

■ ANIMASS ODV / L'Associazione Nazionale Italiana Malati Sindrome di Sjögren continua la sua battaglia a favore della dignità delle persone colpite da una patologia senza diritti

# È allarme per la Sindrome invisibile ma subdola, rara, degenerativa

Riconoscere la forma primaria sistemica come rara significherebbe per i malati usufruire dell'assistenza sanitaria per tutte le prestazioni che riguardano diagnosi, monitoraggio e prevenzione

La Sindrome di Sjögren Primaria (pSS) è una malattia autoimmunitaria sistemica, scatenata da fattori sia genetici che ambientali, e può attaccare tutte le mucose dell'organismo, provocando secchezza soprattutto di bocca e occhi, ma presenta un'ampia serie di manifestazioni che possono arrivare a danneggiare organi vitali come reni, fegato, polmoni, cuore, pancreas, stomaco e aggredire apparato cardio-vascolare, osteo-articolare e sistema nervoso centrale e periferico. La predisposizione genetica è importante. Ha preso il nome dall'oculista svedese Henrik Sjögren che nel 1933 descrisse per la prima volta la cheratoconjuntivite secca che è diventata la manifestazione clinica di base per la descrizione della Sindrome. "Ancora adesso scoprire di avere contratto la Sindrome di Sjögren non è così facile. I sintomi di esordio sono nella stragrande maggioranza dei casi quelli di occhio secco e bocca secca - racconta la dottoressa Lucia Marotta, Presidente di A.N.I.Ma.S.S. ODV -. L'occhio si arrossa frequentemente, può dare prurito, dolore e la sensazione di avere un corpo estraneo sulla sua superficie (sensazione di sabbia negli occhi). I sintomi si accentuano col clima secco e ventoso ed anche in ambienti con aria condizionata. Talora può essere presente intolleranza alla luce (fotofobia). L'aspetto dell'occhio è quello tipico di



Dott.ssa Lucia Marotta, Presidente e Fondatrice di A.N.I.Ma.S.S. ODV

## Lucia Marotta, il coraggio di una donna

Nel 2017 "La sabbia negli occhi", il film ispirato liberamente al romanzo omonimo, che racconta il coraggio di una Donna malgrado la Sindrome di Sjögren, è stato presentato a Venezia, nel corso della 74ª Mostra del Cinema. Dalla metà di agosto 2021 la pellicola (la cui produzione esecutiva è stata curata da Gregorio Mariggiò) è disponibile sulla piattaforma streaming di Amazon Prime video e su Youtube. "La sceneggiatura, scritta dal regista Alessandro Zizzo, racconta la vita di una donna, Beatrice (Valentina Corti), sposata con Sergio (Adelmo Togliani) molto impegnata come insegnante e nel mondo del volontariato come psicopedagogista - racconta Lucia Marotta -. Un giorno scopre di avere una malattia che le cambierà drammaticamente la vita, una malattia che ha un nome difficile da ricordare e da pronunciare: Sjögren. La pellicola è stata prodotta da A.N.I.Ma.S.S. ODV, per sensibilizzare la cittadinanza tutta, i medici, i ricercatori, le istituzioni, i politici e il mondo giovanile su questa malattia rara e allo stesso tempo creare accoglienza, empatia e solidarietà intorno a una patologia ancora poco conosciuta". La Presidente ha all'attivo numerose pubblicazioni, tra cui il libro di medicina narrativa "Dietro la Sindrome di Sjögren" (2009) da cui è stato tratto il Corto "L'amante Sjögren", finalista a Rai Cinema e vincitore al Festival Arlesia Divabili; il libro di fiabe illustrate e tradotte in inglese "La Principessa Luce - Lo Gnomo Felicino" (2013); il romanzo "La sabbia negli occhi" (2017), che ha ispirato liberamente il film omonimo. Nel 2018 è uscito il libro scientifico "Sindrome di Sjögren: conoscerla e curarla INSIEME", a cui ha fatto seguito il secondo volume, nel 2019. Nello stesso anno è stato pubblicato "Ritratti di una Vita" con testimonianze e opere artistiche ispirate al romanzo. Nel 2020 "La Storia di A.N.I.Ma.S.S. Onlus - Dalla nascita ad oggi: 15 anni di solidarietà per una Missione quasi impossibile". Quest'anno uscirà un altro libro firmato da Lucia Marotta, "Il grave impatto sulla qualità della vita nelle persone con Sindrome di Sjögren Primaria Sistemica", in cui saranno trattate solo alcune delle problematiche che affliggono le persone affette dalla patologia e impattano molto sulla loro quotidianità.



