

ALESSANDRA MATUCCI

LE MALATTIE DEL SILENZIO

Le malattie reumatiche, molto frequenti ma poco conosciute



A.T.Ma.R. sez. Firenze

Alessandra Matucci è medico reumatologo presso l'Ospedale Nuovo San Giovanni di Dio a Torregalli ed opera presso il Day Hospital della Sezione Semplice di Reumatologia

L'A.T.Ma.R., (Associazione Toscana Malati Reumatici) aderisce all'A.N.Ma.R. (Associazione Nazionale) ed è una Onlus, iscritta all'Albo Provinciale del volontariato.

E' un'associazione senza scopo di lucro, animata da volontari, nata per aiutare e sostenere il mal reumatico, per organizzare incontri informativi medico-paziente, per promuovere una sensibilizzazione culturale e per ottenere il **riconoscimento delle malattie reumatiche come malattie sociali**.

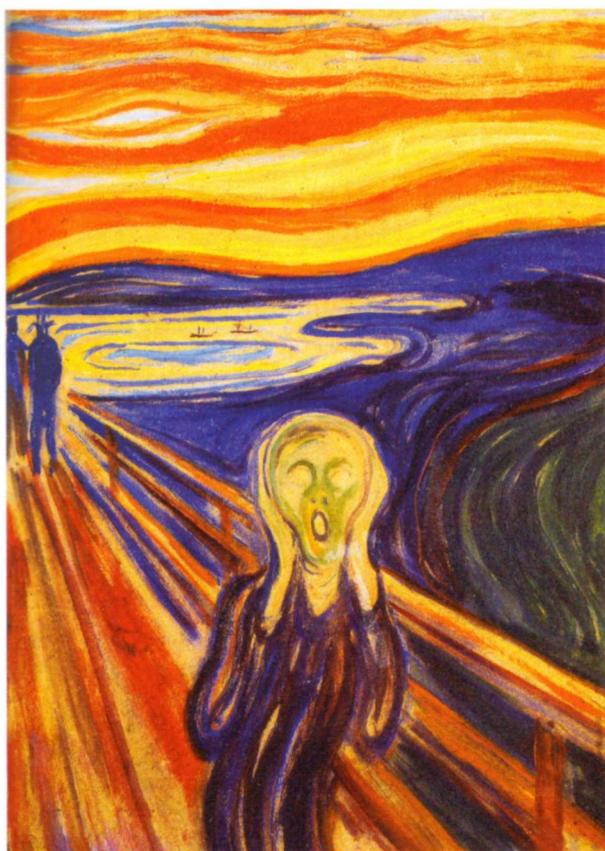
La sezione di Firenze, che comprende i gruppi dedicati alle artropatie infiammatorie, alla Malati di Behçet ed alla Sindrome di Sjogren, è attiva presso gli ospedali pubblici della città.

In copertina: Caspar David Friedrich, Uomo e donna in contemplazione della luna, part., Berlino Nationalgalerie.

LE MALATTIE DEL SILENZIO

Le malattie reumatiche, molto frequenti ma poco conosciute

LE MALATTIE REUMATICHE: COSA SONO



Edvard Munch, Il Grido, 1893, Oslo, Kommunes Kunstsamlinger Munch Museet.

Le malattie reumatiche sono **poco note e scarsamente considerate** tanto che a Lubiana, nell'ottobre 2000, durante la **III Conferenza Mondiale** delle Associazioni dei Malati Reumatici promossa **dall'ONU e dall'OMS** sono state etichettate come "**LE MALATTIE DEL SILENZIO**" perché, pur essendo molto frequenti e colpendo più persone rispetto ad altre patologie, non fanno notizia e quindi non sono conosciute. Sono, infatti, caratterizzate da una larga disinformazione e da una serie di pregiudizi che hanno ostacolato fortemente l'organizzazione di un razionale programma di lotta sul piano della prevenzione, della diagnosi e della terapia, ai fini di controllare il dolore e soprattutto di rallentarne l'evoluzione invalidante. Le Malattie Reumatiche (MR) proprio per l'alta frequenza (1/10 della popolazione ne è affetto), l'evoluzione in disabilità e i costi che comportano, rappresentano nel nostro paese un serio problema sanitario.

REUMATISMI

*Rischio invalidante
Economicamente costosi
Una patologia che, se non curata, incide sulla qualità della vita
Malattie infiammatorie e degenerative
Articolazioni le strutture maggiormente colpite
Tutti possono essere colpiti anche i bambini
Includono numerose malattie diverse fra loro
Sintomatologia spesso caratterizzata dal dolore
Malattie ad andamento cronico evolutivo
Ignorate a livello di opinione pubblica e di provvedimento sanitario.*

Significativo l'acrostico ricavato dal libro "I reumatismi" dei professori Ciocci e Marcolongo nell'indicare le particolari caratteristiche di queste malattie

DEFINIZIONE

Esiste una terminologia vaga e generica comunemente usata per definire i dolori reumatici:
dolori alle ossa - reumi- artrosi- artrismo- artrite- ernia del disco- dolori- doli- tendinite- nevrite- reumatismi.

Si definiscono **Malattie Reumatiche o "Reumatismi"** le condizioni morbose che determinano disturbi a carico dell'apparato locomotore (articolazioni, tendini, guaine e muscoli) e in generale dei tessuti connettivi di tutto l'organismo ("il connettivo " è il tessuto che costituisce l'impalcatura dei nostri organi e apparati).

