



1^A GIORNATA EUROPEA DEDICATA ALLA SCLEROSI SISTEMICA

La 1^a Giornata Europea dedicata alla sclerosi sistemica (o sclerodermia), del 29 giugno prossimo, è l'occasione per chiedere ulteriormente che questa grave malattia del sistema immunitario, cronica e invalidante, ottenga in tutta Italia il riconoscimento di Malattia Rara, ciò che oggi avviene in tutti i Paesi dell'Unione Europea, ad eccezione dell'Italia, dove il riconoscimento è stato attivato solo in Piemonte e in Toscana.

Grave patologia del sistema immunitario, cronica e invalidante, la sclerosi sistemica comporta una fibrosi della pelle e degli organi interni e un danno vascolare irreversibile. Sono circa 25.000 le persone colpite in Italia, con 1.000 nuovi casi ogni anno, soprattutto tra le donne.

La malattia può manifestarsi a tutte le età, eccezionalmente anche in età infantile e anche se il picco di insorgenza è tra i 40 e 50 anni, la forma più grave insorge più precocemente e colpisce i giovani tra i 20 e i 25 anni. Fondamentale è il riconoscimento tempestivo, per rallentare la progressione della patologia e proprio la diagnosi precoce è al centro del progetto europeo VEDOSS, che prevede la creazione di ambulatori per la diagnosi precoce, un programma educativo e la realizzazione di un archivio dati per la centralizzazione di quelli che riguardano tutti i pazienti. Ad oggi sono operativi in questo ambito ben 160 Centri per un totale di quasi 9.000 pazienti.

Il fenomeno di Raynaud - segno clinico costante, causato da alterazioni del microcircolo periferico - si manifesta con un tipico pallore delle dita delle mani e dei piedi, che si accompagna a una diminuzione della temperatura cutanea, a dolore e ipersensibilità, a lesioni trofiche e ulcere, fino ad arrivare alla cancrena. Ben si intuisce, quindi, l'importanza delle complicanze dermatologiche nella sclerosi sistemica. La manifestazione clinica più evidente è la variazione della consistenza della pelle che alla palpazione si presenta liscia e lucente, di aspetto madreperlaceo. Inoltre, anche l'aspetto del volto è spesso caratteristico e viene definito "amimico", per l'impossibilità a corrugare la fronte, con le labbra che si rimpiccioliscono e si assottigliano. Spesso la malattia coinvolge organi vitali come l'apparato gastrointestinale, i polmoni, i reni e il cuore. Il tratto gastro-intestinale, ad esempio, rappresenta - dopo la cute - il secondo più frequente bersaglio, con alterazioni funzionali e anomalie morfologiche.

Il cuore, invece, è coinvolto per l'interessamento del pericardio. Anche in pazienti affetti da sclerosi sistemica che non lamentano alcun sintomo di cardiopatia, è possibile dimostrare un alterato funzionamento del circolo coronario e segni di sofferenza del miocardio rilevabili con la risonanza magnetica.

La ricerca clinica ha fatto negli ultimi anni grandi passi in avanti nella definizione e nel trattamento di queste complicanze e gli studiosi italiani sono all'avanguardia in questo campo. Tra i problemi più gravi connessi alla sclerosi sistemica, vi sono quelli polmonari e renali. L'interessamento polmonare è presente nel 70% circa dei pazienti, anche se risulta molto variabile, da caso a caso, per intensità ed evoluzione. La forma più frequente è una fibrosi polmonare che insorge in genere nei primi anni nei pazienti, con malattia cutanea diffusa a tutto il corpo.

La patogenesi è dunque assai complessa, il che porta alla conseguenza che - pur essendoci delle cure - non esiste ancora un solo farmaco in grado di guarire il paziente sclerodermico.

Oggi, però, le terapie hanno migliorato la qualità della vita e la sopravvivenza stessa dei pazienti. I progressi più importanti sono stati raggiunti nella terapia della componente vascolare della malattia. Meno opzioni terapeutiche, invece, vi sono per contrastare la fibrosi cutanea e viscerale. Nella fibrosi polmonare ha una certa efficacia un farmaco citostatico, la ciclofosfamide e risultati promettenti arrivano anche dall'imatinib mesilato, un inibitore delle tirosinchinasi che ha rivoluzionato la terapia delle leucemie e che sembra avere nella sclerosi sistemica un forte effetto antifibrotico a livello cutaneo e anche polmonare».

Lunedì 29 giugno, la 1^a Giornata Europea dedicata alla sclerosi sistemica vuole accendere i riflettori sulla malattia, promuovere l'informazione e favorire la diagnosi precoce. Si tratterà di un'occasione importante per ribadire un concetto fondamentale: stessi diritti per tutti i pazienti. A livello europeo i criteri per il riconoscimento della sclerosi sistemica come Malattia Rara sono completamente diversi da quelli italiani: in Francia i pazienti hanno diritto al 100% di invalidità e lo stesso accade in Germania.

Attendiamo con fiducia il riconoscimento anche in Italia.

TRICOLORE

Direttore Responsabile: Dr. Riccardo Poli - Redazione: v. Stezzano n. 7/a - 24052 Azzano S.P. (BG)

E-mail: tricoloreasscult@tiscali.it

www.tricolore-italia.com