

Chi soffre di questa malattia che «secca» occhi e mucose, ma non solo, chiede che vengano riconosciute tutele maggiori rispetto a a quelle attuali

di **Maria Giovanna Faiella**

Convivere con una patologia degenerativa e invalidante dovendo fare i conti anche con le carenze dell'assistenza, le difficoltà al lavoro, i costi da sostenere. È la condizione che spesso accomuna le persone con Sindrome di Sjögren, malattia autoimmune sistemica che «attacca» le mucose dell'organismo, provocando secchezza soprattutto di bocca e occhi, e può danneggiare anche altri organi vitali come reni, fegato, polmoni, cuore, pancreas, sistema nervoso.

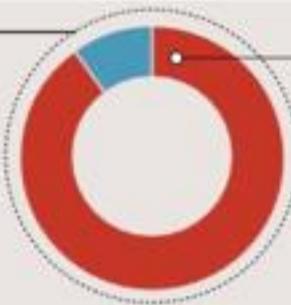
In occasione della giornata internazionale, che ricorre il 23 luglio, le associazioni dei pazienti nel mondo richiameranno l'attenzione su questa malattia ancora poco conosciuta e sottovalutata, al momento senza cure risolutive. In Italia l'Associazione Nazionale Italiana Malati Sindrome di Sjögren (ANIMaSS), nel corso di un convegno in programma a Salerno il 27 luglio, si confronterà con rappresentanti della comunità scientifica e delle istituzioni per sollecitare interventi che garantiscano ai pazienti, in tutto il Paese, un'assistenza adeguata e migliori condizioni di vita.

Ma quali sono i bisogni e le aspettative dei malati? «Innanzitutto avere in tempi brevi la diagnosi, che spesso arriva con anni di ritardo, in modo da poter accedere a trattamenti tempestivi per migliorare il decorso della malattia e prevenire, o almeno limitare, le complicanze», spiega Lucia Marotta, presidente di ANIMaSS. «Essendo la sindrome sistemica poiché interessa diversi organi, poi, il paziente ha bisogno di un percorso di cura personalizzato che coinvolga vari specialisti, quali reumatologo, immunologo, oculista, ginecologo, dermatologo, odontoiatra.

L'associazione ha collaborato alla stesura di uno specifico Percorso diagnostico-terapeutico assistenziale (Pdta) per la sindrome di Sjögren, messo a punto da un gruppo di esperti della malattia, che contiene indicazioni pratiche per la presa in carico globale dei pazienti.

«Per ora rimane un bel documento teorico poiché non viene attuato dalle Regioni», sottolinea Marotta. «E noi malati siamo costretti a costruirci da soli il nostro percorso di cura, facendo la spola da un medico all'altro».

circa 16 mila
Le persone che soffrono della sindrome di Sjögren in Italia



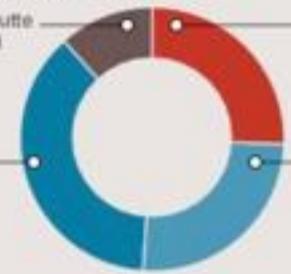
il 90%
sono donne
Fonte: ANIMaSS - Associazione Nazionale Italiani Malati Sindrome di Sjögren

578 mila - 770 mila
Gli italiani colpiti da una malattia rara
Fonte: Uniambo, Federazione Italiana Malattie Rare Uniambo - Fmr onlus, Rapporto Mendelica, 2018



Qual è la situazione dei registri dei pazienti con malattie rare e croniche, secondo le associazioni

Esistono registri in tutte le regioni ma diversi tra loro **11,6%**



Esistono registri ma solo in alcune regioni **37,2%**

Non so **25,6%**
Esiste il registro nazionale unico **25,6%**

QUANTO SPENDONO ALL'ANNO DI TASCA PROPRIA I PAZIENTI (in euro)



Fonte: Coordinamento nazionale Associazioni dei Malati Cronici (CnAMC) di Cittadinanzattiva, IV Rapporto sulle politiche della cronicità, 2019 (a cura dell'Organismo di gestione con patologia cronica onlus)



La giornata mondiale della Sindrome di Sjögren si celebra il 23 luglio, giorno della nascita di Henrik Sjögren, l'oculista svedese che la descrisse per la prima volta nel 1933 dopo aver riscontrato nei pazienti secchezza degli occhi e della bocca dovuta a una scarsa produzione di lacrime e saliva. In seguito sono state individuate due forme della sindrome: una primaria, l'altra secondaria che si presenta in associazione con altre malattie autoimmuni sistemiche, come lupus eritematoso o connettiviti

Sindrome di Sjögren Da «cronica» a «rara» cambiano i diritti

«Cronica invalidante»

Nel nostro Paese la Sindrome di Sjögren è inserita nell'elenco delle malattie croniche e invalidanti che danno diritto all'esenzione dal ticket per le prestazioni sanitarie correlate, indicate negli allegati 8 e 8-bis del DPCM-Decreto Presidente del Consiglio dei ministri che ha aggiornato nel 2017 i Livelli essenziali di assistenza (Lea). Da anni, però, l'associazione dei pazienti si

batte perché la sindrome di Sjögren sia riconosciuta come «rara».