Il "Reumatismo" non è una malattia recente, poiché si ritiene sia antico quanto l'uomo e legato alla storia stessa dell'umanità.

E' incredibile che in un'epoca come la nostra, così ricca di conquiste

tecnologiche, non sia stato ancora risolto il problema dei dolori reumatici. La ragione principale consiste nel fatto che il cosiddetto **REUMATISMO non è un'unica malattia**, ma consta di **oltre 100 entità patologiche caratterizzate da una gran varietà di manifestazioni cliniche** la cui individuazione e corretta interpretazione è importante per giungere alla diagnosi e, di conseguenza, all'impostazione della terapia più adeguata per ciascuna di esse. Comunque la ricerca medica fa sempre nuovi progressi nella conoscenza e nella cura di molte di queste malattie e sta nascendo una nuova coscienza dei numerosi problemi (sociali, sanitari, psicologici) che esse comportano.

OGGI LA PAROLA D'ORDINE E':
conoscere, capire, condividere, istruire,
diffondere, comunicare per **SFATARE IL**
MITO DELLA INCURABILITA'
DELLE MALATTIE REUMATICHE.

PATOLOGIE E SINTOMI

I processi patologici che sostengono le MR, al pari di altre malattie, sono molto vari:

- degenerativi (es. artrosi)
- infiammatori (es. artrite)
- dismetabolici (es. gotta)
- psicogeni e psicosomatici.

I sintomi causati dalle MR sono generalmente molteplici, ma tutte queste patologie hanno in comune l'impegno articolare che si manifesta con **dolore articolare e muscolare** continuo, profondo e incessante, associato a **ridotta capacità funzionale**. Anche i **segni** di malattia sono molti: **tumefazione, calore, rossore e deformazione**.

Naturalmente, se vi è l'impegno degli organi interni, vi sono sintomi e segni legati allo specifico organo interessato.

Il dolore articolare (artralgia) o **il dolore muscolare** (mialgia) da soli non indicano necessariamente una precisa diagnosi, anche perché possiamo ritrovare gli stessi sintomi in altre malattie, come per esempio le anemie, le affezioni febbrili batteriche o virali, le affezioni endocrinologiche e quelle neoplastiche.

COME VENGONO

La causa di molte MR è **in larga parte sconosciuta**, notevole attenzione è oggi rivolta agli agenti infettivi (batteri, virus, ecc.).

Come si genera la malattia (patogenesi): vi sono numerosi studi che sottolineano un ruolo importantissimo **dell'apparato immunitario o meglio dell'auto- immunità** (anticorpi contro sostanze appartenenti al nostro organismo).

Un ruolo centrale nell'avvio dell'infiammazione, la **"cascata infiammatoria "**, è svolto da alcune sostanze chiamate **citochine** e fra queste l'attore principale è il **Tumor necrosis factor**, da cui anni fa presero avvio numerose ricerche scientifiche che oggi hanno prodotto con buoni risultati i **"farmaci biologici"** o farmaci anti-TNF.

Il decorso delle MR può avere una durata variabile ma, nella maggior parte dei casi, **è cronico e l'evoluzione** è spesso **verso la disabilità**, cioè l'incapacità a fare anche i normali gesti della vita quotidiana (difficoltà a lavarsi, pettinarsi, tagliare il pane, aprire una bottiglia d'acqua ecc.) Con l'aggravarsi dell'impegno osteo-muscolare, la disabilità si può **trasformare in vera e propria invalidità, cioè nell'incapacità di accudire se stessi**.

Malattie reumatiche : come vengono

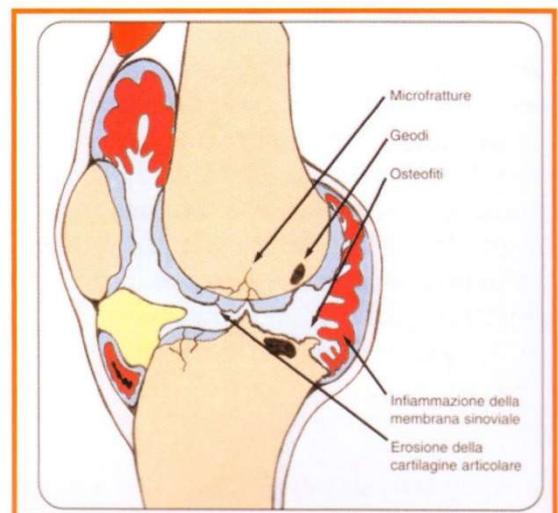
Esempio paradigmatico: artrite reumatoide

- L'eziologia (la causa) è in larga parte sconosciuta, notevole attenzione verso agenti infettivi
- La patogenesi (come si genera) non è ancora completamente conosciuta
- Ruolo importantissimo dell'apparato immunitario

