Il giornalino
Periodico di informazione scientifica e associativa
AMRI

BOLLETTINO DI AMRI / Periodico di informazione scientifica e associativa
Numero 2-2023 / DICEMBRE 2023

Anno nuovo nuove sfide

Editoriale

3 / Auguri di Natale

Focus on

4 / Reumaped, pazienti protagosnisti al 2° congresso nazionale della reumatologia pediatrica

6 / Nuovo padiglione per la sede Amri mentre il Gaslini si rinnova

7 / Un nuovo strumento per interventi più efficaci grazie ad Amri e Gnv

Volontari

8 / Cercasi volontari

Medicina

9 / Valutazione dei disturbi neurocognitivi e motori in pazienti con Fibromialgia

10/ Conosciamo meglio la sclerodermia localizzata e la sclerosi sistemica

Il giornalino
Periodico di informazione scientifica e associativa
AMRI

Bollettino di Amri, periodico di informazione scientifica e associativa

Periodico semestrale
Anno 20 - n°2 - Dicembre 2023
Aut. Trib. di Genova n°27/2003

Direttore Responsabile
Pietro Barabino

Redazione
Amri Aps c/o Istituto Gaslini
via G. Gaslini, 5
16147 Genova
Tel. 327 29 72 202
redazione@amri.it

Collaborano alla redazione
Volontari, genitori, medici, pazienti, specialisti e collaboratori di Amri Aps

Per scrivere alla redazione, proporre articoli, approfondimenti o condividere pensieri e spunti scrivere a redazione@amri.it

Progetto grafico e impaginazione
Elisa Minetti

Stampa
Ind.Com. srl, Genova

Chiuso in redazione il: 05/12/2023
Tariffa Associazioni Senza Fini di Lucro:
"Poste Italiane S.p.A. - Spedizione in Abbonamento Postale - D.L. 353/2003 (conv. in L. 27/02/2004 n. 46) art. 1, comma 2, DCB Genova".

Amri Aps
Istituto G. Gaslini-UOC Clinica pediatrica e reumatologia
Via G. Gaslini, 5 - 16147 Genova
e-mail: assamri@gmail.com
CF 96018220184
Posta ccp 11704277
BPER Banca IT 18 O 05387 01435 000047127294
Paypal.me/amrionlus

www.amri.it

Auguri di Natale

AMRI
Associazione per le Malattie Reumatiche Infantili

Gabriele Bona / Presidente Amri

Carissimi anche quest'anno è arrivato il Natale e mi ritrovo a scrivere un pensiero per questa ricorrenza. Non è solo un modo per porgere gli auguri, ma anche il tempo per fare un bilancio dell'anno che volge al termine.
Fermiamoci un attimo a riflettere sulla vita di Amri, costituita da genitori e volontari, che sono sempre vicini, nel concreto, ai bimbi ammalati e alle loro famiglie. La collaborazione con i medici, i ricercatori e le infermiere dona sostegno per le attività di ricerca, cura e comfort del bambino ricoverato.

> La linfa vitale di questa splendida realtà, lasciatemi dire, sono i genitori, gli stessi che nella quotidianità sostengono la fatica della malattia dei loro bambini e che sono anche i volontari dell'associazione.

Desiderano partecipare agli scopi di Amri per essere in prima linea al fine di concorrere alla guarigione dei loro figli e per aiutare le famiglie in difficoltà. Senza altri nuovi genitori l'associazione sarà destinata ad un lento e inesorabile decadimento. La conseguenza sarà quella di una riduzione dei servizi prestati e del sostegno messo in campo.
A questo punto sta a noi cari soci, amici e sostenitori decidere se proseguire il cammino intrapreso, ormai da oltre trent'anni, oppure concorrere al declino di Amri.

Per far in modo che questo non avvenga lancio un appello, chiedo un piccolo contributo attivo, un piccolo spazio del vostro prezioso tempo. Fatelo per i vostri figli!!!!
I bisogni sono molteplici, ad esempio sempre più famiglie hanno difficoltà economiche per garantire cure appropriate per i propri figli, sarebbe una sconfitta sospendere il sostegno dell'associazione.

Ancora una volta faccio riferimento alla sensibilità di tutti affinchè si comprenda che AMRI ha bisogno di ognuno di noi. Non è necessario risiedere a Genova, vi sono molteplici forme di sostegno: partecipare a gruppi di lavoro, organizzare eventi divulgativi e di raccolta fondi, sensibilizzare le comunità all'importanza dell'accoglienza del bambino ammalato nella realtà ospedaliera.

Tutto questo anche nel proprio contesto di vita. Nella quotidianità. è possibile dare un contributo mettendo a disposizione le proprie doti e competenze personali.

