

# Malati dimenticati

La **Sindrome di Sjögren** è una malattia molto debilitante che provoca secchezza delle mucose: occhi, bocca, ma anche organi interni.

Da Verona la strenua lotta dei pazienti perché la patologia venga inserita nel **Registro Nazionale delle malattie rare** ed essere finalmente aiutati

di Gianmarco Padovani - farmacista

La sindrome di Sjögren (si pronuncia sciogren) è una **malattia infiammatoria cronica** di natura autoimmune e colpisce centinaia di migliaia di persone nel mondo. In Italia nel 2008 i pazienti riconosciuti erano 16mila e si stima che attualmente in Veneto possano essere circa 2.000, con una netta incidenza delle donne che superano l'80% del totale.

Nella sindrome di Sjögren il sistema immunitario letteralmente "impazzisce" e non riconosce le proprie cellule, i tessuti e gli organi. Le ghiandole salivari e lacrimali, in primis, ne risentono creando i **disturbi di bocca e occhi secchi**, ma un aspetto ancora più drammatico è che la secchezza si estende poi a **tutte le mucose dell'organismo**, organi sessuali e digestivi compresi. Molti pazienti riescono quantomeno a gestire questa sintomatologia altri invece sono costretti per tutta la vita a far fronte a severi problemi di secchezza di cute e mucose, che quindi possono estendersi da pelle, occhi, bocca a reni, pancreas, vagina, polmoni e cervello, convivendo spesso con un senso di stan-

chezza cronico che esaspera fisico e mente.

La mucosa è un tessuto onnipresente nel nostro organismo e quindi sono davvero molti i distretti organici attaccati da questa patologia. Si registrano quindi manifestazioni cutanee causate da un'**alterata capacità secretiva ghiandolare**, manifestazioni **polmonari** per la presenza di infiltrati nei polmo-

## Giornata mondiale e contatti

La "2° Giornata Mondiale della Sindrome di Sjögren" si è tenuta il 23 luglio 2016 a Salerno con la partecipazione di esperti e ricercatori della rara malattia degenerativa. Tra gli ospiti d'onore la testimonial Daniela Poggi che ha interpretato il cortometraggio "L'amante Sjögren".

La sede nazionale Associazione Nazionale Italiana Malati Sindrome di Sjögren, A.N.I.Ma.S.S. onlus è a Verona in Via S. Chiara, 6. **Si cercano volontari, sostenitori e donatori** per realizzare le finalità e progettualità dell'associazione.

Chi è affetto da questa malattia può inviare una e-mail a: [animass.sjogren@fastwebnet.it](mailto:animass.sjogren@fastwebnet.it) o collegarsi al sito [www.animass.org](http://www.animass.org).

Pillole 22

ASSOCIAZIONE TITOLARI DI FARMACIA  
**FEDERFARMA/VERONA**

ni, manifestazioni **gastrointestinali** per l'alterata funzionalità delle ghiandole salivari, manifestazioni **endocrine, renali** con nefropatie, manifestazioni **ginecologiche, articolari** fino a quelle **neurologiche**. In aggiunta a tutto ciò si deve considerare che la diagnosi di tale patologia è complessa e spesso giunge tardiva, poiché i sintomi possono essere confusi con quelli di altre patologie e poiché la sindrome stessa è ancora poco conosciuta e studiata. A tale complessità di sintomi si somma il disagio e il **senso di abbandono** che spesso si configura in forme depressive del paziente; per non parlare poi di quando la sindrome degenera addirittura in **linfoma**, con una mortalità dell'8% per la quasi totalità di mancanza di cure e farmaci specifici. Ma non è finita.

#### Non esiste cura

Un ulteriore aspetto lesivo per l'ammalato già ampiamente sofferente è il fatto che non esista una terapia risolutiva e, a parte anti infiammatori, corticosteroidi e poco altro, si utilizzano solo parafarmaci per dare sollievo e **migliorare la qualità di vita**. Il trattamento di base consiste, appunto, nell'utilizzazione di prodotti sostitutivi delle ipersecrezioni ghiandolari. Il soggetto affetto da Sindrome di Sjögren si rivolge, dunque spesso e necessariamente, all' utilizzo di parafarmaci, detti anche farmaci "da banco" dalla dicitura inglese "Over The Counter" (letteralmente "sopra il banco") erogabili senza ricetta medica, spesso su consiglio del farmacista. Si tratta di prodotti che non godono di alcuna convenzione con il Servizio Sanitario Nazionale e sono quindi a totale carico dell'ammalato. E le cifre sono davvero importanti. Si calcola che il paziente può caricarsi mensilmente di una spesa che arriva **fino a 2.000 euro** per l'acquisto di tali presidi che, appunto, migliorano la qualità della vita senza avvicinare però l'assistito alla guarigione.