In Europa una malattia è definita rara quando ha una frequenza inferiore a un caso ogni diecimila abitanti. Cosa cambierebbe per i malati con l'inserimento della Sjögren nell'elenco delle malattie rare? «Fin dal sospetto diagnostico — chiarisce la presidente di ANIMaSS — si potrebbe accedere ai centri di riferimento per la diagnosi e il trattamento della malattia rara, ovvero presidi ospedalieri accreditati dalle Regioni in base alle competenze, per eseguire gratuitamente visite ed esami senza essere costretti a lunghe ed estenuanti attese o, per evitarle, a dover pagare di tasca propria le prestazioni (si veda articolo a destra, ndr).

I malati, poi, potrebbero fare affidamento su centri competenti con équipe multidisciplinari per ricevere le cure più adeguate. Oggi, con il codice per malattia cronica — prosegue Marotta — abbiamo diritto all'esenzione per una quantità di prestazioni sicuramente maggiore rispetto ad alcuni anni fa, ma si pagano i ticket sia nella fase di sospet-

to diagnostico sia per diversi esami e visite che servono per la prevenzione e il monitoraggio delle complicanze nelle forme sistemiche e complesse. Come pure dobbiamo pagare interamente di tasca nostra farmaci in fascia C (non rimborsati dal Servizio sanitario, ndr), parafarmaci e presidi indispensabili e insostituibili per la patologia quali, ad esempio, le lacrime artificiali, che per noi non sono un optional

Le lacrime artificiali sono indispensabili e insostituibili ma non sono rimborsate dal Ssn

ma servono a evitare lesioni agli occhi. Solo alcune Regioni e Province autonome, con modalità diverse, prevedono un rimborso di questi ausili (per esempio in Veneto e in Toscana) o di cure odontoiatriche (a Trento)».

Lo scorso febbraio, rispondendo a un'interrogazione parlamentare, il ministro della Salute Giulia

La carenza fondamentale

Solo in un quarto dei casi C'è un registro nazionale per questo tipo di patologie

Dal recente rapporto sulle politiche della cronicità, realizzato dal Coordinamento nazionale Associazioni Malati Cronici (CnAMC) di Cittadinanzattiva, cui hanno partecipato 47 associazioni di pazienti con malattie croniche e rare, emerge che un registro nazionale di patologia esiste solo in un caso su quattro; sei associazioni su dieci segnalano la presenza del registro solo in alcune Regioni. Eppure, fa notare Maria Teresa Bressi, coordinatrice del rapporto: «La prima fase del Piano nazionale cronicità, in vigore dal 2016, prevede la programmazione degli interventi proprio sulla base di adeguate conoscenze epidemiologiche, in modo da tener conto dei bisogni non solo clinici ma anche di natura sociale, economica, psicologica di ciascun paziente»

16

mila circa le persone affette dalla Sindrome di Sjögren in Italia

90

per cento dei casi sono rappresentati da donne

All'origine di ANIMaSS

Cinque anni per una diagnosi
«La sofferenza più grande è stata quella di non essere creduta»

Lucia Marotta convive da vent'anni con la Sindrome di Sjögren che le è stata diagnosticata dopo un lungo peregrinare, per cinque anni, tra medici e ospedali di tutta Italia.

«Agli inizi avvertivo strani malesseri, dolori articolari, un senso di stanchezza cronica, poi sono subentrati i problemi agli occhi, bruciori e scarsa lacrimazione, curati per anni come una congiuntivite cronica con colliri cortisonici e antibiotici. Invece erano dovuti a un deficit lacrimale tipico di questa malattia» ricorda. «Nessuno riusciva a capire di cosa soffrissi: in cinque anni sono stata ricoverata cinque volte e ho fatto circa cinquanta visite specialistiche, quasi tutte a pagamento a causa dei lunghi tempi di attesa. Durante il primo ricovero

mi riscontrano lesioni alla cornea e mi dicono che rischio di diventare cieca se non smetto di leggere, guardare la tv, usare il computer. I medici sospettano la Sindrome di Sjögren: inutile dire che non ne avevo mai sentito parlare, ma nessuno ha nemmeno pensato di spiegarmela».

Lucia comincia a informarsi, racconta a tutti di questa sospetta malattia sconosciuta. Una sua amica trova le prime informazioni su Internet. «Capisco quanto sia grave e invalidante e mi rendo conto che forse è più di un sospetto poiché molti sintomi coincidono» racconta. «Comincia il mio calvario alla ricerca di specialisti competenti che riescano a farmi la diagnosi. Me la fa un medico di base ma non basta: deve certificarla un centro ospedaliero. Così inizia il giro per gli ospedali».