Con la fiduciosa speranza che questo "grido" di aiuto venga ascoltato e accolto ringrazio di cuore tutti i medici, i ricercatori, le infermiere, gli operatori sanitari, i collaboratori, i dipendenti, i sostenitori, i donatori e i volontari per l'impegno e la vicinanza che anche nel 2023 hanno manifestato per gli obiettivi di Amri.

Auguro a tutti un buon Natale e un nuovo anno sereno e colmo di soddisfazioni, ma che veda tanto impegno per e in Amri.

Reumaped, pazienti protagosnisti al 2° congresso nazionale della reumatologia pediatrica

Il congresso si è tenuto nell'ambito del complesso ospedaliero pediatrico Meyer e ha visto coinvolti, oltre a centinaia di reumatologi pediatri e specializzandi anche le associazioni delle famiglie dei bambini ammalati

Queste realtà del volontariato sono, finalmente, sempre più coinvolte nelle "politiche" sanitarie e rappresentano uno stakeholder ormai imprescindibile per il mondo medico e scientifico.
Il lavoro di preparazione per questa partecipazione è partito dal congresso dello scorso anno, che si era tenuto a Chieti, e ha visto coinvolte otto realtà. La sensibilità del presidente Reumaped, prof. Fabrizio De Benedetti, del presidente del comitato organizzatore, prof. Gabriele Simonini e della prof.ssa Maria Cristina Maggio, delegata Reumaped ai rapporti con le associazioni, ha permesso che la nostra partecipazione fosse attiva.
In genere, nei congressi, le associazioni dei pazienti e dei caregiver vengono relegate in uno spazio preordinato e solo dedicato a loro senza la possibilità di incidere sul percorso medico-scientifico dell'evento. Come comunemente si dice "se la suonano e se la cantano tra loro".

Questa volta invece c'è stata una svolta e grazie alla sensibilità dei medici e al lavoro della rete delle associazioni queste ultime hanno avuto la possibilità, attraverso una testimonianza di un genitore o di un giovane paziente, di aprire tre sessioni del congresso stesso.
Pertanto la sessione dedicata all'AIG di giovedì pomeriggio è stata aperta dalla testimonianza di una mamma con una figlia affetta da questa patologia.
La sessione sulla Sclerosi sistemica e Connettiviti, del venerdì, ha visto la partecipazione di una giovane malata.

Sabato mattina, la sessione dedicata all'Uveite è stata aperta dalla testimonianza congiunta di una mamma e di un ragazzo con problemi oculari. Tutte e tre gli interventi hanno suscitato grande attenzione ed emozione tra i presenti segno che il vissuto delle famiglie e dei pazienti è fondamentale per il percorso di cura.

> Come rappresentante delle associazioni ho avuto l'onore di essere chiamato in apertura del convegno a portare i saluti delle famiglie ai partecipanti.

Il sabato mattina poi è stata organizzata una sessione dedicata esclusivamente alle famiglie. In una sala appositamente predisposta i genitori e i giovani pazienti hanno avuto la possibilità, sia in presenza cha da remoto, di seguire e dibattere su due temi proposti da noi associazioni e avvallati dal comitato scientifico di Reumaped.

La prof.ssa Clara Malattia e la dott.ssa Elena Pescio ci hanno parlato della "Gestione del dolore nelle malattie reumatiche infantili", mentre la prof. ssa Maria Cristina Maggio ha disquisito su "La comunicazione medico - paziente e caregiver". Su questo tema ha portato il suo contributo anche Irene Ciamprini, social comunicator e giovane malata.
Questo metodo di approccio a temi scientifici declinati in modi comprensibili ai genitori e ai giovani pazienti lo riteniamo il metodo vincente per coinvolgerli nell'approfondimento di temi a loro molto cari.

La sessione può essere rivista online, inquadrando il QR Code

1

2

> L'esperienza è stata più che positiva, non dobbiamo però fermarci. Da parte nostra dobbiamo riuscire a coinvolgere altre associazioni.

Dobbiamo altresì proporre e portare avanti progetti congiunti con Reumaped per essere sempre più di aiuto alle famiglie e ai piccoli pazienti.

Speriamo che la società scientifica accolga il nostro invito e si possa costruire qualcosa di positivo ed utile per tutti.
Un grazie a tutte le associazioni che insieme a Amri hanno condiviso questo percorso: Aifp, Apmarr, Arara, Leoncini coraggiosi, Maris, Remare, Re.Ma.Re,
Come sempre la condivisione, lo scambio di esperienze e il confronto con altre associazioni e con i medici arricchisce e porta buoni frutti.