La Presidente Marotta e i due protagonisti del film "La sabbia negli occhi"

## Sjögren come malattia rara, la battaglia continua

Nonostante la pesante situazione causata dall'emergenza sanitaria e le difficoltà contingenti anche per la stessa Associazione, il 25 luglio 2020 siamo riusciti a realizzare la 6ª Giornata Mondiale della Sindrome di Sjögren e un evento per celebrare i 15 anni dalla fondazione di A.N.I.Ma.S.S. ODV. Nel 2021 abbiamo organizzato diversi Convegni tra cui quello del 26 febbraio per la Giornata Mondiale delle Malattie Rare e una Settimana di celebrazione dal 19 al 23 luglio per la 7ª Giornata Mondiale della Sindrome di Sjögren - racconta la Presidente Lucia Marotta -. Nonostante le innumerevoli difficoltà la mia battaglia va avanti, senza tregua, con la speranza che finalmente sia data dignità e tutela alle persone colpite dalla forma Primaria Sistemica che è rara, degenerativa e altamente invalidante. Il 30 novembre 2021 si è svolto il XIII Convegno Nazionale dal titolo "Sindrome di Sjögren Primaria Sistemica: approccio interdisciplinare per una malattia rara, degenerativa e multiorgano". Hanno partecipato molte Autorità politiche coinvolte in prima persona per la stesura e approvazione del DL sulle Malattie Rare tra cui l'On. Fabiola Bologna ma anche la Sen. Paola Binetti, Presidente dell'Intergruppo Parlamentare delle Malattie Rare, la Sen. Maria Rizzotti con le sue molte interrogazioni, la Consigliere Anna Maria Bigon che ha presentato una mozione, insieme al Consigliere Stefano Valdegamberi, che è stata approvata all'unanimità nella Regione Veneto. All'Evento nazionale, moderato dalla Presidente A.N.I.Ma.S.S. ODV, Dr.ssa Lucia Marotta, hanno partecipato inoltre il Direttore del Centro Malattie Rare Regione Campania, Prof. Giuseppe Limongelli, il Presidente dell'Ordine dei Medici Provincia di Salerno, Dr. Giovanni D'Angelo, il Vice Sindaco - Assessore Pari Opportunità Comune di Salerno, Pasqualina Memoli, il Coordinatore Generale dell'Inps, Dr. Raffaele Migliorini, il Presidente della Fofi, On. Dr. Andrea Mandelli, il Presidente della SIOH, Dr. Marco Magi, la Presidente CReI, Dr.ssa Daniela Marotta, la Referente Malattie Rare Asl Salerno, Dr.ssa Immacolata Borelli, il Presidente Nazionale AIFI, Dr. Simone Cecchetto, il Presidente AMCI Regione Campania, Dr. Mario Ascolese, il Consigliere Nazionale SIR, Dr. Roberto Bortolotti.

Tra i relatori esperti: il Prof. Roberto Giacomelli (Roma), il Dr. Enrico Fusaro (Torino), la Prof.ssa Maria Grazia Piccioni (Roma), il Prof. Francesco Amadeo (Verona), la Dr.ssa Sara Caporuscio (Roma), la Dr.ssa Elena Pozzani (Verona), il Dr. Salvatore Troisi (Salerno), la Dr.ssa Adriana Cafaro (Torino), il Prof. Massimo Fusconi (Roma) e il Dr. Elio Giusto (Salerno).



