine promuove la formazione di tessuto connettivo e di granulazione. Si raccomanda di assumere quantità sufficienti di alimenti come carne, pesce, uova, latticini e legumi.



La vitamina A è importante per la formazione di pelle e mucose. Il latte e i latticini, soprattutto il formaggio, nonché le uova sono importanti fonti di vitamina A.



Le proprietà antinfiammatorie della vitamina E può influenzare positivamente la guarigione di un'ulcera infettata. La vitamina E in forma naturale si trova in particolare negli oli vegetali, come l'olio di colza.



La vitamina C svolge anche una funzione essenziale nella formazione di collagene e nella guarigione delle ulcere. Il fabbisogno quotidiano di vitamina C può essere soddisfatto attraverso una dieta variata che preveda 5 porzioni di frutta e verdura. La presenza di ulcere croniche può determinare un fabbisogno supplementare di vitamina C: nell'ambito di una consulenza medica o alimentare si può concordare l'assunzione di integratori.



Il ferro, un oligoelemento, è importante per la sintesi del collagene e per il trasporto di ossigeno all'ulcera in via di rigenerazione. Una carenza di ferro può impedire il processo di guarigione delle ulcere. Il fabbisogno giornaliero può essere soddisfatto con l'alimentazione (per esempio carne, verdura verde e legumi).



Lo zinco stabilizza le membrane cellulari e promuove la chiusura delle ferite. Esso è presente in elevate quantità nella carne, nella frutta a guscio e nei cereali.

In sintesi si può affermare che un'alimentazione varia ed equilibrata, insieme a un'opportuna integrazione di sostanze nutritive, vitamine e oligoelementi, migliora le condizioni generali e promuove allo stesso tempo la guarigione delle ferite. Se la sua attuazione dovesse risultare difficile nella vita quotidiana è opportuno ricorrere a una consulenza alimentare, che fornisce alle persone colpite consigli personalizzati per coprire il fabbisogno di energia, proteine e micronutrienti.

Assunzione degli alimenti

La limitata apertura della bocca può limitare la capacità di mordere e masticare. La secchezza orale e l'indurimento del frenulo linguale possono creare difficoltà nella gestione del cibo nella bocca. Non si riesce più a lavorare e ingoiare in modo ottimale gli alimenti secchi e friabili. Cosa possono fare le persone colpite:

- evitare gli alimenti secchi e friabili
- aggiungere salse
- bere a sufficienza mentre si mangia
- fare pasti più piccoli e frequenti

In caso di bruciore e reflusso acido nell'esofago può essere utile:

- dormire con il tronco sollevato per ridurre il reflusso di cibo dallo stomaco all'esofago
- non mangiare a tarda sera

“**Ho dovuto abbandonare molti dei miei vecchi hobby: lo sci, il ciclismo, il lavoro a maglia e la fisarmonica. Però mi piace cucinare, leggo molto e ascolto podcast e conferenze, ad es. sulla fitoterapia, sulla medicina alternativa o anche sull'aromaterapia.**”

Joëlle Messmer

Igiene e cura orale

A causa della secchezza della bocca e della limitata mobilità della lingua risulta più difficile rimuovere i resti di cibo dai denti e dalle guance. È quindi importante provvedere regolarmente a un'accurata igiene orale al fine di prevenire carie, affezioni delle gengive e alito cattivo. Sono disponibili i seguenti prodotti a sostegno dell'igiene orale:

- spazzolini con testine piccole e morbide o spazzolini elettrici sonici (soprattutto con limitata mobilità delle mani)
- filo interdentale, forcelle interdentali, scovolini per pulire lo spazio interdentale
- collutori delicati, antibatterici e privi di alcol
- dentifrici in pasta o gel con fluoro
- raschialingua per la pulizia della lingua
- si consigliano anche una regolare igiene dentale e

controlli dentistici almeno ogni 6 mesi. Di norma la cassa malati partecipa all'assunzione dei costi.