Gabriele Bona

Guarda tutti i video di Reumaped

3

1/ Il team di Reumatologia del Gaslini a Reumaped
2/ Prof. Nicolino Ruperto
3/ Incontro famiglie

Nuovo padiglione per la sede Amri mentre il Gaslini si rinnova

Nell'ambito della riorganizzazione dell'Istituto in vista dei lavori per la trasformazione del Gaslini che avevamo anticipato lo scorso anno, la segreteria di Amri si è spostata al padiglione 13 – 1° piano, dall'entrata "a mare" (in via Gaslini), presso la nuova "Casa delle Associazioni".
Come avevamo anticipato, nei prossimi anni l'Istituto vivrà una trasformazione, che richiederà alcuni disagi legati al cantiere che non si ripercuoteranno sulla qualità delle cure, ma sulle più ridotte possibilità di parcheggio.
Il progetto del nuovo Gaslini prevede la costruzione di un padiglione ospedaliero all'avanguardia al centro dell'ospedale storico, abbattendo due padiglioni e costruendone uno nuovo nella parte alta della collina, chiamato "Padiglione Zero".

Nella speranza che aumenteranno anche i posti letto complessivi, quel che è certo è che, con i lavori di rinnovamento, migliorerà la funzionalità dell'ospedale.

La prima fase dei lavori, appena iniziata, prevede la demolizione dei padiglioni 7 e 8 e la costruzione del Padiglione Zero e del nuovo "Polo Tecnologico", avrà una durata di circa tre anni, e si dovrebbe concludere nel giugno del 2026.
Nel Nuovo Padiglione saranno collocate un'area di emergenza-urgenza; 12 sale operatorie (di cui 3 ibride); 8 sale travaglio/parto (di cui una attrezzata per il parto in acqua); 70 posti letto nelle aree di terapia intensiva e subintensiva pediatrica e neonatale; 130 posti letto nell'area ospedaliera delle degenze ordinarie (chirurgiche pediatriche e materno-infantili). Le fasi successive consistono nella ristrutturazione del Padiglioni 6, 17 e 18 (entro 2028) e nei padiglioni ristrutturati potranno operare, con migliore efficienza organizzativa, l'Area Medica, Emato-oncologica, delle Neuroscienze e dell'Assistenza Territoriale, con la creazione di nuovi ambienti in cui tecnologia, ricerca e assistenza clinica si integrano tra loro per il benessere dei piccoli pazienti.
Ci sarà poi, posta la capacità di intercettare i fondi necessari, la ristrutturazione del Padiglione 16, che avrà una durata di circa un anno e quattro mesi (fine prevista nell'agosto 2029).

> Il padiglione ristrutturato sarà interamente dedicato alla ricerca, con la collocazione di tutti i laboratori in un'unica struttura;

Infine è prevista la ristrutturazione del Padiglione 15, dove saranno collocate le attività definite "a bassa intensità", come la Riabilitazione e l'Ospedale di Comunità.
Solo successivamente, tra quasi 10 anni, sono ipotizzati potenziamenti sui servizi complementari di ricerca, formazione, accoglienza, asilo e nido aziendale, delle piccole superfici di vendita e degli spazi per le associazioni di volontariato. Fino a quel momento sarà quindi ancora più essenziale il ruolo delle associazioni nel supporto dei piccoli pazienti e dei loro genitori.
L'andamento dei lavori sarà seguibile sul sito cantierenuovogaslini.org.

"L'attuale ospedale - ha dichiarato il presidente Edoardo Garrone – ha ormai 85 anni, ed è stato costruito per rispettare gli standard dell'epoca. La nuova struttura garantirà al Gaslini di essere all'altezza del suo ruolo.
Il cantiere ha tre lotti, il primo partirà a gennaio e durerà circa due anni e mezzo, il secondo due-tre anni, il terzo altri due-tre anni".

Garrone ha quindi ricordato che il cantiere verrà portato avanti senza interrompere l'attività di cura, il che comporta ulteriori complicazioni che il personale cercherà di gestire al meglio, mentre la concessionaria Zena Project, raggruppamento di imprese tra Cmb-Mieci-Arcoservizi che realizzerà l'intero progetto nell'ambito di un partenariato pubblico-privato in virtù di una concessione di 22 anni e con un contratto che vale complessivamente 546 milioni di euro, sta lavorando per cercare di limitare al massimo i disagi in termini di viabilità e parcheggi.
A questi disagi si aggiungono quelli legati a dei lavori previsti da Autostrade allo svincolo di Genova Nervi st: fino al termine di febbraio i veicoli che entreranno a Nervi potranno proseguire solo verso ovest ma non potranno andare verso est, verso Livorno. Per tale tragitto, in alternativa, i veicoli potranno usufruire delle entrate autostradali di Genova est o Recco. Rimarrà inalterata la possibilità di uscita sia per le provenienze da Genova che da Livorno.

