

*Prof. Raffaella Scorza*  
*Coordinatore Comitato Scientifico*

Nella stragrande maggioranza donne, le pazienti con Sclerosi Sistemica affrontano con coraggio le conseguenze di una malattia grave invalidante che ha pesanti risvolti sulla vita familiare e di relazione e sulla loro attività lavorativa. La depressione è però una compagna frequente dei pazienti sclerodermici che rimpiangono il ritardo della diagnosi che ha avuto spesso gravi conseguenze sulla evoluzione della malattia che avrebbe potuto essere diversa con una diagnosi tempestiva. Affermano di conoscere la malattia e gli effetti collaterali dei farmaci che assumono, ma hanno ottenuto le informazioni necessarie da altri ammalati e dall'associazione dei pazienti più che dal proprio medico o dallo specialista che lo ha in carico. Queste in sintesi le conclusioni emerse dalle risposte di un questionario messo a punto dal Centro di riferimento per le malattie autoimmuni sistemiche diretto dalla Prof. Scorza e distribuito, con l'aiuto del GILS (Gruppo Italiano per la Lotta alla Sclerosi Sistemica) a 1970 pazienti di tutte le regioni italiane. Elevatissimo il numero delle risposte: 708 su 1970, quasi il 36%! Come si può vedere dalla figura 1, hanno risposto al questionario pazienti di tutte le fasce di età.

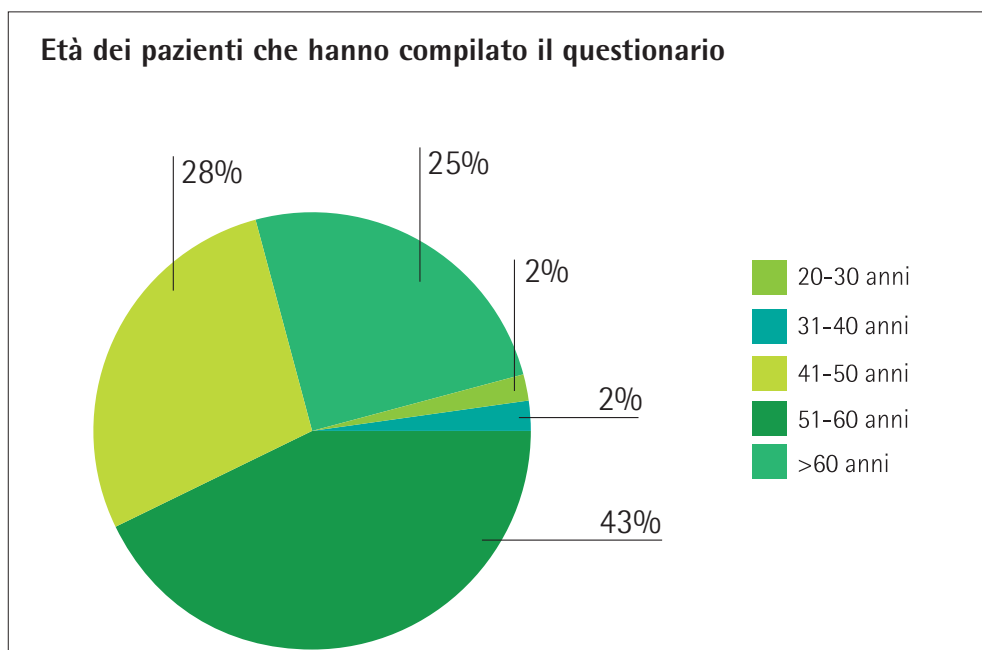
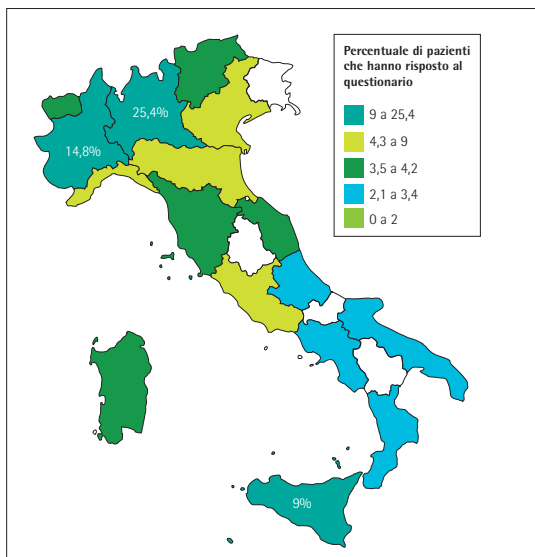


