

Scenari

Anno 2025
N. 16
In allegato a Il Sole 24 Ore
odierno

GRUPPO²⁴ORE

Sanità

GUIDA

■ **A.N.I.M.A.S.S. ODV** / Associazione Nazionale Italiana Malati Sindrome di Sjögren è l'unico punto di riferimento in Italia. Dal 2005 si batte per l'inserimento della patologia nei LEA come malattia rara

Sjögren: una sindrome rara, volutamente discriminata e orfana

L'Associazione sta denunciando da 20 anni il vuoto normativo e la discriminazione di cui sono vittime soprattutto le donne, con una prevalenza di 9 a 1

L'Associazione sta denunciando da 20 anni il vuoto normativo e la discriminazione di cui sono vittime soprattutto le donne, con una prevalenza di 9 a 1. Donne che vengono colpite dalla malattia in una fascia di età compresa tra i 20 anni e i 50 anni, nel pieno della vitalità. La cosa più triste è che in Italia sono stati colpiti ben 300 bambini. Diventa fondamentale fare conoscere questa patologia per prevenirla e curarla, commenta la dottoressa Lucia Marotta, Presidente dell'A.N.I.M.A.S.S. ODV - Associazione Nazionale Italiana Malati Sindrome di Sjögren.

"La Sindrome di Sjögren Primaria è la Cenerentola tra le malattie rare e le malattie autoimmuni che invece sono state inserite nei LEA già nel 2017", dichiara Marotta.

Per colmare il vuoto normativo e questa sorta di ostruzionismo, A.N.I.M.A.S.S. ODV ha incaricato la Fondazione REA di condurre un report epidemiologico nazionale sulla Sindrome di Sjögren Primaria per porre fine alle stime più disparate esistenti in Europa, e soprattutto nel mondo. Infatti, una malattia molto simile, la Sclerodermia sistemica, è stata inserita mentre la Sindrome di Sjögren Primaria Sistemica è rimasta fuori. Aggiornamenti dei LEA dovrebbe essere annuale ma ad oggi non è ancora avvenuto. Lo studio è stato condotto dalla Fondazione e consegnato nel 2022, su richiesta e il sostegno incondizionato dell'Associazione A.N.I.M.A.S.S. ODV. Il report epidemiologico nazionale sulla Sindrome di Sjögren Primaria si è posto l'obiettivo di esaminare l'epidemiologia, i bisogni



La Dottoressa Lucia Marotta Fondatrice e Presidente dell'A.N.I.M.A.S.S. ODV

sanitari e i costi associati alle persone con Sindrome di Sjögren Primaria, concentrandosi in particolare sull'impatto di tale malattia sul Servizio Sanitario Nazionale (SSN). Per il suo studio, è stato utilizzato il database della Fondazione Ricerca e Salute, che comprende circa 5 milioni di abitanti all'anno. Attraverso questa fonte di dati, è stata calcolata la prevalenza della Sindrome di Sjögren Primaria per l'anno 2018, analizzando i dati demografici, i consumi sanitari medi e i costi diretti sostenuti a un anno dalla data indice (definita come

il primo ricovero ospedaliero o la richiesta di esenzione per patologia) mediante un'analisi caso-controllo, abbinata per età, sesso e residenza. I risultati dello studio hanno mostrato che, in Italia, nel 2018, sono stati identificati 3,8 casi di Sindrome di Sjögren Primaria ogni 10.000 abitanti (con 1.746 casi e 1.746 controlli). I dati ottenuti suggeriscono che la prevalenza della Sindrome di Sjögren Primaria in Italia è coerente con la definizione di malattia rara. Le persone con la Sindrome di Sjögren Primaria necessitano di un numero maggiore di farmaci, ricoveri e cure specialistiche ambulatoriali, con costi complessivi tre volte superiori a quelli sostenuti dalla popolazione generale. Questi costi potrebbero essere ridotti notevolmente con l'instaurazione di centri multidisciplinari/interdisciplinari dove fare diagnosi in tempi rapidi evitando ricoveri ospedalieri in strutture inadeguate e non competenti sulla complessa e subdola patologia che può essere spesso confusa con altre più conosciute.