Nelle persone sane, le ghiandole salivari producono circa un litro e mezzo di saliva al giorno. La saliva permette di deglutire e parlare, promuove la digestione e la percezione dei sapori, protegge i denti dalle carie ed evita la secchezza delle mucose orali. Ci sono le seguenti possibilità per mantenere l'idratazione del cavo orale:

- bere sufficienti quantità di bevande non zuccherate (ca. 2 litri al giorno)
- bisogna cercare di non bere continuamente al fine di mantenere intatto lo strato di muco protettivo nella bocca ed evitare che la mucosa si secchi
- spray per bocca e gola
- gel orale
- pastiglie Cassis senza zucchero a base di glicerina o caramelle (senza zucchero) alla menta piperita
- olio di olivello spinoso (azione antibatterica e lenitiva contro le afte)
- gomma da masticare senza zucchero allo xilitolo (azione stimolante sulla salivazione).





Cura di naso, occhi e parti intime

Se si soffre di secchezza della mucosa nasale, si consigliano lavaggi con soluzione salina fisiologica per l'igiene nasale, che libera le vie nasali dal muco eccessivo e fluidifica le incrostazioni. Quando la mucosa nasale è sana, protegge da batteri e altre sostanze nocive. Si possono utilizzare spray, pomate o anche olio di sesamo per curare le mucose nasali ed evitare che si secchino. In caso di secchezza oculare si può ricorrere a diversi prodotti lubrificanti. Gli spray e i gel hanno un effetto più lungo rispetto ai colliri. I gel oculari sono consigliati principalmente di notte. Ove necessario, utilizzare degli occhiali chiusi per proteggere gli occhi da correnti d'aria, vento e freddo. La secchezza vaginale può causare irritazione e i rapporti sessuali possono risultare dolorosi. Per l'igiene intima si raccomanda un sapone neutro o un gel

doccia con pH di 5,5. Sono anche disponibili diversi prodotti per la cura e la lubrificazione della mucosa vaginale.

“ Ho capito velocemente quali persone tengono davvero a me. Gli amici veri sono rimasti e mi hanno sostenuto anche nei periodi più difficili. E ho imparato ad accettare anche il loro aiuto. ”

Peter Aschwanden

Contatti utili

Legga svizzera contro il reumatismo

Josefstrasse 92, 8005 Zurigo

Segretariato: tel. 044 487 40 00

Ordinazioni: tel. 044 487 40 10

info@rheumaliga.ch, www.reumatismo.ch

Leghe cantonali e regionali della Lega svizzera contro il reumatismo

Argovia, tel. 056 442 19 42, info.ag@rheumaliga.ch

Basilea, tel. 061 269 99 50, info@rheumaliga-basel.ch

Berna, Alto Vallese, tel. 031 311 00 06, info.be@rheumaliga.ch

Friburgo, tel. 026 322 90 00, info.fr@rheumaliga.ch

Ginevra, tel. 022 718 35 55, laligue@laligue.ch

Giura, tel. 032 466 63 61, info.ju@rheumaliga.ch

Glarona, tel. 055 610 15 16 und 079 366 22 23,
rheumaliga.gl@bluewin.ch

Lucerna, Unterwaldo, tel. 041 377 26 26,
rheuma.luuw@bluewin.ch

Neuchâtel, tel. 032 913 22 77, info.ne@rheumaliga.ch

S. Gallo, Grigioni, Appenzello e Liechtenstein,
Segretariato e corsi: tel. 081 302 47 80
Consulenza: Bad Ragaz, tel. 081 511 50 03,
S. Gallo, tel. 071 223 15 13
E-Mail: info.sgfl@rheumaliga.ch
Sciaffusa, tel. 052 643 44 47, info.sh@rheumaliga.ch
Soletta, tel. 032 623 51 71, rheumaliga.so@bluewin.ch
Ticino, tel. 091 825 46 13, info.ti@rheumaliga.ch
Turgovia, tel. 071 688 53 67, info.tg@rheumaliga.ch
Uri, Svitto, tel. 041 870 40 10, info.ursz@rheumaliga.ch
Vaud, tel. 021 623 37 07, info@lvr.ch
Vallese (solo Basso Vallese), tel. 027 322 59 14,
info.vs@rheumaliga.ch
Zugo, tel. 041 750 39 29, info.zg@rheumaliga.ch
Zurigo, tel. 044 405 45 50, info.zh@rheumaliga.ch