Un nuovo strumento per interventi più efficaci grazie ad Amri e Gnv

Grazie a un importante donazione di GNV, questa estate abbiamo potuto donare una termocamera per la reumatologia. ed è in grado di definire con precisione Lo strumento è in grado di definire con precisione il livello di estensione e di attività dei processi infiammatori sia a livello cutaneo che articolare. «La sua applicazione nei pazienti pediatrici è decisamente utile, perché permette di quantificare l'intensità dell'infiammazione in modo rapido e indolore» ha spiegato Marco Gattorno, direttore della Reumatologia dell'ospedale Gaslini.

Dopo la cerimonia d'inaugurazione ci si è spostati al Padiglione 20 insieme a Marino, la mascotte di GNV, per portare abbracci e sorrisi a tutti i piccoli dell'Istituto. Presenti alla consegna dell'apparecchio il Direttore generale dell'Istituto Giannina Gaslini, Renato Botti, che ha accolto e ringraziato Matteo Della Valle di GNV e il nostro presidente Gabriele Bona, alla presenza di Marco Gattorno, direttore dell'UOC Reumatologia e Malattie Autoinfiammatorie dell'ospedale Gaslini e della dott. ssa Clara Malattia, che ha illustrato nel dettaglio le funzionalità del macchinario.

"Ringraziamo GNV e AMRI che hanno reso possibile l'acquisizione di questo nuovo macchinario che è destinato alla assistenza dei nostri bambini con malattie reumatiche - hanno spiegato i nostri medici - si tratta di una nuova metodica già utilizzata in una patologia reumatica molto severa, la sclerodermia, che è in grado di identificare il grado di infiammazione presente nella cute, ma può essere applicata anche ad altre strutture, come le articolazioni. La sua applicazione nei pazienti pediatrici è decisamente utile, perché permette di quantificare l'intensità dell'infiammazione in modo rapido e indolore"

"Dal 1992 ci impegniamo ad alleggerire il carico dei bambini affetti da malattie reumatiche infantili (patologie autoimmuni, croniche e rare) attraverso il supporto alla ricerca scientifica l'accoglienza in appartamenti delle famiglie durante i frequenti ricoveri ospedalieri, il sostegno psicologico e l'acquisto di macchinari per rendere più efficaci e veloci diagnosi e terapie. – ha riassunto per la stampa Gabriele Bona, – la termocamera donata grazie a GNV è una soluzione che apporterà un evidente miglioramento nel trattamento dei nostri pazienti".

Cogliamo l'occasione per ricordare che GNV, così come Moby/Tirrenia, hanno una speciale convenzione dedicata ai pazienti in ricovero/dimissione presso l'Ospedale Gaslini di Genova, che prevede uno sconto del 50% riservato ai pazienti e ai loro accompagnatori su tutte le linee della Compagnia verso e da Sicilia e Sardegna.

Alcune immagini della consegna del termografo

Cercasi volontari

Il generoso slancio delle iniziative natalizie di Amri (ricordiamo in particolare il banchetto nell'ambito dell'iniziativa 'Babbo Natale in Vallesturla', con le nostre volontarie che hanno permesso di conoscere l'associazione e venduto, l'impegno di Glenda che non ci lascia mai soli, le clementine biologiche per la ricerca, la disponibilità di Stefania anche nella vendita dell'olio per Amri al suo ristorante Voltalacarta) non deve mettere in secondo piano la ricerca di nuovi volontari.
Se riusciamo a essere ancora presenti in reparto con l'animazione ludica per i bambini, ci sono sicuramente esigenze di impegno che l'associazione richiede, che riscontrano una crisi più generale, che è quella che sta attraversando il volontariato. A tal proposito condividiamo alcune riflessioni apparse sul numero di settembre di "Vita", rivista dedicata al terzo settore e al volontariato, dove si analizza in modo interessante il "declino" della disponibilità di volontari nel mondo dell'associazionismo e del no profit.
Mentre l'Istat segnala una diminuzione del volontariato organizzato in Italia del 15,7% tra il 2015 e il 2022, la rivista approfondisce il fenomeno, notando un crollo dei volontari "dentro" le organizzazioni associative tradizionali. Si sottolinea un cambiamento nel comportamento dei volontari, con una diminuzione generale di coloro che partecipano alle attività associative "ordinarie" e un aumento di chi si impegna in azioni specifiche, dimostrando poco interesse nell'appartenenza associativa complessiva.

> Questo fenomeno rende più facile coinvolgere persone interessate a iniziative specifiche, come ad esempio (nel nostro caso) il volontariato in corsia, ma più difficile coinvolgerle in modo più ampio nell'attività associativa.

Di conseguenza, emerge l'importanza di individuare e rispondere alle disponibilità di impegno, ponendosi "al servizio" di chi desidera fare esperienze di volontariato.
Nel calo generalizzato di volontari osservato dall'Istat. Le realtà più piccole sembrano in linea teorica poter beneficiare della disaffiliazione dei volontari dalle organizzazioni più grandi. Questo perché consentono alle persone interessate di fare servizio direttamente, (ad esempio, nel nostro caso, con l'animazione ludica nei reparti o il supporto all'accoglienza delle famiglie negli appartamenti) senza richiedere coinvolgimenti eccessivi o percorsi di formazione obbligatori e burocratici. Ma anche offrendo opportunità di servizio differenziate per età, disponibilità di tempo e preferenze degli stessi volontari.