Fig. 1

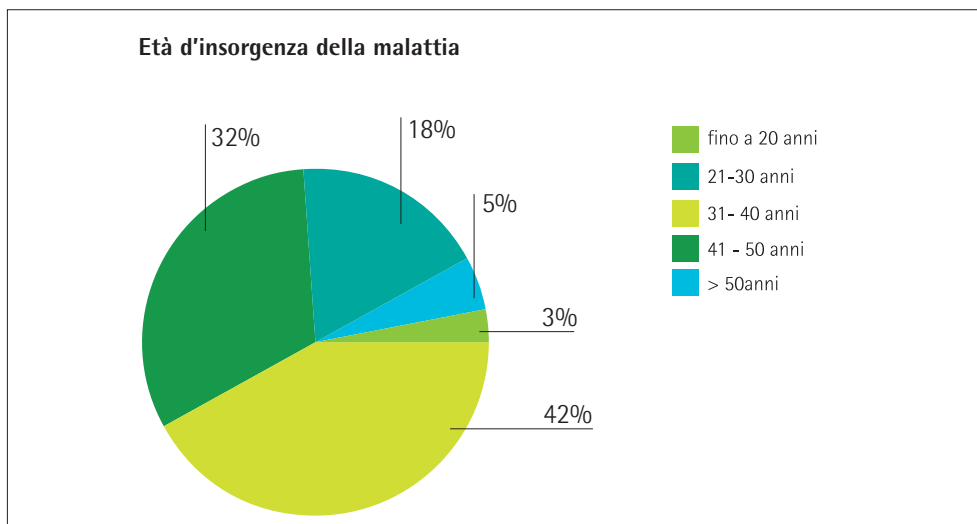


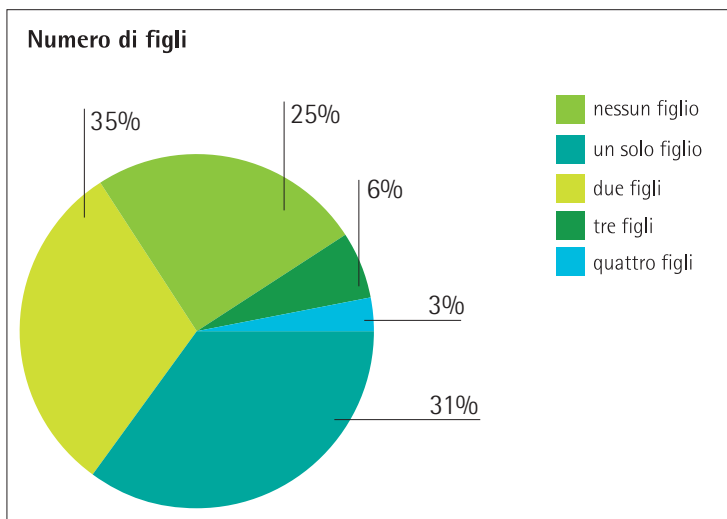
Dei 708 pazienti il 68% vive in città, il 32% in zone agricole o lontane dai grossi centri urbani, distribuiti su tutto il territorio italiano ( Fig2)

Dall'analisi delle risposte è emerso uno spaccato estremamente interessante della Sclerosi Sistemica nella popolazione italiana, sia per quanto riguarda gli aspetti clinici della malattia, sia per quanto attiene i risvolti che essa ha sul piano della vita familiare e dell'attività lavorativa dei pazienti stessi.

## Caratteristiche del paziente sclerodermico:

- La Sclerosi Sistemica è una malattia cronica che colpisce prevalentemente le donne che rappresentano oltre il 90% di tutti i pazienti. Questo si riflette ovviamente nella percentuale di donne (93%) dei soggetti che hanno risposto al questionario.
- Nel 75% dei pazienti circa, la malattia insorge tra i 30 e i 50 anni, nel periodo di vita che coincide con la massima espressione della loro attività nel campo della vita sociale e familiare e delle attività lavorativa; non è però rara nei più giovani.