Altri contatti

Associazione Svizzera della Sclerodermia (ASS)

Berna

Tel. 077 501 67 59

info@sclerodermie.ch, www.sclerodermie.ch

Informazioni approfondite delle persone colpite
per le persone colpite nonché link ai gruppi regionali

Lega polmonare svizzera

Berna

Tel. 031 378 20 50

info@lung.ch, www.lungenliga.ch

Informazioni anche sull'ipertensione polmonare Consulenza
per smettere di fumare

Società Svizzera per l'IP
per persone affette da ipertensione polmonare
Zurigo

Tel. 079 385 74 04

info@lungenhochdruck.ch, www.lungenhochdruck.ch/it

Organizzazione di pazienti con ipertensione polmonare

Società svizzera per l'ipertensione polmonare (SSIP)
c/o IMK Istituto di medicina e comunicazione, Basilea
Tel. 061 561 53 53
ssph@imk.ch, www.sgph.ch

Associazione di personale medico specialistico volta
alla comunicazione con i pazienti.

Link internazionali
www.worldsclerofound.org
www.fesca-scleroderma.eu

Centri terapeutici

Ospedale universitario di Basilea
Tel. 061 265 25 25
Contatto: Prof. U. Walker

Inselspital di Berna
Clinica universitaria di reumatologia, immunologia clinica
e allergologia
Tel. 031 632 31 70/8015
Contatto: Prof. B. Maurer

Clinica universitaria di pneumologia, Inselspital di Berna

Tel. 031 632 80 99

Contatto: Dr.ssa med. Sabina A. Guler

Hôpitaux Universitaires de Genève (HUG)

Service de rhumatologie

Tel. 022 372 36 78

Contatto: Prof. C. Gabay

Service d'immunologie et allergologie

Tel. 022 372 93 82

Contatto: Prof. J. Seebach

CHUV Lausanne

CHUV – Centre hospitalier universitaire vaudois

Service de rhumatologie

Tel. 021 314 14 50

Contatto: Prof. T. Hügle

Service d'immunologie et allergie

Tel. 021 314 07 90

Contatto: Prof. G. Pantaleo

Ospedale universitario di Zurigo

Clinica reumatologica

Tel. 044 255 29 77

Contatto: Prof. O. Distler

Associazione Svizzera della Sclerodermia

L'Associazione Svizzera della Sclerodermia (ASS) è un'organizzazione nazionale per i/le pazienti che soffrono di sclerodermia / sclerosi sistemica o di patologie correlate.

L'ASS è un'organizzazione di pubblica utilità riconosciuta. Fa parte della Lega svizzera contro il reumatismo e della FESCA. Da 11 anni sono queste le sue mansioni:

- Mettere in contatto le persone colpite e i loro familiari ai fini di un sostegno reciproco per vivere meglio con la sclerodermia.
- Fornire supporto attraverso lo scambio di esperienze personali durante gli incontri dei gruppi regionali.
- Costruire ed espandere una rete per migliorare la diffusione di informazioni sulla sclerodermia e sulle sue possibilità terapeutiche.
- Rappresentare gli interessi delle persone colpite nei confronti di personale medico specialistico, settore sanitario e sociale nonché autorità.

- Sostenere e promuovere le attività per la ricerca sulle cause e sul trattamento della sclerodermia.

L'ASS svolge anche la formazione per i cosiddetti PEER, ovvero persone colpite che hanno imparato da diverso tempo a convivere con la malattia e aiutano le persone che hanno appena ricevuto la diagnosi a compiere i primi passi nel labirinto di referti e stati d'animo.

La rivista «ScleroneWS» viene pubblicata 2 volte all'anno. Contiene tutte le informazioni importanti sulla malattia e sulla sua gestione nonché su mezzi ausiliari, eventi, gruppi o anche giornate dei pazienti; sono anche inclusi i resoconti personali delle persone colpite con lo scopo di fornire incoraggiamento. La rivista «ScleroneWS» viene inviata a tutti i membri e alle persone interessate.