Un altro elemento di disincentivo alla partecipazione è infatto rappresentato dalla gestione amministrativa e burocratica sempre più ingombrante nella vita delle associazioni, con maggiori vincoli introdotti dalla riforma del terzo settore. Una situazione che rende poco allettanti gli impegni in questo ambito. Fortunatamente, nel caso di Amri, l'organizzazione è rimasta snella, con buona parte di queste dimensioni più istituzionali svolte da collaboratori, e senza pesanti ricadute sui volontari.

> Si evidenzia un cambiamento nelle motivazioni degli individui nell'impegno associativo, con una maggioranza che cerca un coinvolgimento proporzionato alla propria gratificazione personale. Nonostante ciò, le piccole associazioni con una struttura solida e la capacità di accettare forme più "volatili" di volontari continueranno a fare la differenza.

Questo è esattamente il modello Amri, nonostante coloro che rappresentano la parte più solida dell'associazione possano percepire maggiormente il peso di un auspicato ma necessario ricambio e rinnovo.

Per attrarre giovani volontari, oltre a offrire opportunità di servizio facilmente accessibili, con poche complicazioni burocratiche, si sottolinea l'importanza di anticipare problemi e avere una prospettiva di senso nell'attività svolta.

Un'associazione culturalmente attiva e con un chiaro scopo risulta essere più attrattiva, contribuendo a colmare il divario generazionale e a mantenere vivo l'interesse nei confronti del volontariato.

Sostieni Amri con le bomboniere!

Matrimoni, battesimi, comunioni? Unisci il momento di festa al sostegno del progetto di ospitalità per i genitori dei piccoli ricoverati al Gaslini acquistando le bomboniere che da anni realizzano i nostri volontari. Non esiste un quantitativo minimo di ordine, abbiamo diversi modelli estremamente personalizzabili, maggiori informazioni via mail assamri@gmail.com

Inquadra il QR Code di fianco per vedere le nostre bomboniere

Valutazione dei disturbi neurocognitivi e motori in pazienti con Fibromialgia

Tra gli interventi e i poster presentati a Reumaped, quello curato da Salaha Mahmed, terapista della neuro psicomotricità dell'età evolutiva che ha fatto la tesi sulla fibromialgia giovanile, in un lavoro di squadra con l'UOC di Reumatologia del dott Marco Gattorno, con un particolare coinvolgimento della dott.ssa Clara Malattia e della psicologa e psicoterapeuta Elena Pescio
In questo nuovo studio sulla Fibromialgia Giovanile (FMG) si approfondisce lo sguardo sulle complesse sfide affrontate dai giovani adulti con questa condizione, esplorando sia gli aspetti cognitivi che quelli motori. Sebbene il 50% degli adulti con FM riferiscano difficoltà di concentrazione e memoria ("fibro fog"), la prevalenza e la tipologia di tali disturbi nella FMG non è stata tutt'oggi esplorata.
Obiettivo dello studio trasversale "Valutazione dei disturbi neuro-cognitivi e motori in pazienti con Fibromialgia Giovanile" è valutare la prevalenza dei disturbi cognitivi e motori nei pazienti con FMG.

> Sono stati inclusi 21 pazienti (ragazze con un'età mediana di 13 anni) con FMG seguiti presso il nostro centro nell'ultimo anno.

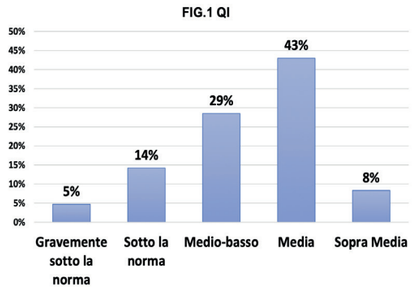
Utilizzando strumenti come il Behavior Rating Inventory of Executive Function (BRIEF-2) e le Scale di intelligenza Wechsler, i partecipanti hanno condiviso esperienze che mettono in luce l'aspetto complesso di questa condizione.

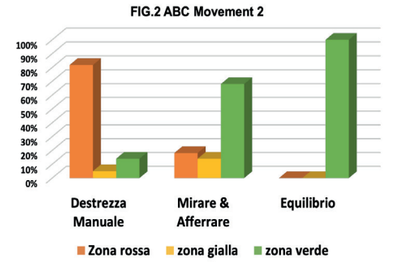
Un elemento che emerge dalla ricerca è la connessione tra disturbi cognitivi e motori: quando il cervello incontra difficoltà, il corpo ne risente.

