

CULLE VUOTE Poche nascite E mamme sempre più vecchie

Sempre meno bambini, e mamme sempre più vecchie. La foto del Rapporto Cedap sull'Italia è desolante: cala il numero delle nascite e, seppur di poco, il ricorso al cesareo. Aumenta invece l'età media delle mamme. Così si nasce, secondo i dati dei pubblicati dal Ministero della Salute e relativi all'anno 2010. Sempre meno i nuovi nati: 554 mila a fronte dei 557 mila dell'anno precedente e in 1,38

gravidezze su 100 sono venuti al mondo grazie alla procreazione medicalmente assistita. Il rapporto evidenzia anche l'età media delle mamme che continua a crescere. Trentadue anni per le italiane mentre scende a 29 per le straniere. Straniere che sempre più spesso partoriscono in Italia, passando dal 18% sul totale dei parti nel 2009 al 18,3% nel 2010, con picchi in Emilia e Lombardia.



Guerra alla Schistosomiasi Nuovi farmaci contro i parassiti

Nessuna tregua alla malattia che blocca lo sviluppo La Merck Serono rafforza le donazioni in Africa

di SIMONA DE SANTIS

In pochi la conoscono. Ma è la seconda malattia parassitaria più grave al mondo dopo la malaria. La schistosomiasi si trasmette attraverso il contatto della pelle con acqua infetta, e colpisce principalmente i bambini, con conseguenze gravissime. Dal blocco dello sviluppo cognitivo all'anemia. Ogni anno, più di 200 mila persone in Africa muoiono a causa di questa insidiosa patologia. Nel 2001, la World Health Assembly, il più alto organo decisionale dell'Organizzazione Mondiale della Sanità, aveva adottato una risoluzione che mirava, entro il 2010, ad offrire un trattamento continuo ad almeno il 75% dei bambini in età scolare più a rischio. Ma l'obiettivo non è stato raggiunto. Un aiuto concreto è arrivato da Merck (azienda farmaceutica), che ha sostenuto l'OMS nella lotta contro la schistosomiasi in Africa sin dal 2007. L'obiettivo era quello di trattare 27 milioni di bambini con schistosomiasi nei Paesi dell'Africa maggiormente

colpiti. Il valore totale di questa donazione è stato di 19 milioni di dollari. Originariamente, il progetto sarebbe dovuto terminare nel 2017, ma Merck intende ora proseguire il suo

programma senza fissare scadenze. Inoltre, l'Azienda intende aumentare nel medio termine la sua donazione annuale di compressine contenenti il principio attivo Praziquantel (l'unico con cui possono essere trattate tutte le forme di schistosomiasi) da 25 a 250 milioni. Il trattamento è ben tollerato e per questo inserito dall'OMS nella lista dei farmaci essenziali. Oltre alla donazione delle compressine, l'azienda sostiene un programma di sensibilizzazione nelle scuole africane per spiegare ai bambini, con l'uso di opuscoli a fumetti e poster, le cause della schistosomiasi e insegnare loro come prevenire questa patologia. Nel 2011, un progetto pilota condotto presso alcune scuole di Senegal e Malawi ha raggiunto più di mille bambini attraverso migliaia di brochure e centinaia di poster. Attualmente, l'OMS sta adattando i materiali basandosi sull'esperienza acquisita da progetto. Nel 2013, il programma è stato lanciato anche in Senegal e in Malawi.

L'obiettivo

Aumentare
entro
il prossimo anno
la distribuzione
di compressine
da 25 milioni a 250

A cura di Media Place advertising

SCLEROSI SISTEMICA UNA MALATTIA NON COSÌ RARA

La **Sclerosi Sistemica**, comunemente conosciuta anche col termine Sclerodermia, è una **malattia autoimmune, cronica, sistemica** considerata rara, benché ad oggi con le nuove conoscenze che permettono di fare una diagnosi precoce, il numero dei pazienti affetti sembra essere in aumento.

Si stima infatti avere una prevalenza di 10-20 casi per 100.000 abitanti e un'incidenza di 1-2 nuovi casi all'anno. Colpisce prevalentemente il sesso femminile, con un rapporto maschi/femmine di 1/10. Per **autoimmune** si intende un meccanismo per cui cellule particolari (anticorpi), deputate alla difesa del nostro organismo da agenti esterni, a causa di "errori di traiettoria", sbagliano bersaglio e rivolgono la loro azione verso costituenti dell'organismo di cui fanno parte, quindi costituenti endogeni. Si tratta quindi di un vero e proprio auto attacco, per così dire una "guerra civile".