Malattie reumatiche infiammatorie

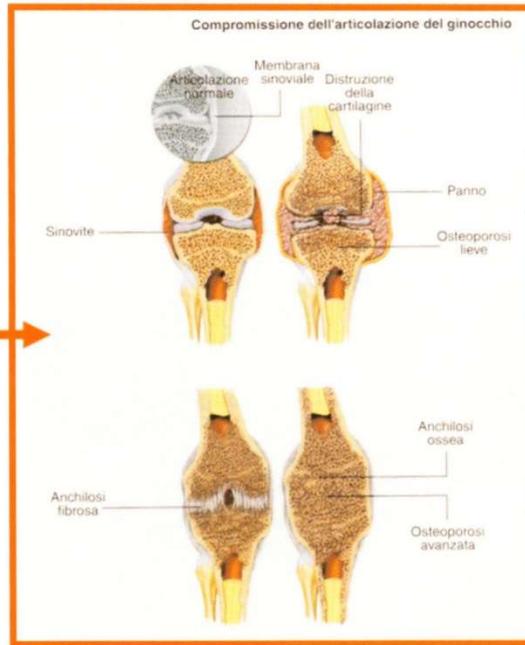
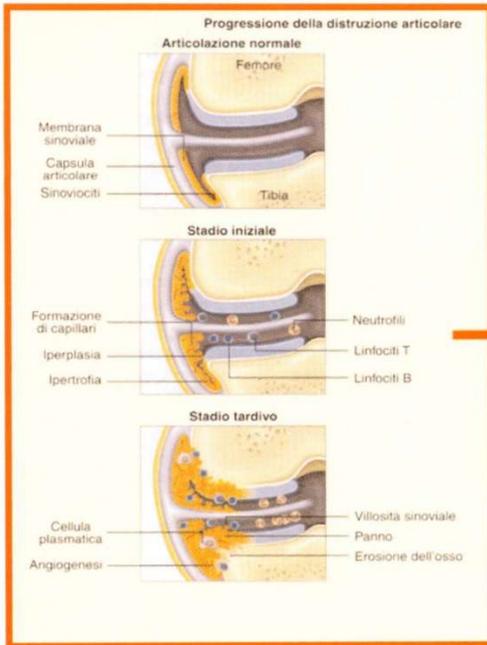


Articolazione normale



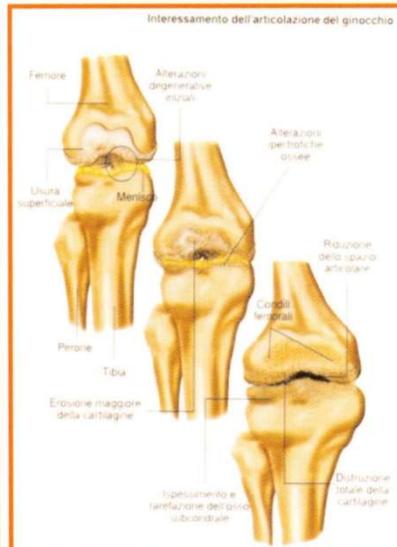
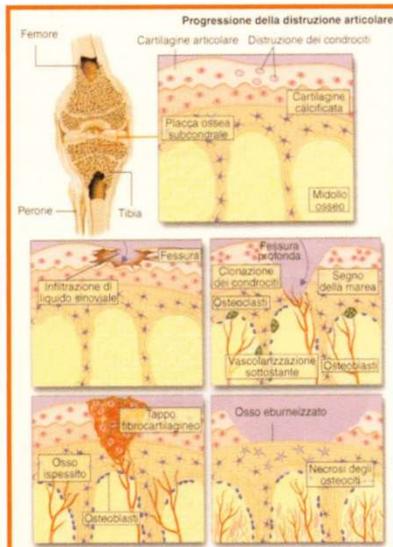
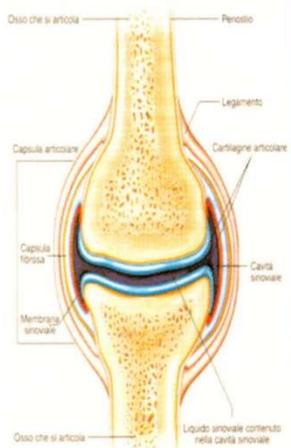
Articolazione infiammata

Artrite: sinovite → erosione → anchilosi



Artrosi progressione danno articolare

Ginocchio normale



QUALI SONO :

abbiamo detto che vi sono più di cento entità, ma cito le forme più frequenti :

forme degenerative

- artrosi primaria
- artrosi secondarie
- discoartrosi

forme infiammatorie

- artrite reumatoide
- artrite psoriasica
- spondilite anchilosante
- spondiloartriti associate a malattie croniche intestinali
- artrite giovanile
- artrite infettiva
- artrite reattiva

forme connettivitiche

- Lupus eritematoso sistemico
- sclerodermia
- dermatopolimiosite
- Sindrome di Sjogren
- connettivite mista
- poliartriti
- arteriti gigantocellulari
- crioglobulinemia mista
- polimialgia reumatica ...

forme dismetaboliche

- gotta
- diabete
- condrocalcinosi

forme extrarticolari

- reumatismo fibromialgico
- periartiti, tendiniti, borsiti

Inoltre vi sono altre forme classificate come sindromi neurologiche e neurovascolari, malattie dell'osso, neoplasie e sindromi paraneoplastiche, malattie reumatiche in corso di altre malattie e forme miscellanee.

CHI COLPISCONO

Possono colpire tutte le età con incidenza diversa secondo il tipo di malattia reumatica.

I reumatismi infiammatori come l'**artrite reumatoide**, la **spondilite anchilosante**, l'**artrite psoriasica** o le **connettiviti** colpiscono soprattutto i soggetti in età giovane adulta, ma ne possono essere colpiti **anche i bambini** e ci sono forme proprie **della terza età**.