Questo collegamento offre una visione più completa della complessità della FMG.

> Alcuni pazienti hanno segnalato difficoltà nell'uso delle mani per attività quotidiane come scrivere o afferrare oggetti. Elementi che possono dare l'idea di come la FMG coinvolga aspetti fisici, spesso meno riconosciuti, ma altrettanto significativi.

In conclusione, gli studiosi hanno rivelato che circa la metà dei pazienti con FMG presenta disturbi cognitivi che, se trascurati, possono influire sulla capacità di svolgere attività quotidiane, peggiorare l'ambito scolastico e causare una compromissione funzionale.
Questi risultati aprono la strada a ulteriori riflessioni e prospettive future sulla gestione e miglioramento della qualità della vita per chi vive con la FMG. La ricerca fornisce una panoramica chiara e concreta di questa complessa condizione, offrendo una base solida per future indagini e interventi futuri.





Correlazioni tra variabili cliniche e neuropsicologiche: Composito Esecutivo Globale (GEC)

La dott.ssa Clara Malattia e la psicologa e psicoterapeuta Elena Pescio

Alla scoperta delle malattie reumatiche
Conosciamo meglio la sclerodermia

Che tipo di malattia è?
Il nome sclerodermia deriva dalla lingua greca e può essere tradotto con "pelle dura". La pelle diventa lucida e dura. Ci sono due tipi diversi di sclerodermia: sclerodermia localizzata e sclerosi sistemica. Nella sclerodermia localizzata, la malattia è limitata alla pelle e ai tessuti sottocutanei. Può interessare gli occhi e causare uveite; può anche interessare le articolazioni e causare artrite. Può presentarsi a chiazze (morfea) o come una striscia stretta (sclerodermia lineare). Nella sclerosi sistemica, il processo è diffuso e interessa non solo la pelle ma anche alcuni organi interni del corpo.

Quanto è diffusa?
È una malattia rara, non ci sono più di 3 nuovi casi ogni 100.000 persone all'anno. La sclerodermia localizzata è la forma più comune nei bambini e colpisce principalmente le femmine. Solo il 10% circa o meno dei bambini con sclerodermia è colpito da sclerosi sistemica.

Quali sono le cause della malattia?
La sclerodermia è una malattia infiammatoria ma il motivo dell'infiammazione non è stato ancora scoperto. È probabilmente una malattia autoimmune, il che significa che il sistema immunitario del bambino reagisce contro se stesso. L'infiammazione causa gonfiore, calore e sovrapproduzione di tessuto fibroso (cicatrici). Non è ereditaria, a oggi non esistono prove di un legame genetico per la sclerodermia, nonostante vi siano alcuni casi di malattia all'interno di famiglie. Non esistono prevenzioni note per questa condizione. Questo significa che come genitori o pazienti non avreste potuto fare niente per prevenire l'insorgere della malattia. Alcune infezioni possono scatenare l'insorgere della malattia ma la condizione non è infettiva e non è necessario isolare i bambini dalle altre persone.

DIVERSI TIPI DI SCLERODERMIA

Sclerodermia localizzata

In che modo è diagnosticata?
La sclerodermia localizzata è caratterizzata dall'aspetto di pelle dura, inizialmente con un bordo rosso, purpureo o depigmentato che indica infiammazione. Nelle fasi avanzate, la pelle diventa marrone e successivamente bianca nei caucasici, mentre nei non caucasici può inizialmente assomigliare a un ematoma. La diagnosi si basa sull'osservazione degli aspetti tipici della pelle, e la sclerodermia lineare si manifesta come una striscia su braccia, gambe o tronco, coinvolgendo talvolta muscoli e ossa. Il viso e il cuoio capelluto possono essere colpiti, aumentando il rischio di uveite. Gli esami del sangue di solito sono normali, e la sclerodermia localizzata raramente coinvolge gli organi interni. La biopsia cutanea è spesso eseguita per confermare la diagnosi.

Qual è il trattamento?
Il trattamento della sclerodermia mira a contrastare l'infiammazione il prima possibile, poiché i trattamenti disponibili hanno limitati effetti sul tessuto fibroso già formato, che rappresenta la fase finale dell'infiammazione. L'obiettivo è controllare l'infiammazione e ridurre la formazione di tessuto fibroso, permettendo al corpo di riassorbire parte di esso quando l'infiammazione si placa. Le opzioni terapeutiche variano da nessun trattamento all'uso di corticosteroidi, metotrexato o altri farmaci immunomodulanti, con la supervisione di un reumatologo pediatrico e/o dermatologo pediatrico.
In molti pazienti, l'infiammazione si risolve spontaneamente, ma può richiedere alcuni anni. In casi persistenti o gravi, potrebbe essere necessario un trattamento più aggressivo. La fisioterapia, particolarmente importante nella sclerodermia lineare, include allungamenti e massaggi profondi per mantenere l'articolazione allenata. In presenza di disallineamento delle gambe, un plantare può correggere la lunghezza e alleviare lo stress su schiena, anche e ginocchia.

