

■ **A.N.I.M.A.S.S. ODV** / Dal 2005 l'Associazione di volontariato si impegna attraverso eventi, formazione e pure un fumetto in italiano e inglese per tutelare le persone colpite dalla malattia

Il coraggio di una malata rara, invisibile per il diritto alla salute

Combatte da 19 anni per dare dignità alle persone con *Sindrome di Sjögren Primaria Sistemica*. Tra le iniziative di sensibilizzazione il Progetto "Una panchina azzurra"

“Nonostante io intraveda degli spiragli di luce per la mia attività associativa, la situazione resta preoccupante, soprattutto in relazione all'evoluzione della mia malattia”, esordisce la dott.ssa Lucia Marotta, Presidente di A.N.I.Ma.S.S. ODV, l'Associazione Nazionale Italiana Malati Sindrome di Sjögren (www.animass.org). Questa malattia autoimmune sistemica, scatenata da fattori sia genetici che ambientali, può attaccare tutte le mucose dell'organismo, provocando secchezza soprattutto di bocca e occhi, ma può portare a complicanze come, per esempio, danni ad organi vitali come reni, fegato, polmoni, cuore, pancreas, stomaco, apparato cardio-vascolare, osteo-articolare e sistema nervoso centrale e periferico. Ha preso il nome dall'oculista svedese Henrik Sjögren che nel 1933 descrisse per la prima volta la cheratocongiuntivite secca che è diventata la manifestazione clinica di base per la descrizione della Sindrome.

“Ancora oggi scoprire di avere contratto la Sindrome di Sjögren non è facile. I sintomi di esordio sono, nella stragan-



L'inaugurazione della prima panchina azzurra a Noto (SR). Da sinistra il Sindaco Corrado Figura, la Presidente Lucia Marotta e il Vicesindaco Salvo Veneziano



La Presidente Lucia Marotta, il Dirigente Scolastico Prof. Miele Nazzareno, la Prof.ssa Ester Iannella, il Prof. Filargino Frusciante e la Prof.ssa Monica Sateriale con alcuni studenti

Indagine nazionale conferma la rarità della patologia

Il Report epidemiologico del 2022, realizzato da Fondazione Ricerca e Salute (ReS) di Roma, per conto di A.N.I.Ma.S.S. ODV, è un documento di 21 pagine che offre un quadro completo della popolazione italiana con Sindrome di Sjögren Primaria, basato su dati sanitari amministrativi. Dall'indagine emerge una prevalenza della malattia in Italia di 3,8 casi ogni 10.000 persone. L'analisi è stata condotta da un gruppo di lavoro coordinato dal Presidente di ReS, Nello Martini, con l'obiettivo di evidenziare la frequenza della forma Primaria della Sindrome di Sjögren, soprattutto attraverso i numeri contenuti nel database di ReS, nato dalla collaborazione con il Consorzio Interuniversitario CINECA, al fine di raccogliere i dati delle prestazioni assistenziali a carico del SSN periodicamente inviati al Ministero della Salute dalle Autorità Sanitarie Locali e Regionali. “Il Report conferma scientificamente ciò che ripetiamo da tempo - dichiara la Dr.ssa Marotta - A differenza delle forme secondarie, associate ad altre malattie come l'artrite reumatoide, il lupus eritematoso, la sclerosi sistemica e il cancro, la Sindrome di Sjögren Primaria è una malattia rara. E ancora più rara risulta la forma Primaria Sistemica, che colpisce tra i 12.000 e i

16.000 casi in Italia”. Secondo lo studio in Italia la Sindrome di Sjögren Primaria si manifesta più frequentemente nelle donne con età media di 50 anni. La ricerca ha confermato, infatti, una netta prevalenza di pazienti di sesso femminile, pari al 92,8% del totale, e un rapporto tra pazienti femmine e maschi di 15:1. La patologia è riscontrata prevalentemente in età adulta. “E nostro interesse promuovere lo studio e la ricerca sulla Sindrome di Sjögren Primaria Sistemica - afferma la Presidente di A.N.I.Ma.S.S. ODV - perché colpisce anche la fascia tra i 20-30 anni e quella tra i 40-50 anni e non risparmia la fascia pediatrica (ben 300 casi in Italia). La conferma scientifica della rarità di questa Sindrome rappresenta un passo fondamentale per migliorare la vita di tutte le persone colpite dalla grave forma sistemica. Per questo motivo, abbiamo voluto sostenere questo Progetto di studio epidemiologico a livello nazionale. È di estrema importanza continuare a promuovere tutte le iniziative che ci aiutino a comprendere meglio la distribuzione e la frequenza della malattia. Purtroppo, il cammino per far valere i diritti dei malati è ancora lungo, e non possiamo permetterci di abbassare la guardia”.

de maggioranza dei casi, quelli di occhio secco e bocca secca - prosegue la dottoressa Marotta - 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. Spesso può essere presente intolleranza alla luce (fotofobia). L'aspetto dell'occhio è quello tipico di una congiuntivite. È quindi facile cadere in errore”.