Per maggiori informazioni sull'Associazione Svizzera della Sclerodermia, sul programma PEER o sulle altre offerte: www.sclerodermie.ch o 077 501 67 59.



sclerodermie.ch 

SVS Schweizerische Vereinigung der Sklerodermie-Betroffenen
ASS Association Suisse des Sclérodermiques
ASS Associazione Svizzera della Sclerodermia

Lega svizzera contro il reumatismo

La Lega svizzera contro il reumatismo si impegna da oltre 60 anni in tutta la Svizzera a favore delle persone con una malattia reumatica.

L'ampia gamma di servizi offerti ha lo scopo di facilitare la vita delle persone colpite e dei loro familiari, informare l'opinione pubblica sulle malattie reumatiche e sostenere il lavoro del personale specialistico. La Lega svizzera contro il reumatismo è un'organizzazione mantello con sede a Zurigo che riunisce 19 leghe contro il reumatismo cantonali e regionali, 6 organizzazioni nazionali dei pazienti e un gruppo dedicato alle giovani persone colpite.

Consigliare, stimolare, accompagnare

Offriamo ascolto, un'ampia gamma di informazioni, corsi per persone colpite e personale specialistico nonché supporto in diversi campi della vita. La nostra offerta di corsi di movimento, pubblicazioni, mezzi ausiliari e programmi di prevenzione si basa sulla consulenza di esperti ed esperte in reumatologia e in altri settori.

Ha interesse per la nostra offerta?

- Per i corsi di movimento dalla A alla Z, come aquafit, easy dance, osteogym, training fasciale o zumba:
www.reumatismo.ch/corsi.
- Per pubblicazioni e mezzi ausiliari:
www.rheumaliga-shop.ch.
- Se desidera vedere e provare in prima persona i nostri prodotti, qui trova i punti vendita nelle Sue vicinanze:
www.reumatismo.ch/punti-vendita.

Per ulteriori informazioni visiti www.rheumaliga.ch
o ci chiami al numero 044 487 40 00.

” Reumatismi?

Io? “

Azul, 40 anni

Diamo più forza nell'affrontare
la vita quotidiana con
una malattia reumatica.



Rheumaliga Schweiz
Ligue suisse contre le rhumatisme
Lega svizzera contro il reumatismo



«Ogni franco ci aiuta a sostenere nel miglior modo possibile le persone con una malattia reumatica.»

Valérie Krafft,
Direttrice della Lega svizzera contro
il reumatismo

Desidera sostenere il nostro lavoro? Sono le donazioni a rendere possibile il nostro lavoro.

Posta:

IBAN CH29 0900 0000 8000 0237 1

UBS Zurigo:

IBAN CH83 0023 0230 5909 6001 F

Indirizzo per le donazioni:

Lega svizzera contro il reumatismo, Josefstrasse 92, 8005 Zurigo

La ringraziamo per il Suo impegno.

**Dona ora con
TWINT!**



Scansiona il codice QR
con l'app TWINT



Conferma importo e
donazione



Pubblicazioni e mezzi ausiliari

Intera offerta su: www.rheumaliga-shop.ch

Ordinazioni: tel. 044 487 40 10, info@rheumaliga.ch



Artrite reumatoide
Opuscolo
gratuito
It 341



Artrite psoriasica
Opuscolo
gratuito
It 392



Lupus eritematoso sistemico
Opuscolo
gratuito
It 361



Combattere attivamente i dolori reumatici
Libro
CHF 25.00
It 470



Gravidanza
Opuscolo
gratuito
It 381



Reumatismi? Io?
Opuscolo breve
gratuito
It 005



Pinza per lavori domestici

Per piccole linguette e impugnature.
CHF 32.60
N.art. 5403



Coltello da pane

Tagliare in asse proteggendo le articolazioni.
CHF 39.80
N.art. 6111



Bagno di paraffina professionale

Incl. 6 sacchetti di paraffina
CHF 410.00
N.art. 9800



Impugnature Gripoball

Per penne, posate, spazzolini, pennelli, ecc. Confezione da 3 pezzi.
N.art. 4302
CHF 19.40