Per quanto riguarda ad esempio l'artrosi, l'incidenza aumenta con l'età.

Le malattie reumatiche non sono ereditarie, ma si può evidenziare una **certa predisposizione familiare**.

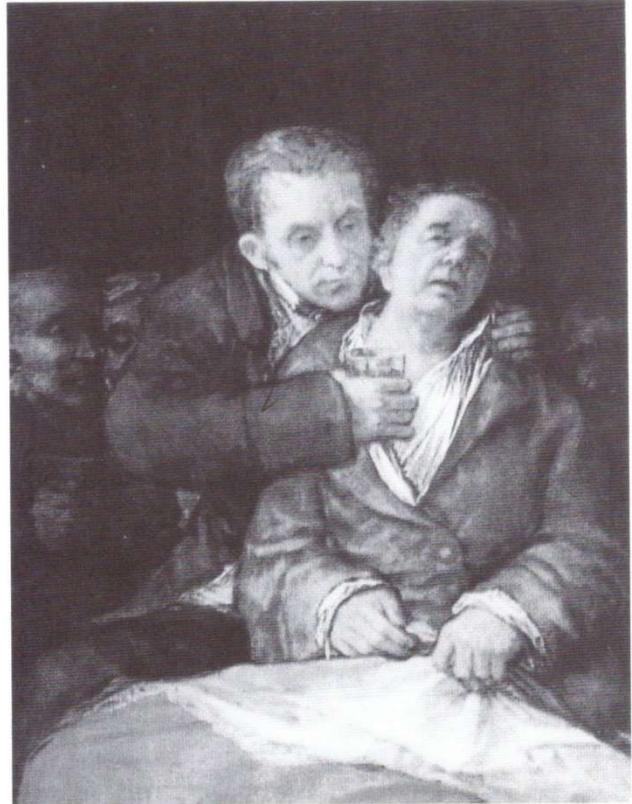
CHI LE CURA

Il reumatologo è lo specialista di riferimento per la diagnosi e la cura delle malattie reumatiche; lavora in collaborazione con altri specialisti (medico internista, neurologo, ortopedico, endocrinologo, nefrologo, cardiologo, dermatologo, fisiatra e terapeuta occupazionale, psichiatra-psicologo).

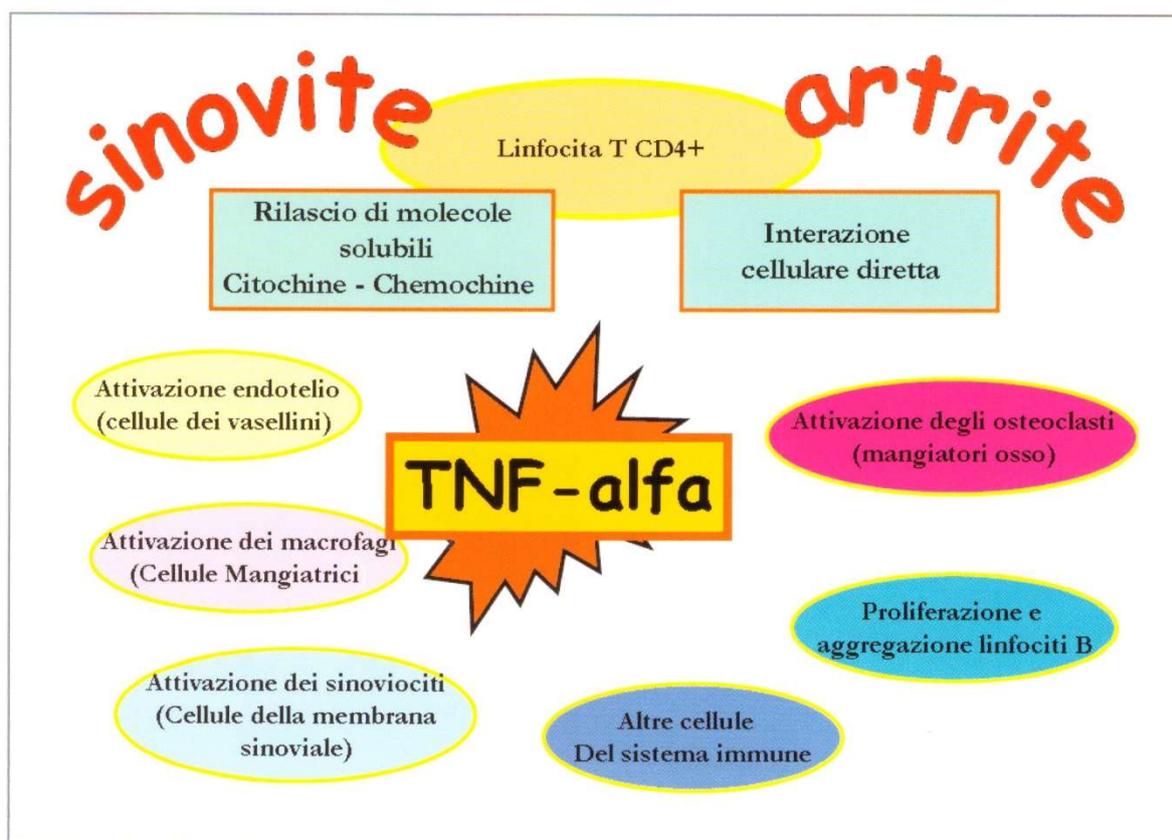
Occorre sottolineare che la **collaborazione più importante è quella con il medico di medicina generale;** infatti **“il medico di famiglia “** è il primo sanitario a cui si rivolge un malato reumatico, perciò il suo ruolo **è di fondamentale importanza per una diagnosi precoce ed un primo screening.** E' quello che deve inoltre seguire il paziente quando è dimesso dall'ospedale e rappresenta quindi un anello di congiunzione fra specialista e paziente al fine di **garantire la continuità assistenziale.**

Il malato non deve mai essere lasciato solo durante il suo percorso di malattia-terapia-guarigione.