Il massaggio con creme idratanti sulle zone interessate aiuta a prevenire l'indurimento della pelle. L'uso di cosmetici e coloranti può contribuire a mascherare alterazioni della pigmentazione cutanea, soprattutto sul viso, migliorando l'aspetto estetico.

Qual è l'evoluzione a lungo termine della sclerodermia localizzata?
La progressione della sclerodermia localizzata è di solito limitata a pochi anni. L'indurimento della pelle spesso si arresta dopo l'inizio della malattia, ma può essere attivo per diversi anni. Una morfea circoscritta di solito lascia solo difetti cosmetici sulla pelle (alterazioni della pigmentazione) e dopo un po' di tempo la pelle dura si ammorbidisce e sembra normale. Alcune chiazze possono essere più evidenti anche dopo la fine del processo infiammatorio, a causa delle alterazioni di colore.
La sclerodermia lineare può comportare problemi per il bambino colpito dovuti a una crescita diseguale delle parti del corpo interessate e non interessate, a causa di perdita di tono muscolare e di una riduzione della crescita delle ossa. Una lesione lineare su un'articolazione può causare artrite e, se non controllata, può causare delle contratture.

Sclerosi sistemica

In che modo è diagnosticata?
La sclerodermia è diagnosticata principalmente attraverso valutazioni cliniche, basate sui sintomi del paziente e sull'esame obiettivo, poiché non esiste un test di laboratorio specifico per la malattia.
I test di laboratorio vengono utilizzati per escludere altre patologie simili, valutare l'attività della sclerodermia e identificare eventuali coinvolgimenti di organi interni.
I primi segni includono cambiamenti nel colore delle dita (fenomeno di Raynaud), ulcere alle estremità e indurimento della pelle, inizialmente alle estremità e poi diffusamente in tutto il corpo nelle fasi più gravi. Il gonfiore delle dita e il dolore alle articolazioni possono verificarsi nelle prime fasi.
Durante l'evolversi della malattia, possono manifestarsi ulteriori alterazioni cutanee come teleangectasie, atrofia della pelle e depositi di calcio sottocutanei.
Gli organi interni possono essere colpiti, con l'esofago coinvolto precocemente, causando sintomi come bruciore di stomaco e difficoltà nella deglutizione. Il coinvolgimento polmonare è comune e influenza la prognosi a lungo termine.

Il coinvolgimento di altri organi come cuore e reni è anch'esso significativo per la prognosi. Non esiste un esame del sangue specifico per la sclerodermia, e la valutazione regolare degli organi interni è essenziale per monitorare l'evoluzione della malattia nel tempo.

Qual è il trattamento?
La scelta del trattamento per la sclerodermia è guidata dal reumatologo pediatrico, in collaborazione con specialisti per il cuore e i reni. Si utilizzano corticosteroidi, metotrexato, o micofenolato, mentre il coinvolgimento polmonare e renale può richiedere ciclofosfamide.
Per il fenomeno di Raynaud, è cruciale mantenere la circolazione con il calore e, a volte, farmaci vasodilatatori. Non esiste una terapia universalmente efficace, quindi il trattamento ottimale è individuale e basato sull'esperienza con farmaci efficaci su casi simili.
Altri trattamenti sono in fase di studio, offrendo speranza per terapie più efficaci in futuro.
In situazioni gravi, il trapianto di midollo osseo autologo potrebbe essere considerato. Durante la malattia, la fisioterapia e la cura della pelle dura sono essenziali per mantenere articolazioni e parete toracica in buona salute.

Qual è l'evoluzione a lungo termine della sclerosi sistemica?
La sclerosi sistemica è potenzialmente una malattia estremamente severa. Il grado di coinvolgimento degli organi interni (sistemi cardiaco, renale e polmonare) varia da paziente a paziente ed è il principale determinante dell'evoluzione a lungo termine. In alcuni pazienti la malattia potrebbe stabilizzarsi per lunghi periodi di tempo.

VITA QUOTIDIANA

Quanto dura la malattia?
La progressione della sclerodermia localizzata è di solito limitata a pochi anni. L'indurimento della pelle spesso si arresta dopo pochi anni dall'inizio della malattia. A volte sono necessari fino a 5–6 anni e alcune chiazze possono diventare più visibili dopo la fine del processo infiammatorio a causa di alterazioni della pigmentazione o la malattia può sembrare peggiorata per via di una crescita diseguale tra parti del corpo interessate e non interessate. La sclerosi sistemica è una malattia a lungo termine che può durare per anni. Tuttavia, un trattamento precoce e adeguato può abbreviare il decorso della malattia.