Palla riccio

Per il massaggio.
Molto morbida (A), morbida (B), dura (C)
CHF 11.90 (A)
CHF 9.90 (B, C)
N.art. 0009A, B, C



Mezzi ausiliari

Catalogo gratuito
It 003

Ringraziamenti

Desideriamo a questo punto ringraziare di cuore Joëlle Messmer, Peter Aschwanden e Lucie Hofmann. Questo opuscolo include le loro esperienze personali con la sclerosi sistemica sotto forma di citazioni nonché una serie fotografica (con Lucie Hofmann).



Lucie Hofmann, classe 1970, ricevette la diagnosi di artrite reumatoide a 12 anni. La sclerosi sistemica venne diagnosticata nel 1994 e dal 2012 ha comportato una connettivite mista. Lucie Hofmann ha studiato fisica e fisica medica al Politecnico federale di Zurigo, ha svolto il dottorato presso l'Università di Berna e successivamente ha lavorato come collaboratrice scientifica. Nel 2015 ha dovuto abbandonare l'attività lavorativa a causa della malattia. Allo sci ha dovuto rinunciare ancora prima. Nonostante questo, non si annoia mai. Oltre ai

numerosi appuntamenti medici e fisioterapici, risparmia tutta l'energia possibile per fare le attività che le piacciono: dipingere su seta, fotografare, leggere oppure occuparsi di astronomia e dell'infinità dell'universo. Nel frattempo viaggia in paesi stranieri e fotografa i paesaggi e la fauna locali.



Joëlle Messmer, classe 1961. La sclerosi sistemica le è stata diagnosticata poco prima del suo 50° compleanno. I primi segni della malattia erano comparsi già quattro o cinque anni prima. Joëlle Messmer lavora come infermiera in cure di anestesia al 30%. Nel tempo libero le piace cucinare, anche grazie ai pratici strumenti e mezzi ausiliari che facilitano la presa con le mani. Si interessa di fitoterapia, aromaterapia e medicina alternativa; legge molto e ascolta podcast. Joëlle Messmer ha imparato a fare tutto un po' più lentamente e a concedersi delle pause. Anche la cura dei contatti sociali è diventata più importante. Può sempre fare affidamento sulle persone che la circondano. Joëlle Messmer è sposata e ha tre figli adulti.



Peter Aschwanden, classe 1961. Ha ricevuto la diagnosi di sclerosi sistemica nel 2013, due anni dopo un intervento per un tumore cerebrale. Aveva sofferto per dieci anni di mal di testa, sbalzi d'umore e disturbi della personalità senza che fosse trovata la causa. La sua vita ne fu quasi distrutta, ma dopo l'operazione di tumore Peter Aschwanden tornò a vivere. Per

questo la nuova grave diagnosi del 2013 non fu un fulmine a ciel sereno. Preferisce una diagnosi chiara rispetto all'incertezza e a dolori inspiegabili. Affronta con la stessa fiducia anche la diagnosi di amnesia globale transitoria, arrivata nel 2020. Per lui non ci sono dubbi: niente è più importante della famiglia e degli amici veri. Peter Aschwanden è sposato, ha due figli adulti ed è un nonno orgoglioso.

Con il sostegno di un'incentivazione senza vincoli di Janssen-Cilag AG e Boehringer Ingelheim (Svizzera) GmbH.