Una diagnosi precoce delle MR oggi è determinante perché le diverse forme di terapia hanno profondamente cambiato l'evoluzione di queste affezioni, consentendo di migliorarne la prognosi e di conseguenza la qualità di vita dei malati e delle loro famiglie.



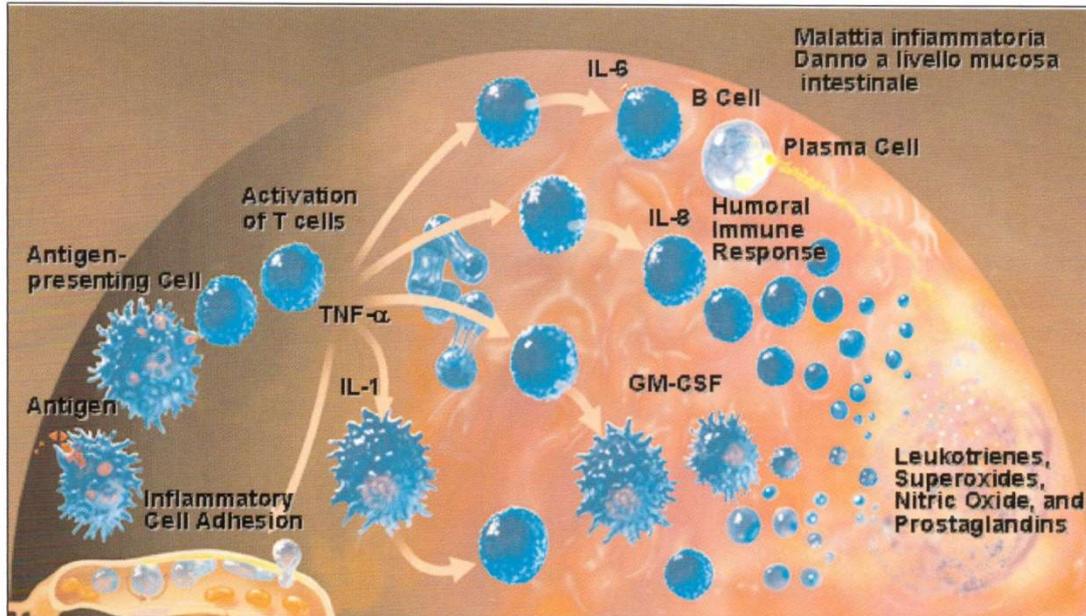
Francisco Goya y Lucientes, *Goya curato dal dottor Arrieta*, 1820, Minneapolis, Institute of Art



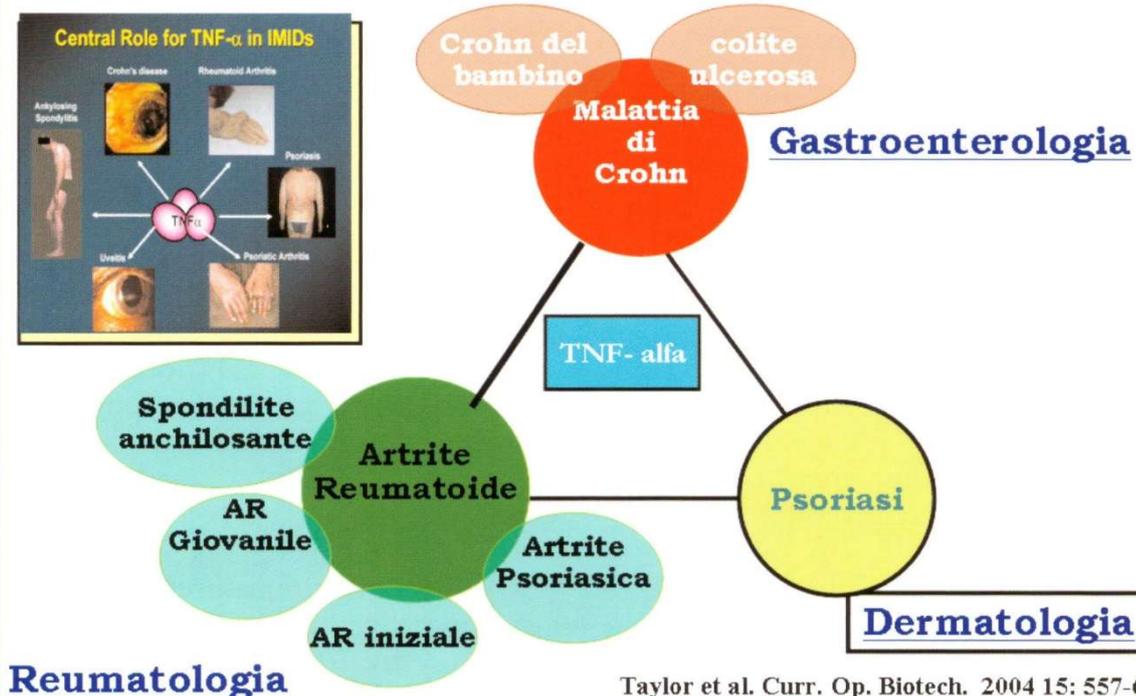
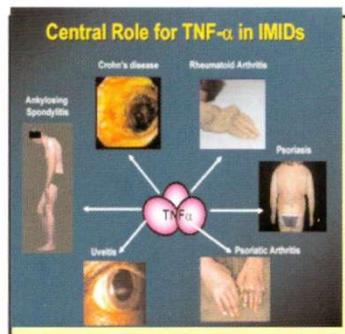
Il danno infiammatorio è:

- Processo immunomediato
- Innescato da uno o più agenti infettivi in soggetti geneticamente predisposti
- Una cascata infiammatoria in cui l'avvio "della musica" è dato da un "direttore d'orchestra" **LINFOCITA T CD4 +** attivato da un antigene"

Il ruolo delle citochine pro-infiammatorie nelle IMIDs



Farmaci biologici nel trattamento delle malattie immunomediate



Taylor et al. Curr. Op. Biotech. 2004 15: 557-63

COME SI CURANO

La terapia è volta soprattutto a bloccare o attenuare i meccanismi che danno luogo alle lesioni osteoarticolari. E' necessario mettere il malato in condizioni di vivere la propria malattia con il minimo d'ostacoli e con il massimo delle possibilità per superarli.

Obiettivi importanti per la "cura" delle malattie reumatiche sono:

- **la riduzione o la scomparsa dei sintomi (es. dolore),**
- **la conservazione o il ripristino della funzione articolare,**
- **la prevenzione delle erosioni ossee e/o deformazioni.**

Un programma terapeutico che voglia ottimizzare i risultati deve prevedere **una terapia farmacologica** potenziata dalla **riabilitazione** ed associata **ad un supporto psicologico**.

Un intervento così concertato può restituire al malato quell'autosufficienza e quell'atteggiamento attivo nei confronti della malattia, indispensabili a migliorare la sua qualità di vita e quella della famiglia.

Con i farmaci ad oggi presenti i risultati sono incoraggianti ma in alcuni casi, nonostante la terapia, non si riesce ad ottenere risposta ed inesorabilmente la malattia procede.

Naturalmente è opportuno che la diagnosi sia precoce in modo da iniziare il trattamento in tempi adeguati. Le terapie delle malattie reumatiche infiammatorie in genere sono sempre a lungo termine e non si parla di vera e propria guarigione, bensì di remissione. Anni fa le MR si curavano

con la sola aspirina, ma oggi le cose sono molto cambiate, sia nei farmaci che nell'atteggiamento terapeutico.

La Terapia medica delle MR si avvale di tre categorie di farmaci

- **farmaci sintomatici antidolorifici** analgesici, antinfiammatori (FANS) sempre più numerosi e selettivi per alleviare il dolore, trattamenti locali e infiltrazioni.
- **farmaci di "fondo"** quelli che agiscono sui meccanismi patogenetici della malattia, cioè in grado di modificarne la storia naturale rallentando o meglio arrestando la sua evoluzione – DMARD-(Disease Modifying AntiRheumatic Drug: idrossiclorochina, sulfasalazina, ciclofosfamide, azatioprina, Methotrexate, ciclosporina, leflunomide).
- **farmaci "biologici"** o farmaci anti-TNF alfa.
- **farmaci di supporto o preventivi** (es gastroprotettori, vitamina D, bisfosfonati).

Un discorso a parte merita "il famoso cortisone", uno dei maggiori farmaci ad azione antinfiammatoria che, per la sua azione a vari livelli del processo infiammatorio, può essere considerato anche farmaco di fondo.

Terapia chirurgica

- curativa e preventiva (es. sinoviectomia precoce)
- riparativa (tenorrafia)
- correttiva
- sostitutiva (artroprotesi).

Terapia riabilitativa

- recupero e mantenimento funzionalità articolare/muscolare
- economia articolare e terapia occupazionale
- ortesi.

Terapia di sostegno

- aiuto psicologico
- sostegno delle associazioni
- punti di ascolto
- gruppi di sostegno sociale.

Occorre ribadire che le Malattie Reumatiche, in particolare l'Artrite Reumatoide, sono malattie che possono

assumere un decorso aggressivo nonostante le terapie. Per questo motivo è necessario utilizzare al meglio l'armamento farmacologico disponibile e occorre impiegare razionalmente le risorse.

La terapia deve essere confezionata su misura per ogni singolo paziente, usando al meglio i farmaci a nostra disposizione, da soli o in associazione, con una ponderata valutazione del rischio-beneficio e la consapevolezza che le probabilità di indurre una remissione completa sono limitate, ma che invece sono molte le possibilità di determinare un'evoluzione benigna.