#### Battaglia su più fronti

La battaglia dei pazienti è purtroppo condotta a molteplici livelli perché, oltre ad aspirare alla guarigione, al benessere, alla dissimulazione dei sintomi - e già questo appare estenuante per carenza di cure, di fondi, ricerche

e ricercatori -

si assiste alla quotidiana guerra affinché venga riconosciuta la giusta natura della sindrome di Sjögren con il suo inserimento nel registro delle malattie rare e in quello dei livelli essenziali di assistenza (LEA). Se questo avvenisse si offrirebbe ai pazienti, almeno, un importante aiuto economico.

#### Quando una malattia è "rara"

Ma perché sussiste la difficoltà di definire la sindrome di Sjögren una malattia rara? Tutto nasce da una guerra dei numeri. In Europa e in Italia la malattia è definita "rara" se non supera un'incidenza della popolazione di uno su 2.000. Recenti studi individuano l'incidenza della sindrome in forma primaria in Europa in un paziente ogni 1.664 persone, quindi sopra il limite di riferimento stabilito dall'Unione Europea. Altri studi invece usano criteri diversi, forse umanamente ancor più validi e comunque nati dalla classificazione



Pillole 23

ASSOCIAZIONE TITOLARI DI FARMACIA  
FEDERFARMAVERONA

in uso nel documento di consenso Americano-Europeo secondo cui l'incidenza scende a 1 ogni 2.567 persone. Esistono dunque le malattie rare e altrettanto rari sono i farmaci che le curano, tanto da essere definiti "orfani". A questo punto non è un azzardo definire la stessa Sindrome di Sjögren una "**malattia orfana**". Le diagnosi e le cure sono complesse e lunghe, non esistono centri poli specialistici attrezzati per monitorare tale patologia, la ricerca è oltremodo scarsa, la malattia non è inserita, ad esempio, in nessun progetto di ricerca Telethon, la fondazione che finanzia la ricerca sulle malattie genetiche.

La visibilità dei malati, infine, è molto più scarsa rispetto ad altre realtà nonostante le loro molteplici, durature e severe sofferenze.

Dramma nel dramma di questi malati è che le problematiche della patologia si estendono in maniera svilente alla **sfera del lavoro** e a quella ancor più delicata dei **familiari** i quali assistono alle sofferenze dei propri cari desiderosi di aiutarli, ma nella realtà dei fatti essendo impotenti.

#### **In farmacia**

Noi farmacisti propugniamo da sempre il raggiungimento del cosiddetto benessere, l'innegabile diritto, anche e soprattutto dell'ammalato, ad una vita il più serena e dignitosa possibile. Per la nostra notevole distribuzione sul territorio ci proponiamo l'obiettivo - e già siamo in cammino in questo senso - di aumentare le nostre conoscenze sulla Sindrome di Sjögren e sulle malattie rare in genere, in modo da poter informare l'ammalato su quanto viene proposto dal canale farmacia, sia per quello che riguarda la corretta assunzione dei pochi farmaci esistenti, sia per raggiungere l'ottimizzazione della loro azione e la prevenzione di interazioni ed eventuali effetti collaterali, per migliorare le sintomatologie e



quindi la vita quotidiana. Auspichiamo, inoltre, che a livello governativo vengano assunte misure mirate per l'aiuto economico e socio sanitario di ammalati e familiari.

Recentemente nella nostra realtà questi intenti si sono concretizzati in una presa di posizione di Federfarma Verona che ha chiesto formalmente a livello regionale un maggiore interesse a sostegno della patologia.

Siamo ben consci purtroppo che la complessità di cure e sintomi, nonché le divergenze umane e politiche connesse, renderanno il cammino aspro, ma comunque una via è stata intrapresa soprattutto dall'Associazione Nazionale Italiana Malati Sindrome di Sjögren, A.N.I.Ma.S.S. onlus nata a Verona nel 2005 e presieduta da **Lucia Marotta** paladina di questi sfortunati pazienti ed affetta essa dalla patologia (nella foto in alto con gli occhiali da sole insieme agli interpreti del cortometraggio "La Sindrome di Sjögren del regista Maurizio Rigatti), che ha già raggiunto importanti traguardi anche grazie al privato aiuto.

Nel corso di oltre dieci anni l'associazione si è battuta per il riconoscimento di "malattia rara", per l'esenzione ticket, promuove campagne di sensibilizzazione, organizza dibattiti, conferenze, convegni, pubblica libri sulla malattia, sostiene economicamente gli ambulatori di Verona, Roma e Salerno, promuove e finanzia la ricerca di base e genetica.

Pillole 24

ASSOCIAZIONE TITOLARI DI FARMACIA  
**FEDERFARMAVERONA**