Note legali

Autrici e autori

Direzione generale – Prof. Dr. Oliver Distler, Clinica di reumatologia, Ospedale universitario di Zurigo (USZ)

Coordinamento e parte medica –

Dr.ssa Carina Mihai, Clinica di reumatologia, USZ,

Dr. Martin Toniolo, Clinica di reumatologia, USZ,

Dr.ssa Sabina Guler, Clinica universitaria di pneumologia, Inselspital di Berna, Prof.ssa Dr.ssa Silvia Ulrich, Clinica di pneumologia, USZ

Fisioterapia ed ergoterapia – Sabine Nevzati, ergoterapista, USZ

Assistenza – Silvia Fux-Mösslacher, Esperta di assistenza reumatologica, USZ

Medicazione – Margot Niederer-Spinazzè, Direttrice sala di cura reumatologia, USZ

Auto-aiuto – Associazione svizzera della sclerodermia (ASS),

Dr.ssa phil. Christine Merzeder,

Dr.ssa phil.-nat. Lucie Hofmann

Indicazione delle fonti

Per questa pubblicazione sono stati ripresi e aggiornati dei testi tratti dall'opuscolo «Sclerosi sistemica» della Clinica di reumatologia dell'Ospedale universitario di Zurigo.

Realizzazione

Oloid Concept GmbH, Zurigo

Crediti fotografici

Copertina e serie fotografica: Susanne Seiler, Riniken

Grafico pag. 6: © www.morethanscleroderma.com

Foto pag. 10: © Ospedale universitario di Zurigo

Foto pag. 13: © Ospedale universitario di Zurigo

«plötzlich starr» pag. 16: © Zentrum Paul Klee, Berna

Grafico pag. 31: © Ospedale universitario di Zurigo

Foto pag. 32: © Ospedale universitario di Zurigo

Foto pag. 61: © Ospedale universitario di Zurigo

Foto pag. 64: © Ospedale universitario di Zurigo

Icône pp. 65/66: istockphoto.com / appleuzr, istockphoto.com / Julynxa, istockphoto.com / greyj, istockphoto.com / Nadiinko, istockphoto.com / Nadiinko, istockphoto.com / LueratSaticheb

Foto J. Messmer pag. 83: © Joëlle Messmer

Foto P. Aschwanden pag. 83: © Peter Aschwanden

Traduzione in italiano

Konrad Übersetzungen, Walzenhausen

Lettorato specialistico per l'italiano

Dr. Nicola Keller, Morbio Inferiore

Redazione e direzione del progetto

Marianne Stäger, Lega svizzera contro il reumatismo

Editrice

© Lega svizzera contro il reumatismo, 1ª edizione, 2021

Ordino i seguenti articoli:

- Artrite reumatoide
Opuscolo, gratuito (It 341)
 - Lupus eritematoso sistemico
Opuscolo, gratuito (It 361)
 - Gravidanza e malattie reumatiche infiammatorie
Opuscolo, gratuito (It 381)
 - Rivista sul reumatismo forumR
Copia di prova, gratuita (CH 304)
 - Una buona azione che resta.
Guida al testamento, gratuita (It 009)
 - Mezzi ausiliari
Catalogo, gratuito (It 003)
 - Pinza per lavori domestici
CHF 32.60* (n.art. 5403)
 - Impugnature Gripoball
CHF 19.40* (n.art. 4302)
 - Altri articoli _____
-

* escl. spese di spedizione

- Desidero sostenere le attività della Lega svizzera contro il reumatismo. Vi prego di inviarmi ulteriori informazioni.
- Vorrei iscrivermi alla Lega contro il reumatismo. Vi prego di contattarmi.

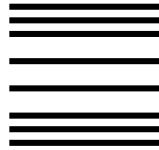
Numero telefonico _____

E-mail _____

Nicht frankieren
Ne pas affranchir
Non affrancare

B

Geschäftsantwortsendung Invio commerciale risposta
Envoi commercial-réponse



Mittente

Nome _____

Cognome _____

Via / N. _____

NPA / Località _____

Data _____

Firma _____

Legg svizzera
contro il reumatismo
Josefstrasse 92
8005 Zurigo

Lega svizzera contro il reumatismo
Il movimento è salute



**Consulenza, movimento, supporto:
sosteniamo i malati reumatici
nella vita quotidiana.**

Lega svizzera contro il reumatismo

Tel. 044 487 40 00

info@rheumaliga.ch

www.reumatismo.ch

USZ Universitäts
Spital Zürich

INSELSPITAL
UNIVERSITÄTSSPITAL BERN
HÔPITAL UNIVERSITAIRE DE BERNE

Società
Svizzera di
Reumatologia