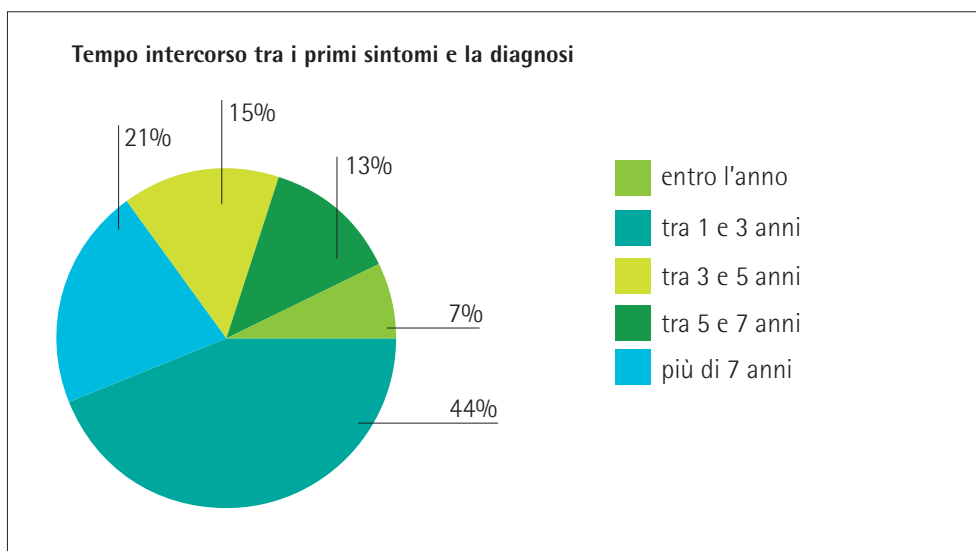


L'85% dei pazienti che ha risposto al questionario è sposato, ha uno o più figli.

- La Sclerosi non è una malattia frequente; l'evento scatenante non è conosciuto; è comunque ormai accertato che vi è una notevole predisposizione individuale, legata al patrimonio

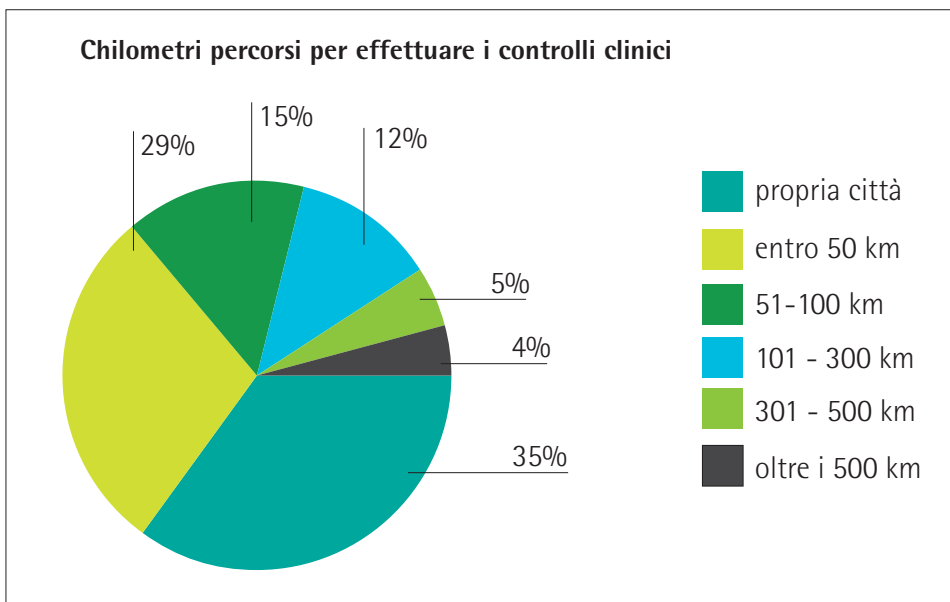
genetico del soggetto. In realtà è bassissima la probabilità di trovare due ammalati di Sclerosi Sistemica in una stessa famiglia. Dei 708 pazienti che hanno risposto al questionario solo 13 (cioè meno del 2%) hanno un familiare affetto dalla stessa malattia; nella stragrande maggioranza dei casi (98%) si tratta di una sorella.