Lucia Marotta è una donna coraggiosa. Da 25 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



Dr.ssa Lucia Marotta, Presidente di A.N.I.Ma.S.S. ODV, l'Associazione Nazionale Italiana Malati Sindrome di Sjögren

La battaglia per il riconoscimento e l'inserimento nei LEA, come malattia rara, continua senza sosta

“Ancora oggi, nel 2023, 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. Invece siamo ancora fermi al 2017. Ho avuto anche un incontro positivo con l'On. Marcello Gemmato, Sottosegretario di Stato alla Salute nel Governo Meloni, che ha la delega per le malattie rare”, sottolinea 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, Scleroderma, al cancro, ecc. In Italia, la Sindrome di Sjögren è riconosciuta tra le malattie croniche e invalidanti che danno diritto all'esenzione 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 - spiega la Presidente - comporterebbe la possibilità di beneficiare dell'esenzione sanitaria per tutte le prestazioni relative alla diagnosi, al monitoraggio e alla prevenzione di eventuali peggioramenti e di non dovere farsi 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. La riabilitazione e le cure odontoiatriche e podologiche sono vitali. Inoltre, dovrebbe garantire la nascita di Centri competenti con équipe multidisciplinari/interdisciplinari preparate per la diagnosi precoce e offrire le cure più adeguate. Purtroppo, la realtà attuale è ben diversa. Ogni giorno sono testimone in prima persona della sofferenza e del diritto alla salute negato a causa della mancata presa in carico e della carenza di ambulatori dedicati, luoghi in cui gli specialisti dovrebbero essere sempre al corrente dell'evoluzione della Sindrome nei pazienti. Alcuni ambulatori, che erano stati chiusi durante il Covid, non hanno più riaperto. Qui a Verona, per ottenere una visita oculistica, bisogna attendere addirittura due anni, un periodo inaccettabile per chiunque, ma scandaloso per chi ha una patologia come la nostra, complessa, sistemica, degenerativa, che può persino portare alla cecità”.



La locandina della dodicesima panchina azzurra, installata a Roma

cure di tasca mia e vissi in prima persona il dramma di non essere compresa dai medici”. Un calvario che l'ha spinta a fondare, nel 2005, l'Associazione di volontariato A.N.I.Ma.S.S. ODV.

“Il 7 novembre è stata trasmessa, su RAI 3, la registrazione dell'Evento celebrativo con le Scuole del Progetto ‘Conoscere per accogliere: Dare speranza attraverso il Racconto e la Fiaba’, che si è svolto il 13 ottobre presso il Salone dei Marmi, all'interno del Palazzo di Città, sede dell'amministrazione Comunale di Salerno - racconta la Presidente -. Questo Progetto è stato accolto in ben

cinque Scuole, di cui una a Salerno, due a Noto, una a Siracusa e una a Benevento, coinvolgendo 725 alunni di ogni ordine e grado (elementari, medie e superiori). Nel corso dell'iniziativa sono stati proiettati sei videoclip, realizzati dai ragazzi dei diversi Istituti coinvolti, ed è stato anche presentato un video animato tratto dal fumetto, pubblicato anche in inglese, dal titolo ‘La Principessa Luce e la perfida strega Sjögren’”. L'Associazione si impegna appieno per tutelare le persone colpite dalla malattia rara, sistemica nel loro diritto alla salute. Offre Corsi di formazione ECM, organizza Eventi e ha realizzato molte pubblicazioni, nel 2023 il fumetto in italiano e in inglese, il Video animato del fumetto e il calendario 2024, in collaborazione con la Scuola di Grafica e Comunicazione “Palmieri Rampone Polo” di Benevento. Inoltre, ha dato il via a un bellissimo Progetto denominato “Una panchina azzurra”, che consiste appunto nell'installare panchine azzurre in diverse località, per sensibilizzare sulla Sindrome di Sjögren Primaria Sistemica. Finora sono state inaugurate dodici panchine: la prima inaugurata a Noto (SR), poi due a Salerno, Battipaglia, Bellizzi, Capizzano, Verona, Baronissi, Pontecagnano Faiano, Mercato San Severino, Rimini e Roma. A livello epidemiologico, nel 2022 è stato redatto un report nazionale sulla rarità della forma Primaria della Sindrome di Sjögren.