È possibile guarire completamente?
I bambini con sclerodermia localizzata di solito guariscono. Dopo un po' anche la pelle dura può ammorbidirsi e potrebbero persistere solo le aree iperpigmentate. Guarire dalla sclerosi sistemica è improbabile, ma si possono avere miglioramenti importanti o perlomeno una stabilizzazione della malattia, consentendo una migliore qualità della vita.

Quali sono le terapie complementari/non convenzionali?
Esistono molte terapie complementari e alternative e ciò potrebbe confondere i pazienti e le loro famiglie. Pensate bene ai rischi e ai vantaggi derivanti da queste terapie poiché i vantaggi dimostrati sono pochi e potrebbero essere costose in termini di tempo, denaro e rischio per il bambino. Parlate di tali opzioni con il vostro reumatologo pediatrico. Alcune terapie possono interagire con i farmaci convenzionali. La maggior parte dei medici non sarà contraria, a condizione che seguiate i loro consigli. È molto importante non interrompere l'assunzione dei farmaci prescritti.
Quando i farmaci sono necessari a mantenere la malattia sotto controllo, può essere molto pericoloso interromperne l'assunzione se la malattia è ancora attiva. Parlate dei vostri dubbi con il medico.

Come la malattia può influire sulla vita di tutti i giorni e che controlli periodici sono necessari?
La sclerodermia, come ogni malattia cronica, può influire sulla vita quotidiana del bambino e della famiglia. Se la malattia è leggera, senza coinvolgimento degli organi principali, si può condurre una vita normale.
Tuttavia, check-up periodici sono essenziali per valutare la progressione della malattia e la necessità di modificare il trattamento.
La valutazione regolare degli organi interni è cruciale, poiché polmoni, tratto gastrointestinale, reni e cuore possono essere coinvolti in momenti diversi durante il decorso della malattia. Si raccomanda inoltre il monitoraggio degli eventuali effetti collaterali dei farmaci utilizzati.

Si può andare a scuola?
Si, è fondamentale che i bambini con malattie croniche, come la sclerodermia, continuino il percorso scolastico.
Tuttavia, è importante comunicare agli insegnanti le eventuali necessità del bambino. Quando la malattia è ben controllata, il bambino può partecipare regolarmente alle attività scolastiche.

Si può fare sport?
Si, fare sport è consigliato per permettere ai bambini con sclerodermia di condurre una vita il più normale possibile.
La raccomandazione generale è di permettere la partecipazione alle attività sportive scelte, con l'indicazione di interrompere in caso di dolore o malessere.

Che dieta bisogna seguire?
Non esistono prove che la dieta influisca sulla malattia. Si raccomanda una dieta equilibrata adatta all'età del bambino, con particolare attenzione per chi assume corticosteroidi, evitando di mangiare troppo a causa dell'aumento dell'appetito.

Il bambino può essere vaccinato?
I pazienti con sclerodermia devono consultare sempre i medici prima di sottoporsi a vaccinazioni. In generale, sembra che le vaccinazioni non aumentino l'attività della malattia né causino eventi avversi gravi.

In che modo la malattia influisce su vita sessuale, gravidanza e contraccezione?
Non ci sono restrizioni all'attività sessuale o alle gravidanze dovute alla sclerodermia. Tuttavia, i pazienti che assumono farmaci devono fare attenzione agli effetti possibili di tali farmaci sul feto e consultare il medico in merito a contraccezione e gravidanza.

AMRI

Associazione per le Malattie Reumatiche Infantili

"Quando nostra figlia Matilde si è ammalata
non sono servite molte parole,
è bastato guardarsi negli occhi.
Anna Maria ha sempre ascoltato quello che Amri
faceva e fa per i piccoli pazienti dell'ospedale Gaslini
e non ci ha mai dimenticato"

Hai mai pensato di lasciare in eredità il tuo amore per i più piccoli e il tuo impegno per rendere possibile la ricerca per la cura di malattie rare, croniche e invalidanti che colpiscono i bambini?

Grazie al tuo contributo possiamo continuare
a sostenere la ricerca e aiutare i bambini affetti da queste malattie.

Il testamento è sempre revocabile o modificabile e fare un lascito è molto facile.
Per incontrarci o avere maggiori informazioni puoi
telefonare al numero **327 2972202**
inviarci una mail a **assamri@gmail.com**
visitare la pagina dedicata sul nostro sito: **amri.it/lasciti-testamentari/**

Insieme

5 x 1000

Basta una firma per colorare il futuro.

Sostieni i nostri progetti con il tuo 5x1000:
è un gesto che non costa nulla, ma aiuta tanti bambini.

Indica **il codice fiscale di AMRI 96018220184**
nella tua dichiarazione dei redditi.