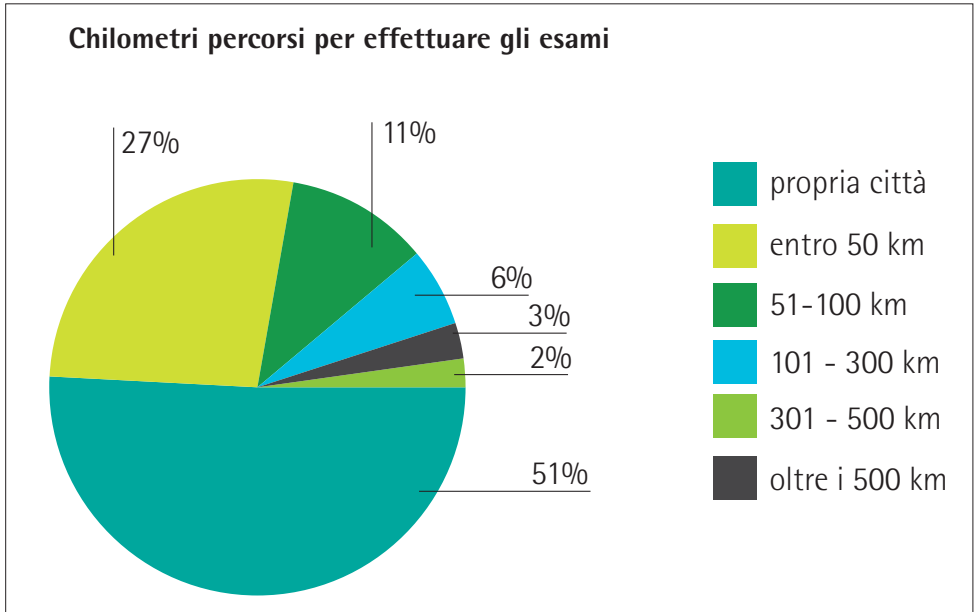
- La Sclerosi Sistemica è una malattia estremamente polimorfa, caratterizzata inizialmente da manifestazioni cliniche subdole e spesso comuni, quali le mani fredde che cambiano colore (il fenomeno di Raynaud è presente nel



98% dei pazienti all'esordio della malattia) e i sintomi da reflusso esofageo (75% dei pazienti all'esordio della malattia). Con il passare del tempo la malattia tende ad aggregarsi con la comparsa di fibrosi cutanea (pelle dura), ulcere alle dita, stipsi grave con crisi di sub occlusione intestinale, insufficienza respiratoria e cardiaca. Nei pazienti che hanno risposto al questionario le ulcere sono presenti già all'esordio nel 60% circa, sono molto frequenti i dolori articolari e muscolari, senza una vera e propria artrite (55% circa), vi è un evidente accorciamento delle falangi delle dita delle mani. Il 30% lamenta mancanza di fiato, il 32% sa di avere una ipertensione polmonare e il 53% sa di avere una grave fibrosi polmonare con insufficienza respiratoria.

- La velocità di progressione della malattia è sicuramente favorita dal ritardo nella diagnosi, ritardo che è sicuramente inaccettabile.
- La malattia è infatti ancora poco conosciuta tra i medici di base ma anche tra medici specialisti; il 20% dei pazienti che hanno risposto al questionario afferma di aver avuto il primo sospetto diagnostico dopo aver letto un articolo su una rivista e di aver sollecitato il proprio medico a prescrivere le indagini opportune.
- Il 25% dei pazienti afferma di esser poco informato sulla malattia e sugli effetti dei farmaci che assumono. Il 40% afferma di aver ottenuto le





principali informazioni dal GILS, il 10% da Internet o dalla stampa. Solo il 45% afferma di aver ottenuto risposte soddisfacenti dallo specialista che lo ha in cura, anche se l'87% dei pazienti afferma di fidarsi completamente dello specialista. La quasi totalità dei pazienti afferma che i medici di base conoscono pochissimo o affatto la malattia e il 73% afferma di aver stimolato il proprio medico a conoscere la malattia fornendogli anche una documentazione specifica.