Tali reazioni a volte sono dirette nei confronti di un organo solo (malattie organo-specifiche) come accade nelle tiroiditi, nel diabete tipo 1, nella vitiligine ecc. Altre volte il bersaglio può essere l'intero organismo, così come accade ad esempio nelle connettiviti. Qui ad essere attaccati sono particolari costituenti del sistema connettivo, antigeni ubiquitari nel nostro organismo. In questo caso parliamo dunque di **malattie sistemiche**.

L'aggettivo cronico, infine, presuppone una condizione da cui non si può guarire, i cui segni o caratteristiche permangono nel tempo. Alla luce di ciò appare evidente che la **diagnosi precoce in questo campo rivesta un ruolo essenziale e cruciale, poiché prima si interviene e prima si ritiene possibile cercare di prevenire i danni provocati dall'interessamento di molteplici organi e apparati**.

Non essendo ancora del tutto noti i meccanismi patogenetici alla base della malattia, l'intervento del medico non si attua tanto sulla prevenzione primaria, bensì sul riconoscimento precoce della malattia, quando ancora possiamo definirne il fase "early".

La sclerosi sistemica si comporta in modo bizzarro e molto spesso osserviamo pazienti che, pur essendo affetti dalla stessa malattia, si presentano poi diversi tra loro, soprattutto all'esordio. Quello che appare il comune denominatore è certamente il fenomeno di Raynaud. Questo è costituito da un vasospasmo transitorio delle arteriole periferiche, scatenato dal freddo o da stimoli emozionali. Proprio il **fenomeno di Raynaud** rappresenta, nella maggior parte dei casi (oltre il 90%), il sintomo d'esordio, spesso anche molti anni prima dell'appassarsi della malattia vera e propria. Pertanto non risulta essere il link tra lo specialista reumatologo e colleghi di altre specialità che frequentemente si trovano a fronteggiare questi pazienti in fieri, prima che vengano inquadrati in modo corretto, come

l'angiologo, il chirurgo vascolare, il dermatologo e, non da ultimo, il medico di famiglia.

Questa condizione, nonostante sia poco conosciuta, è tutt'altro che rara, essendone addirittura affetto un 3-5% della popolazione generale. Non sempre però si associa ad una patologia, tant'è vero che in 9 casi su 10 parliamo di **fenomeno di Raynaud primario**, una condizione benigna, spesso volte familiare, caratterizzata dall'assenza di altre manifestazioni di malattia, che non produce mai danni dei tessuti coinvolti. Per così dire una caratteristica della persona così come il colore dei capelli o degli occhi.

In una piccola minoranza dei casi invece si identifica come **fenomeno di Raynaud secondario**, poiché associato alla presenza di una malattia sottostante e certamente tra le più implicate nella sua comparsa annoveriamo le connettiviti, prima tra tutte la Sclerosi Sistemica.

La diagnosi differenziale tra primario e secondario si basa in massima parte sulla osservazione e descrizione del fenomeno. Oltre a questo due esami semplici e poco costosi ci permettono di distinguere in modo più accurato uno o l'altro caso. Si tratta di valutare la presenza di anticorpi anti-nucleo e di eseguire una videocapillaroscopia, un esame che visualizza i capillari delle estremità acrali, valutandone morfologia e tipologia di flusso.

Nel fenomeno di Raynaud secondario spesso rileviamo la presenza di autoanticorpi e la **videocapillaroscopia** ci mostra particolari alterazioni che mettono in allarme un operatore esperto.

Questi pochi elementi sono sufficienti ad uno specialista del settore, per identificare quella piccola minoranza di pazienti che vanno seguiti nel tempo e marcati stretti per poter fare una diagnosi precoce. Etimologicamente per Sclerodermia si intende "pelle dura", perché

caratterizzata dal progressivo ispessimento della cute. Il bersaglio del meccanismo autoimmune è costituito dalle cellule endoteliali presenti all'interno delle pareti dei vasi; tale processo infiammatorio provoca alterazioni circolatorie e rilascio di una serie di sostanze endogene pro-infiammatorie che autoalimentano tale reazione, con conseguente stimolo per la produzione di collagene. Tutto ciò si traduce in una fibrosi a carico degli organi colpiti, una sorta di "tessuto cicatriziale" che di conseguenza ne altera la funzionalità.