Intanto Lucia, che insegna



Lucia Marotta, Presidente ANIMaSS, con Gabriele Rossi, uno degli attori protagonisti del cortometraggio L'omante Sjogren, in cui si affronta il tema di questa malattia.

lettere alle scuole superiori, perde il lavoro. «I medici dell'ospedale militare avevano certificato che non ero più idonea per l'insegnamento» spiega. «Ho chiesto ai dirigenti scolastici di continuare a lavorare come psicopedagoga avendo la qualifica: pur coi problemi agli occhi, avrei potuto occuparmi di orientamento, disagio scolastico e svolgere altre mansioni di mia competenza, ma mi hanno proposto di fare la centralista. Mi sono sentita umiliata e discriminata».

Non è finita. «Durante un ricovero mi dicono "Signora, lei ha bisogno di cure psichiatriche"» ricorda Lucia con amarezza. «La sofferenza più grande è stata quella di non essere creduta. Come psicopedagoga non potevo accettare di essere trattata come una malata immaginaria: malgrado il senso di frustrazione che provavo, è scattata la ribellione che mi ha dato la spinta per continuare ad andare avanti».

Nel 2004 arriva finalmente la diagnosi. «La malattia invisibile aveva un nome e ingenuamente pensavo che sarebbe stato tutto più facile: avrei trovato medici preparati, terapie in grado di guarirmi, ascolto» racconta. «Invece, iniziava un'altra battaglia per avere prestazioni, presidi, servizi».

Lucia decide di lanciare un appello pubblico per rintracciare altri malati, confrontarsi, superare il senso di solitudine. La contatta soprattutto donne, le più colpite dalla sindrome, che raccontano le sofferenze fisiche ma anche psicologiche, di non sentirsi comprese nemmeno in famiglia, e poi le scarse tutele a livello assistenziale e nel mondo del lavoro.

«Mi sono sentita meno sola, tra noi si è creato un rapporto di empatia e vera solidarietà, che mi ha dato anche l'energia per sopportare la malattia e non arrendermi» spiega. Così, nel 2005, Lucia e le altre pazienti fondano l'Associazione Nazionale Malati Sindrome di Sjögren, ANIMaSS onlus (www.animass.org), con l'obiettivo di dar voce alle persone malate, tutelare il loro diritto a una diagnosi precoce e alla cura, diffondere la conoscenza della patologia tra l'opinione pubblica, i medici, le istituzioni.

M.G.F.

Grillo ha ribadito che «la ragione per cui la malattia è stata inserita tra le malattie croniche ed invalidanti, e non tra le malattie rare, risiede nel fatto che si tratta di una malattia abbastanza frequente, come risulta dalle stime di prevalenza note alla comunità medico-scientifica» e che con il parere del 2016 «il Consiglio superiore di Sanità ha precisato che la Sindrome di Sjögren non è una malattia rara neppure nella sua forma primaria».

Forme diverse

Ma l'associazione dei pazienti non demorde. «A maggio — riferisce Marotta — abbiamo inviato un nuovo dossier al Consiglio superiore di Sanità in cui è documentato da recenti studi epidemiologici che la sindrome di Sjögren primaria è una malattia rara e che l'elevata frequenza deriva dal calcolare insieme le forme primarie, secondarie e le sindromi sicche frequenti negli anziani. E poi, — osserva Marotta — nell'ambito delle Reti europee di riferimento per le malattie rare (Ern), che raggruppano i centri di eccellenza dei Paesi dell'Unione, la sindrome di Sjögren è stata inserita nel gruppo ReCONNET che comprende le malattie rare del tessuto connettivo e quelle muscolo-scheletriche».

Di fatto, se ad oggi non si sa quanti siano i malati di Sjögren nel nostro Paese è perché manca un registro nazionale sulla malattia (si veda box in basso, ndr).

«Durante il convegno — anticipa Marotta — chiederemo all'Istituto Superiore di Sanità di istituire il registro di patologia e ANIMaSS si farà carico di sostenerlo».

3 mila

euro fanno la spesa che i pazienti devono affrontare per farmaci non rimborsati

NAUSEA?

Niente Medicinali! Una costante pressione sul Punto di agopuntura P6 (tre dita sotto la piega del polso) è necessaria ai bracciali **P6 Nausea Control Sea-Band**, per agire controllando nausea e vomito in auto, in mare, in aereo. I bracciali **P6 Nausea Control Sea-Band** sono in versione per adulti e bambini e sono riutilizzabili per oltre 50 volte.

Disponibili anche per la nausea in gravidanza.



È un dispositivo medico CE. Leggere attentamente le istruzioni per l'uso. Aut. Min. Rich. 26/09/2018 Distribuito da Consulteam srl - Via Pasquale Paoli, 1 - 22100 Como - www.p6nauseacontrol.com