OBIETTIVI della TERAPIA nelle MALATTIE REUMATICHE

Riduzione o scomparsa del dolore, della tumefazione e della rigidità articolare

Conservazione e ripristino della funzione articolare e muscolare

Prevenzione delle erosioni e correzione delle deformazioni

Un programma terapeutico che voglia ottimizzare i risultati deve quindi prevedere la terapia farmacologica potenziata dalla terapia riabilitativa associata ad un supporto psicologico.

Un intervento così concertato può restituire quella autosufficienza e quell'atteggiamento attivo nei confronti della malattia, indispensabili a migliorare la qualità della vita.

TERAPIA medica

- **Farmaci sintomatici antidolorifici** - analgesici, FANS per alleviare il dolore
- **Farmaci di fondo**- agiscono sui meccanismi della malattia
- **Farmaci "biologici" o anti TNFalfa**- di ultima generazione che agiscono sulla citochina al centro dei meccanismi della flogosi
- **Farmaci di supporto** - gastroprotettori, vit D, bisfosfonati ecc
- **Farmaci steroidei "il famoso cortisone"** considerato antidolorifico ma anche di fondo per la sua azione a vari livelli.

Per tale motivo la citochina TNF è stata considerata un target terapeutico e negli ultimi anni sono nati i

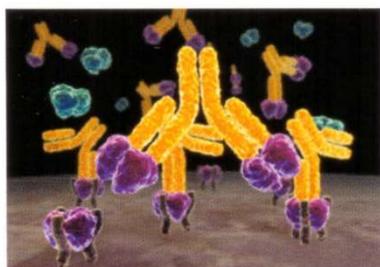
farmaci biologici



farmaci anti TNF-alfa

EDUCAZIONE ALLA SALUTE

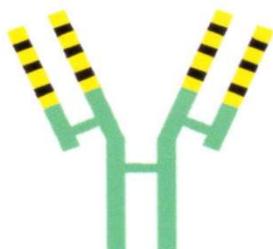
Farmaci biologici anti-TNF α



p75 (TNF-R2) umano

IgG1 umana

Etanercept (proteina di fusione)



Infliximab

Anticorpo monoclonale chimerico

Topo

IgG1 umana



Adalimumab

anticorpo monoclonale umanizzato

IgG1 umana

Gisondi et al. *Curr Drug Targets Inflamm Allergy* 3:175, 2004

NUOVI FARMACI BIOLOGICI - EULAR 2005

RUTIXUMAB

- Anticorpo monoclonale (nato come terapia per i linfomi) diretto contro un antigene di superficie dei linfociti B, il CD20.

Deattivando i linfociti B indirettamente colpiamo anche i T
-Si inizia ad usarlo in fase sperimentale nelle Ar, LES e Crioglobulinemie.

-E' un farmaco che può essere usato nei pazienti con HCV positivo.

ABATACEPT

- Agisce inibendo l'azione della interleuchina 6 una sostanza importante nel processo infiammatorio della artrite

**RAPPRESENTANO IL FUTURO:
CI VORRANNO ANCORA ANNI DI STUDIO
PERCHÉ QUESTI VENGANO MESSI IN
COMMERCIO.**

ATTORE PRINCIPALE AL CENTRO DELLO SCENARIO E' IL MALATO REUMATICO: CONOSCIAMOLO

Alcune persone provano uno shock ed un senso di sfiducia quando apprendono di avere una malattia e soprattutto quando vengono a sapere che questa avrà un'evoluzione cronica (va in remissione, ma non completamente), che dovranno fare terapie con farmaci importanti e quindi sottoporsi a continui controlli medici ed ematici.

Il malato reumatico deve imparare ben presto a vivere con il dolore, quando più forte e quando meno, ma continuo, giorno dopo giorno, mese dopo mese, anno dopo anno. **Diventerà, nonostante la terapia, un compagno costante della sua vita. Deve sopportare le fasi acute della malattia, l'insorgenza di complicanze più o meno gravi, gli effetti collaterali determinati dalla terapia specifica, le deformità osteoarticolari che gradualmente portano alla perdita d'autonomia.**

Tutto questo vissuto conduce ad uno stato di ansia, insicurezza, paura, incertezza nel futuro fino a sfociare in un vera e propria depressione con crisi di panico. Diventa **un malato difficile, sfiduciato, sempre in attesa di cure miracolose, affetto spesso da complessi di inferiorità nei riguardi del coniuge, della famiglia, degli amici, dell'ambiente di lavoro e della società.**

Chi prende in cura un malato reumatico, sa di dovergli dedicare molto tempo, prodigarsi in spiegazioni, trasmettere coraggio e fiducia nel futuro.

La relazione, l'ascolto e la comunicazione diventano funzioni essenziali e parte integrante del processo di cura.

Una migliore conoscenza della malattia, attraverso una serena e corretta informazione, permetterà al malato di fronteggiare meglio i momenti di scoraggiamento e darà stimolo ad assumere un atteggiamento più combattivo nei confronti della malattia.