■ **MINISTERO DELLA SALUTE** / Info Day a Siviglia sulle linee guida comunitarie relative alla valutazione delle tecnologie sanitarie, l'Italia incontra Spagna, Portogallo e Malta

Health technology assessment, verso l'implementazione

Oltre ai rappresentanti del governo italiano, anche quelli di Aifa e Agenas, per fare il punto sul percorso di adozione del nuovo regolamento europeo

A Siviglia si è tenuta una giornata informativa sull'attuazione del programma dell'Unione europea relativo alla valutazione delle tecnologie sanitarie, o Health Technology Assessment (Hta) in inglese. L'Info Day, organizzato dalla Commissione Europea e dall'Hta-R Coordinating Group, era intitolato e vi hanno partecipato rappresentanti del Ministero della Salute, dell'Agenzia Italiana del Farmaco e dell'Agenzia Nazionale per i Servizi Sanitari Regionali - Agenas, oltre ai responsabili dell'implementazione del Regolamento Hta. La delegazione italiana si è confrontata con i colleghi spagnoli, portoghesi e mal-

tesi per condividere il percorso di implementazione di un modello che promette, a partire da gennaio 2025, di modificare in modo sostanziale l'iter di introduzione di farmaci oncologici, terapie avanzate e dispositivi medici. Circa 150 gli esperti e rappresentanti di associazioni industriali, pazienti e società scientifiche presenti e oltre 500 utenti collegati. Con l'approvazione definitiva della riforma dell'Agenzia Italiana del Farmaco, fortemente voluta dal Ministro della Salute, Orazio Schillaci, prende corpo il nuovo modello di governo dell'innovazione tecnologica che è alla base del processo di ammodernamento del sistema istitu-

zionale per garantire accessibilità ai nuovi farmaci, dispositivi e procedure e sostenibilità del sistema sanitario. Nel corso dell'evento la Commissione Europea ha fornito una panoramica del nuovo Regolamento Hta dell'Ue e lo stato di avanzamento del processo di implementazione. Le tecnologie sanitarie comprendono i medicinali, i dispositivi medici, i dispositivi medico-diagnostici in vitro e le procedure mediche, nonché le misure per la prevenzione, la diagnosi o la cura delle malattie. La valutazione delle tecnologie sanitarie è un processo basato su evidenze scientifiche che consente alle



autorità competenti di determinare l'efficacia relativa di tecnologie sanitarie nuove o esistenti. Una valutazione incentrata in particolare sul valore aggiunto di una tecnologia sanitaria rispetto ad altre tecnolo-

gie sanitarie nuove o esistenti. L'Hta può comprendere gli aspetti sia clinici sia non clinici di una tecnologia sanitaria, a seconda del sistema sanitario. Le azioni congiunte in materia di Hta cofinanziate dall'Unione hanno individuato nove domini con riferimento ai quali sono valutate le tecnologie sanitarie. Di questi, quattro sono clinici e cinque non clinici. I quattro domini di valutazione clinici riguardano l'individuazione di un problema sanitario e della tecnologia sanitaria attuale, l'esame delle caratteristiche tecniche della tecnologia sanitaria oggetto di valutazione, la sua sicurezza relativa e la sua efficacia clinica relativa. I cinque do-

mini di valutazione non clinici riguardano il costo e la valutazione economica di una tecnologia sanitaria e i suoi aspetti etici, organizzativi, sociali e giuridici. L'Hta può migliorare l'evidenza scientifica utilizzata per indirizzare le decisioni cliniche e l'accesso a tecnologie sanitarie da parte dei pazienti, anche quando una tecnologia sanitaria diventa obsoleta. I risultati sono utilizzati per orientare le decisioni in materia di assegnazione delle risorse di bilancio nel settore della sanità, ad esempio per quanto riguarda la fissazione dei prezzi o i livelli di rimborso delle tecnologie sanitarie. Può, quindi, aiutare gli Stati membri a creare e gestire sistemi sanitari sostenibili e migliori per i pazienti.