- Per molti pazienti effettuare i controlli clinici e gli esami necessari per un corretto monitoraggio della malattia rappresenta una considerevole fonte di disagio. Meno dell'80% dei pazienti può effettuare i controlli e gli esami in un raggio di 50 km dal luogo di residenza. L'8,5% dei pazienti si sposta di oltre 300 km per i controlli clinici e il 5,1% per gli accertamenti necessari.

La lontananza dal centro di cura spiega forse perché il 25% dei pazienti vorrebbe controlli più frequenti, anche se non sono certo pochi i pazienti che vengono sottoposti a controlli con frequenza mensile o bi-mensile. La malattia influenza notevolmente lo stato emotivo del paziente sclerodermico, la sua vita sociale e lavorativa e le relazioni con i propri familiari:

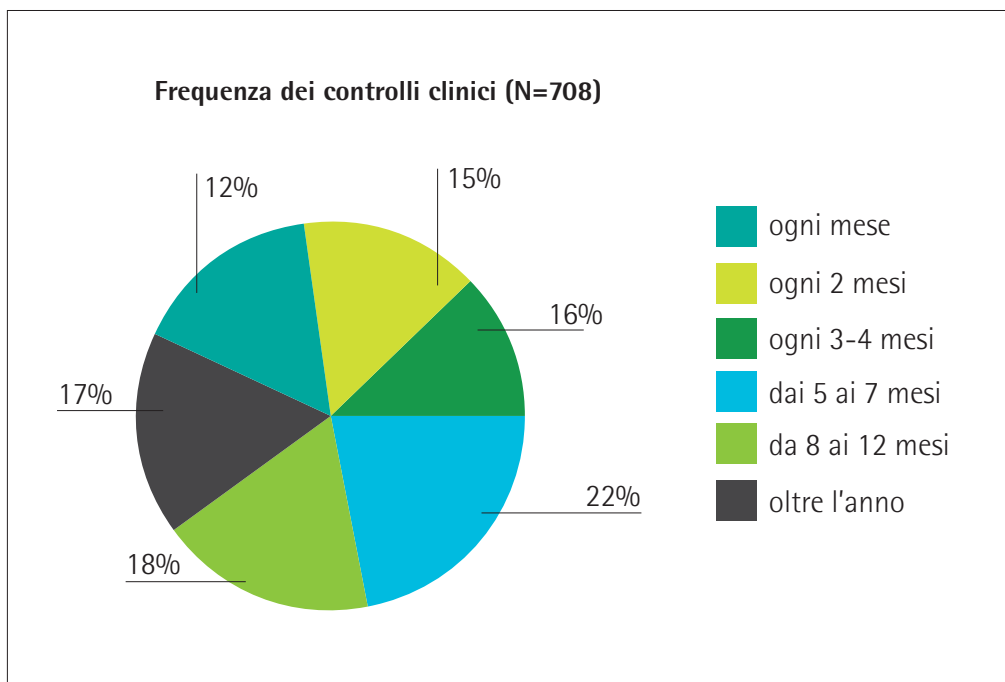
Il 56% dei pazienti ritiene di avere un handicap a causa della malattia e il 36% afferma di aver perduto fiducia in se stesso e il 45% afferma di provare imbarazzo nelle relazioni pubbliche, a causa della malattia. Colpisce il fatto che