Il malato deve essere al corrente che:

- **vi sono progressi e nuove conquiste della ricerca medica**
- **sono presenti nuovi farmaci**
- **non è solo a soffrire della sua malattia, non è solo a combatterla, ma è in compagnia di un vero esercito di medici, ricercatori e malati,**
- **può trovare sostegno nelle Associazioni dei malati stessi**

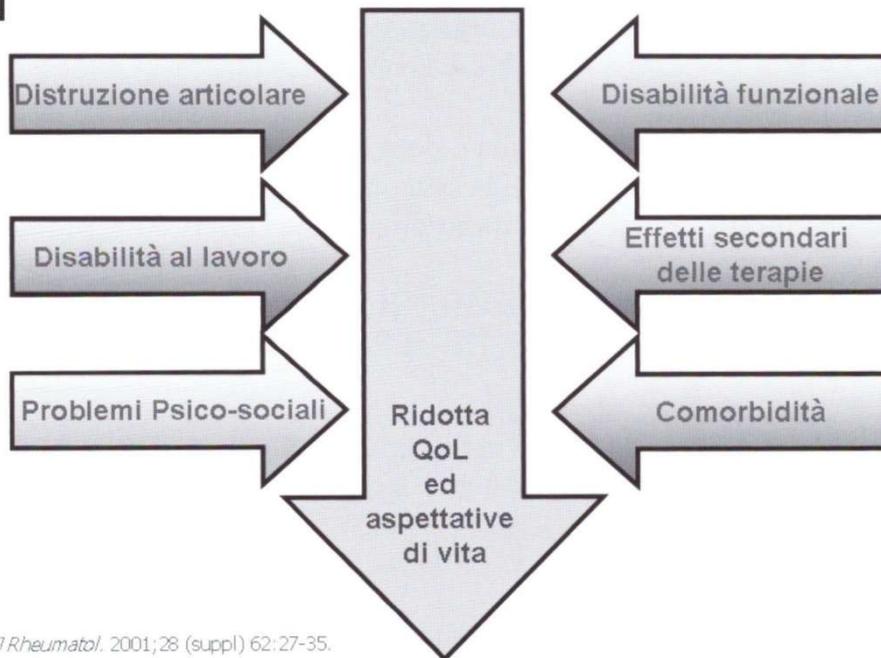
Il Centro di Reumatologia diventa per il malato punto di riferimento essenziale (quasi una seconda casa) dove sa di poter trovare cura, sostegno psicologico e morale mediante il confronto con altri malati "uguali a lui".

Migliorare le condizioni di vita e di salute dei malati reumatici vuol dire innanzitutto ritardare il più possibile, attraverso cure appropriate, la disabilità.

Il medico e l'operatore sanitario sanno che attraverso gli interventi multifattoriali sinora descritti non curiamo solo la malattia ma prendiamo in carico il paziente, mettendolo in condizione di gestire meglio la propria malattia e imparare a vivere con essa.



AR: esiti a lungo termine



Kalden JR. *J Rheumatol.* 2001;28 (suppl) 62:27-35.

Operatori sanitari coinvolti nella gestione del malato reumatico

- Infermieri
- Medico di Famiglia
- Reumatologo
- Terapista riabilitativo
- Radiologo
- Dietista
- Terapista occupazionale
- Assistente sociale
- Psicologo
- Psicoterapista
- Specialisti

Oggi il concetto di salute espresso dalla organizzazione Mondiale della Sanità è
“SALUTE NON SOLO COME ASSENZA DI MALATTIA MA COME BENESSERE PSICOFISICO E SOCIALE”.

Il malato deve essere al centro del sistema e deve essere sempre e comunque valutato in senso globale, non solo con farmaci ed esami, ma ponendo attenzione alla sua sfera psichica. Non deve essere solo il destinatario di cure ma l’artefice e il promotore del suo stato di salute.

LA RELAZIONE, L’ASCOLTO, LA COMUNICAZIONE, IL SOSTEGNO DIVENTANO PARTE INTEGRANTE DEL PROCESSO DI CURA

“la medicina non consiste solo nella capacità di guarire una malattia ma di accompagnare il malato lungo il percorso della sua guarigione”



*Auguste Renoir, Ragazze in riva al mare, 1894, Parigi, collezione Durand-Ruel.
Questo quadro fu dipinto quando il grande artista impressionista francese era già stato colpito dalla malattia reumatica e pertanto era costretto a lavorare con i pennelli legati alle dita.*

*Star bene è qualcosa di più che “non essere malati”
La salute è un equilibrio che non può essere raggiunto una volta per tutte:
esso va ricercato, mantenuto e difeso giorno per giorno*

*La salute è quello che di più prezioso possa esistere nella vita di una persona...senza di essa
ogni altra opportunità è preclusa e inesorabilmente peggiora la qualità della vita*

*Lavoriamo insieme per mantenere questo dono prezioso nel presente e nel
futuro...Occupiamoci del futuro...è lì che dovremo passare il resto della nostra vita*

*Spero che tutto ciò che ho scritto sia comprensibile per chi legge, spero di aver dato un
accrescimento culturale, ma soprattutto di aver trasmesso quel concetto per me tanto
importante che, oltre ai farmaci, ad un malato possiamo e dobbiamo dare anche
un fiore e una carezza.*

L'Autrice



A.T.Ma.R

(Associazione Toscana Malati Reumatici)
Sezione di Firenze

Questa Associazione porta a conoscenza che è aperto un “punto di ascolto” per i pazienti reumatici che volessero esporre i problemi inerenti alla loro condizione o che volessero informazioni circa i centri reumatologici presenti sul territorio.

Tale punto di ascolto si trova a Firenze
presso l'Ospedale di Torregalli
E' aperto tutti i secondi venerdì del mese
dalle ore 16,30 alle ore 18