Il romanzo "La sabbia negli occhi"

una congiuntivite. È quindi facile cadere in errore ma è subdola e complessa".

Lucia Marotta è una donna coraggiosa. Da 23 anni soffre di questa patologia, ma dovette attendere ben cinque anni per avere una diagnosi. Fino al 1998 aveva sempre avuto una vita attiva, era piena di energie, lavorava con passione come psicopedagogista. "A 46 anni iniziai ad avvertire dolori articolari, stanchezza cronica, bruciori e scarsa lacrimazione degli occhi - spiega -. Nei primi cinque anni venni ricoverata molte volte, ma

nessuno riusciva a farmi la diagnosi. Ricordo che pagai la maggior parte delle cure di tasca mia e vissi in prima persona il dramma di non essere compresa dai medici".

Un calvario che l'ha spinto a fondare nel 2005 l'Associazione Nazionale Italiana Malati Sindrome di Sjögren (A.N.I.Ma.S.S. ODV, www.animass.org), per tutelare le persone colpite dalla malattia rara, sistemica, degenerativa nel loro diritto alla salute.

"Ancora oggi, nel 2021, sto continuando a chiedere di riconoscere la Sindrome di Sjögren Primaria Sistemica come patologia rara e di inserirla nei Livelli Essenziali di Assistenza (Lea) e nel Registro Nazionale delle Malattie Rare dell'Istituto Superiore di Sanità. Nel 2020 ho inoltrato la domanda alla Commissione Lea sostenuta da Società Scientifiche e da professionisti del SSN, ma non ho ancora ottenuto nulla", ribadisce la Presidente Marotta.

La malattia si presenta in forma Primaria come "Sindrome Sicca" con o senza impegno sistemico, e in forma Secondaria associata ad altre patologie come Lupus Eritematoso Sistemico, Artrite Reumatoide e Sclerodermia. In Italia, la Sindrome di Sjögren è riconosciuta tra le malattie croniche e invalidanti che danno diritto all'assistenza

di alcune prestazioni sanitarie correlate individuate dal decreto ministeriale n. 329/1999 e successive modifiche e non ai farmaci sostitutivi. Secondo la definizione adottata in Europa, una malattia è rara quando il numero dei casi è inferiore a 5 ogni 10.000 abitanti. "Riconoscere la forma Primaria Sistemica come rara per i malati significherebbe - sottolinea la Presidente - usufruire dell'assistenza sanitaria per tutte quelle prestazioni che riguardano la diagnosi, il monitoraggio e la prevenzione di eventuali peggioramenti, non doversi far carico delle spese per

farmaci di fascia C, farmaci sostitutivi e presidi per noi indispensabili come colliri, salive artificiali, tachipirina, collutori, fermenti lattici, integratori, vitamina D, creme idratanti e molto altro. Inoltre dovrebbe garantire la nascita di Centri competenti con équipe multidisciplinari/interdisciplinari preparate per la diagnosi precoce e offrire le cure più adeguate. Invece oggi la realtà è ben diversa. Ogni giorno sono testimone in prima persona della sofferenza e del diritto alla salute negato per mancanza di presa in carico e di ambulatori dedicati".

**Dermatology beyond the skin**

## Esploriamo la pelle. Senza fermarci alla superficie.

LEO Pharma: leader mondiale nella cura delle patologie dermatologiche.

leopharma.it

Aprire nuove strade per curare le principali patologie della pelle. È questo, da sempre, l'obiettivo di LEO Pharma, azienda farmaceutica danese

di dimensione globale, focalizzata sull'innovazione e la ricerca di nuovi farmaci in Dermatologia. Mettiamo a disposizione dei pazienti di tutto il

mondo la nostra esperienza e passione per la pelle, l'efficacia delle nostre terapie e il nostro costante impegno per una migliore qualità di vita.