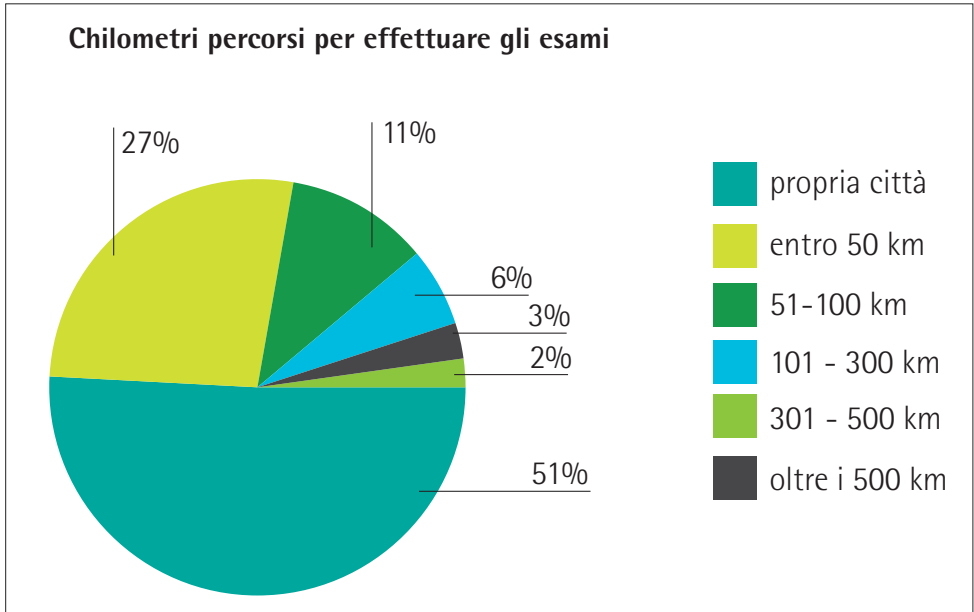
il 37% dei pazienti afferma di aver la sensazione di non essere creduta dagli altri e di essere ritenuto ipocondriaco, che il 31% dei pazienti non si sente compreso dalla propria famiglia e ben il 57% non si ritiene compreso dagli amici.

Non sorprende perciò che, per sentirsi meglio accettati il 42% dei pazienti cerca di nascondere i sintomi ai propri familiari e il 70% cerca di farlo nella vita di relazione.

Delle 708 persone che hanno risposto al questionario, 315 affermano di svolgere o di aver svolto un'attività lavorativa extra-familiare. Di queste 315, 76 non si sentono più in grado di svolgere un lavoro a tempo pieno, mentre 98 affermano di aver perduto il lavoro a causa della malattia 102 affermano che la malattia ha cambiato l'atteggiamento del datore di lavoro nei loro confronti.

Interessante è il rapporto che emerge tra i pazienti che hanno risposto al questionario del GILS. Se il 94% dei pazienti ha affermato di aver già conosciuto il GILS prima che gli venisse proposto il questionario; 579 pazienti su 708 affermano di conoscere bene l'attività del GILS, attraverso la stampa, il sito Internet o il giornalino; l'87% si dice soddisfatto o molto soddisfatto dall'attività del GILS e solo l'1% non si ritiene molto soddisfatto.





principali informazioni dal GILS, il 10% da Internet o dalla stampa. Solo il 45% afferma di aver ottenuto risposte soddisfacenti dallo specialista che lo ha in cura, anche se l'87% dei pazienti afferma di fidarsi completamente dello specialista. La quasi totalità dei pazienti afferma che i medici di base conoscono pochissimo o affatto la malattia e il 73% afferma di aver stimolato il proprio medico a conoscere la malattia fornendogli anche una documentazione specifica.

- Per molti pazienti effettuare i controlli clinici e gli esami necessari per un corretto monitoraggio della malattia rappresenta una considerevole fonte di disagio. Meno dell'80% dei pazienti può effettuare i controlli e gli esami in un raggio di 50 km dal luogo di residenza. L'8,5% dei pazienti si sposta di oltre 300 km per i controlli clinici e il 5,1% per gli accertamenti necessari.