La Sclerosi Sistemica viene classificata in due forme principali in base all'interessamento della cute. La **forma Limitata**, caratterizzata da un esordio graduale, spesso preceduto di molti anni dal fenomeno di Raynaud, con sclerodattilia e fibrosi cutanea prevalentemente a livello distale (mani, avambracci).

Tipicamente si osserva un interessamento del microcircolo anche a livello polmonare con conseguente ipertensione polmonare, e coinvolgimento dell'apparato gastrointestinale, con una caratteristica esofagopatia disinetica. La **forma Diffusa** invece, evolve più rapidamente, con precoce comparsa di alterazioni d'organo quali fibrosi polmonare, cardiaca e intestinale. Anche la cute appare interessata in modo più violento ed esteso e in particolare a livello prossimale degli arti e a livello del tronco. In una piccola percentuale dei casi si assiste ad un rapido interessamento renale con un brusco aumento della pressione sanguigna e perdita di funzionalità renale (crisi renale sclerodermica).

Esistono poi delle forme definite Localizzate di Sclerodermia, quali la Morfea e la Sclerodermia Lineare, in cui è presente esclusivamente



l'interessamento della cute, senza alcuna compromissione degli organi interni.

Si rende evidente perciò l'importanza della stretta collaborazione tra specialisti di diversi settori e medici del territorio, tanto per il corretto inquadramento di questi pazienti, affinché si bypassino il peregrinare da un medico all'altro e gli inutili sprechi di tempo e denaro, che ritardano la diagnosi, quanto per la collaborazione nelle cure e terapie.

Non esistono a tutt'oggi farmaci che permettano di guarire da questa patologia, ma disponiamo, oltre che di terapie sintomatiche, di farmaci in grado di rallentare e bloccare l'evoluzione controllando la compromissione d'organo. Per alcuni di questi (farmaci anti endotelina) la prescrizione e dispensazione del farmaco è appannaggio di centri altamente specializzati. Per altri (fitorpi) la somministrazione richiede ricovero, o qualora possibile un day hospital, in quanto terapie infusionali altrimenti non fruibili a domicilio.

Fondamentale è l'approccio tempestivo e indolore nella cura e nella guarigione delle **ulcere trofiche**, lesioni che presentano caratteristiche peculiari e vanno medicate con tempestività e adeguatezza nell'intervento, caratteristiche necessarie per il successo terapeutico. La loro particolarità è di mostrarsi inizialmente come piccole fissurazioni o lesioni puntiformi, ma la dimensione non deve indurre ad un atteggiamento "di attesa" poiché è esperienza comune che prima vengono trattate, prima e più facilmente guariscono. Sono ulcere altamente dolenti e a lenta guarigione e con una naturale tendenza alla recidiva, fattori che devono indurre a garantire un veloce accesso ai centri di cura specializzati, al fine di una rapida risoluzione, della riduzione del dolore e di un esito quanto più conservativo.

Molto importante è poi, trattandosi di pazienti in genere di sesso femminile, visto che interessa molte più donne che uomini, la necessità di specifiche conoscenze per il trattamento a 360 gradi della paziente donna come evidenziato in un recente convegno organizzato dalla **Lega Italiana Sclerosi Sistemica** che ha editato un risuscito "Quadrato Rosa" per i bisogni delle donne affette dalla patologia.

UOC Reumatologia Università di Roma TOR VERGATA telefonata segreteria 06 2090 0587
Prof. Roberto Perricone - Direttore UOC Reumatologia, Policlinico Tor Vergata, Roma
Dott. Micaela De Mattia - Immunologa, Università di Roma Tor Vergata
Prof. Caterina de Carolis - Direttore UOC Ginecologia ed Ostetricia l' Ospedale San Giovanni, Roma

Un' Associazione per "INFORMARE, SENSIBILIZZARE, EDUCARE"

Grazie alla Onlus **LEGA ITALIANA SCLEROSI SISTEMICA** che opera sul territorio nazionale è possibile ricevere materiale informativo sulla patologia ed un valido supporto e orientamento per pazienti e familiari. L'Associazione promuove campagne informative, sensibilizza l'opinione pubblica rispetto all'importanza della sclerosi di organi ed apparati (sistemica), educa familiari e amici alla gestione personale e familiare della malattia.

Per maggiori Informazioni: **02 898 66 586, info@sclosistemica.info; www.legaitalianasclerosisistemica.it; Facebook Lega Italiana Sclerosi Sistemica; Twitter @ScloSistemica**

