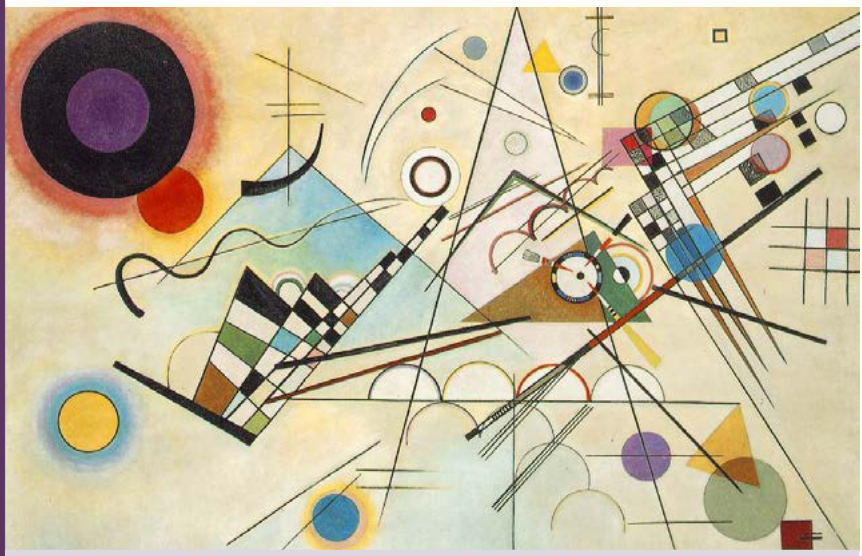
SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA
Azienda Unità Sanitaria Locale di Reggio Emilia
IRCCS Istituto in tecnologie avanzate e modelli assistenziali in oncologia
Dipartimento Medicina Specialistica
Reumatologia

SCLERODERMIA

INFORMAZIONI PER I PAZIENTI



REGGIO EMILIA, GIUGNO 2022

Descrizione

La sclerodermia è una malattia rara *(significa che in una città di 100.000 abitanti ci saranno 1 o 2 nuovi casi di sclerodermia ogni anno)* che colpisce 4 volte di più le **donne** che gli uomini e che provoca perdita di elasticità, assottigliamento e secchezza della pelle, in particolare alle mani e al volto.

Esistono diversi tipi di sclerodermia (diffusa, limitata, localizzata) che possono esprimersi in diversi gradi di gravità.

La maggior parte dei pazienti ha una forma lieve di malattia - detta forma limitata cutanea - che spesso non richiede l'utilizzo di alcuna terapia.

In una minoranza dei pazienti la malattia può colpire diversi organi interni, richiedendo al paziente l'utilizzo di diversi tipi di farmaci *(immunomodulanti, antifibrotici, vasodilatatorie visite di controllo frequenti)*.

Come inizia

Quasi tutti i pazienti sclerodermici riportano di avere avuto periodicamente un impallidimento temporaneo e doloroso delle dita delle mani causato dal freddo, noto come Fenomeno di Raynaud *(la punta delle dita diventa bianca e le unghie blu).*

La causa di questo fenomeno è dovuto al restringimento eccessivo dei capillari delle dita che riduce temporaneamente l'afflusso di sangue alle estremità delle dita.

In presenza di questo disturbo circolatorio ricorrente, la persona può **sospettare** la comparsa della malattia sclerodermica. È compito del medico capire se questo è proprio il segno iniziale più comune della malattia sclerodermica oppure, come spesso accade, è dovuto ad altri fattori.

Nel caso della sclerodermia, è possibile che successivamente o contemporaneamente all'impallidimento delle dita, le articolazioni delle dita stesse possano essere **dolenti** e **gonfie,** provocando **rigidità** e difficoltà nel chiudere la mano.

In generale, se l'occasionale pallore delle dita è presente da più di 10 anni senza ulteriori sintomi, sarà **molto difficile** che questo sia un segno di malattia sclerodermica.

Forme di sclerodermia

Esistono **diversi sottogruppi** di malattia sclerodermica, distinti per l'**estensione** della pelle che cambia consistenza e per la presenza di **diversi auto-anticorpi** che possono essere cercati con un esame del sangue.

Le forme più comuni sono la forma **localizzata** *(morfea)*, la forma **limitata** e la forma **diffusa**. Conoscere il proprio sottogruppo di sclerodermia è molto importante in quanto la gravità della malattia e quindi la terapia dipendono anche da questo.

Decorso, prognosi, organi a rischio

Tenuto presente che n**on tutte le forme di sclerodermia sono uguali,** in generale si può dire che il decorso naturale della malattia è più grave e veloce nei primi 2-4 anni.

Sulla base del sottogruppo di malattia, però, possiamo prevedere quali organi saranno a **rischio** e decidere quale terapia debba essere iniziata rapidamente per limitare il danno della malattia.

La **pelle** dimostra perdita di elasticità ed indurimento che, assieme alla secchezza, determina difficoltà ai movimenti con comparsa di piccole **ulcere** alla punta delle dita che guariscono con difficoltà soprattutto in inverno.

Il **tratto digestivo** può subire una simile progressiva perdita di elasticità come avviene per la pelle.

Può così comparire difficoltà alla deglutizione, secchezza orale, stitichezza e difficoltà ad assorbire i cibi con conseguente calo di peso.

Nella sclerodermia in forma **diffusa** può succedere che i **polmoni** perdano elasticità nell'espandersi, causando respiro affannoso per fare sforzi che prima si facevano senza difficoltà. Per lo stesso motivo può aumentare il numero dei battiti cardiaci, con brevi perdite di coscienza. Nella stessa forma di sclerodermia diffusa i reni possono avere difficoltà a filtrare il sangue con aumento della **pressione arteriosa**, accumulo di liquido e conseguente rapido aumento del peso.

Queste sintomi richiedono farmaci "pesanti" in grado di contrastare la malattia che devono essere concordati tra

paziente e medici reumatologici esperti.

Negli **anni successivi** la malattia tende naturalmente a perdere aggressività e quindi la pelle passa lentamente da una fase di rigidità *(sclerosi)* ad una di assottigliamento *(atrofia)*, senza recuperare più l'elasticità iniziale.

Terapia e consigli

Al momento non esiste una terapia specifica per la sclerodermia.

Le terapie a nostra disposizione trattano alcuni dei sintomi indotti da progredire della malattia.

La **pelle** prima di tutto deve essere sempre protetta dal freddo e tenuta idratata e massaggiata sempre.

Bisogna curare subito le ulcere delle dita e prevenire la sovrapposizione di infezioni con pulizia semplice e, nei casi gravi, con antibiotici. A tale scopo abbiamo istituito un **ambulatorio dedicato** alla cura delle ulcere difficili.

Il nostro centro ha sviluppato, con l'esperienza dei medici della riabilitazione, un importante corso di educazione per la preservazione della integrità ed elasticità della pelle e della mobilità articolare.

Per i problemi causati dal coinvolgimento del **tratto digestivo** si possono somministrare farmaci antiacidi, procinetici, carminativi.

Si possono alleviare i sintomi causati dalla **cattiva circolazione** nelle dita con vasodilatatori, utili anche per la **fibrosi polmonare** e l'**insufficienza renale**.

Infine, bisogna ricordare che soprattutto per la sclerodermia **è importante** tenere sotto controllo la malattia con **regole di comportamento** appropriate: abolizione del fumo, alimentazione sana ed equilibrata, igiene generale, idratazione, protezione dal freddo.