La lontananza dal centro di cura spiega forse perché il 25% dei pazienti vorrebbe controlli più frequenti, anche se non sono certo pochi i pazienti che vengono sottoposti a controlli con frequenza mensile o bi-mensile. La malattia influenza notevolmente lo stato emotivo del paziente sclerodermico, la sua vita sociale e lavorativa e le relazioni con i propri familiari:

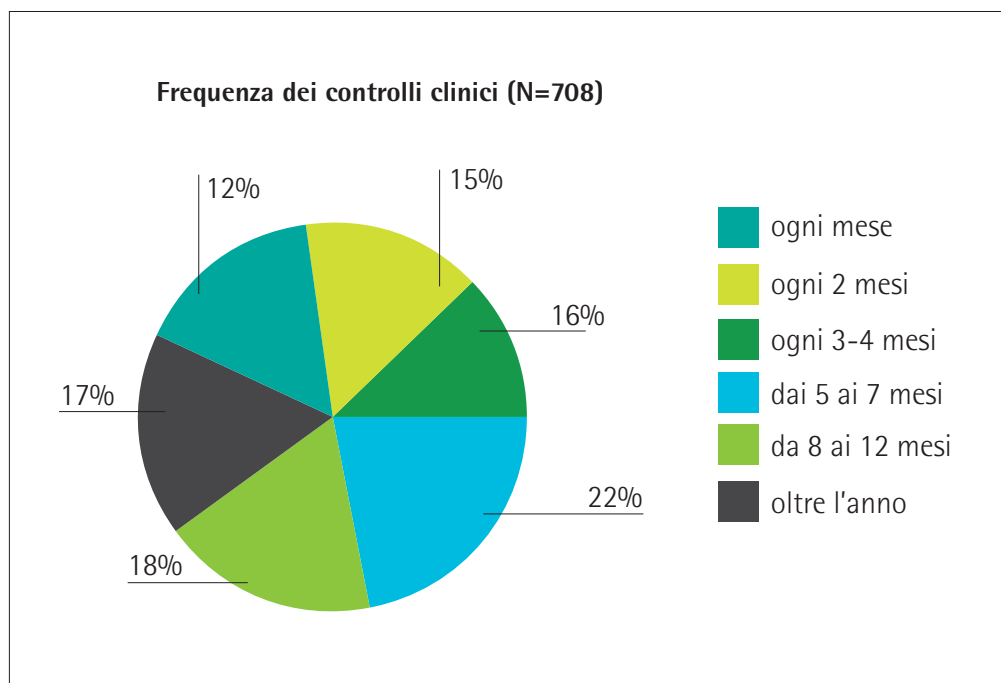
Il 56% dei pazienti ritiene di avere un handicap a causa della malattia e il 36% afferma di aver perduto fiducia in se stesso e il 45% afferma di provare imbarazzo nelle relazioni pubbliche, a causa della malattia. Colpisce il fatto che

il 37% dei pazienti afferma di aver la sensazione di non essere creduta dagli altri e di essere ritenuto ipocondriaco, che il 31% dei pazienti non si sente compreso dalla propria famiglia e ben il 57% non si ritiene compreso dagli amici.

Non sorprende perciò che, per sentirsi meglio accettati il 42% dei pazienti cerca di nascondere i sintomi ai propri familiari e il 70% cerca di farlo nella vita di relazione.

Delle 708 persone che hanno risposto al questionario, 315 affermano di svolgere o di aver svolto un'attività lavorativa extra-familiare. Di queste 315, 76 non si sentono più in grado di svolgere un lavoro a tempo pieno, mentre 98 affermano di aver perduto il lavoro a causa della malattia 102 affermano che la malattia ha cambiato l'atteggiamento del datore di lavoro nei loro confronti.

Interessante è il rapporto che emerge tra i pazienti che hanno risposto al questionario del GILS. Se il 94% dei pazienti ha affermato di aver già conosciuto il GILS prima che gli venisse proposto il questionario; 579 pazienti su 708 affermano di conoscere bene l'attività del GILS, attraverso la stampa, il sito Internet o il giornalino; l'87% si dice soddisfatto o molto soddisfatto dall'attività del GILS e solo l'1% non si ritiene molto soddisfatto.





## Cos'è il Gils:

Il GILS, Gruppo Lotta italiana alla Sclerodermia, è un Associazione Onlus, iscritta all' Albo della Regione Lombardia.  
Ha sede a Milano dal 1993  
ma opera su tutto il territorio nazionale



Il GILS aderisce all'Istituto Italiano della Donazione che verifica l'utilizzo efficace e trasparente dei fondi raccolti.