Va sottolineato che la Sindrome di Sjögren Primaria è una malattia autoimmune cronica con un fenotipo clinico molto variabile. I sintomi spaziano da manifestazioni limitate, come secchezza oculare e orale, fino a complicazioni gravi e potenzialmente letali che coinvolgono organi vitali come il cuore, il fegato, l'intestino, il pancreas, i reni, lo stomaco, l'apparato cardiovascolare, quello polmonare, osteoarticolare e il sistema nervoso centrale e periferico (neuroSjögren). La malattia colpisce principalmente le donne e può presentarsi come patologia isolata sistemica (rara) o associata ad altre malattie autoimmuni, come l'artrite reumatoide, il lupus eritematoso sistemico, la sclerodermia ecc. Nel secondo caso le persone sono tutelate dalla patologia principale. Sebbene il decorso della malattia sia generalmente indolente e non richieda da subito trattamenti immunosoppressivi sistemici, anche le forme lievi della Sindrome influiscono negativamente sulla qualità della vita delle persone. Inoltre, le difficoltà legate alla diagnosi tardiva, al dolore generalizzato e alla ridotta funzionalità fisica contribuiscono a un alto tasso di disabilità lavorativa, accentuando ulteriormente l'impatto sociale ed economico della malattia.

Le persone con Sindrome di Sjögren Primaria Sistemica sono anche più esposte a comorbidità, tra cui malattie cardiovascolari ed è tra le malattie autoimmuni quella col più alto rischio di infopoliproteinazioni, ben 44 volte superiore alla popolazione generale e rischio di mortalità (5/8%) per il linfoma non Hodgkin. Il report epidemiologico nazionale del 2022 è stato un importante traguardo per l'Associazione Nazionale A.N.I.M.A.S.S. ODV che, dalla sua fondazione il 18 aprile 2005 a Verona, si batte per dimostrare con dati scientifici e fonti attendibili la rarità della malattia. Per molti anni sono stati dati risultati variabili che dipendevano da numerosi fattori, tra cui i criteri di classificazione, le fonti di dati utilizzate, il disegno degli studi e le differenze genetiche e geografiche delle popolazioni analizzate. Inoltre, in molti studi venivano incorporate col termine Sindrome di Sjögren sia tutte le forme secondarie, associate all'artrite reumatoide, al lupus eritematoso sistemico, alla sclerodermia e alle Sindromi Sicche della persona in menopausa/andropausa e delle persone anziane. Ad oggi, nell'elenco LEA delle malattie cro-

Un viaggio nell'invisibilità e nella disabilità della malattia attraverso l'Arte

La Presidente dell'A.N.I.M.A.S.S. ODV dottoressa Lucia Marotta, per sensibilizzare e informare la cittadinanza e arrivare ai cuori delle persone ed emozionarli, ha proposto vari Progetti "Un viaggio tra i colori dell'invisibilità, tenutosi a Verona, il video del libro fumetto "Alice e la sua compagna invisibile" e una mostra di fotografia, pittura e scultura (ispirata al libro di medicina narrativa "Dietro la Sindrome di Sjögren" regalato dalla dottoressa). I Progetti sono stati accolti con grande entusiasmo. La bellezza dell'arte, pur trattando il tema della malattia, può mostrarci le cose sotto una luce nuova. La fotografia, la pittura, la scultura, la sfilata di moda, la danza sono riusciti ad esprimere in modo incisivo l'invisibilità e la grave disabilità provocata dalla patologia, e allo stesso tempo a emozionare i presenti.

I tre laboratori del Liceo Artistico di Salerno sono stati premiati da A.N.I.M.A.S.S. ODV.

Il fumetto si conferma ancora una volta un linguaggio universale, capace di parlare a tutte le generazioni e di affrontare temi complessi con delicatezza e forza. "Alice e la sua compagna invisibile" è un libro-fumetto e un video animato. Scritto da Lucia Marotta, il libro racconta la storia di Alice, una ragazza di 12 anni con un grande sogno: danzare. Ma il suo cammino non è semplice. Alice è tra i 300 bambini in Italia che convivono con la Sindrome di Sjögren Primaria Sistemica, una "compagna invisibile" che non è solo un'ombra che cerca di ostacolare il suo sogno, ma anche un simbolo delle difficoltà e delle incomprensioni che spesso accompagnano chi vive con una patologia invisibile. La forza del racconto sta nella capacità di Alice di trasformare il dolore in determinazione. Con il sostegno della sua famiglia, della comunità e dell'Associazione A.N.I.M.A.S.S. ODV, Alice affronta il suo percorso con coraggio, imparando che la lotta contro la malattia è anche una lotta per la consapevolezza e la solidarietà. La Sindrome di Sjögren Primaria Sistemica colpisce non solo il corpo, ma anche la psiche, la vita quotidiana e i sogni di chi ne soffre. Questo fumetto, rivolto a bambini e adulti, non è solo una storia di resilienza personale, ma un invito a tutte le persone che desiderano unirsi per dare visibilità a chi vive nell'ombra.

Il libro, presentato ufficialmente a settembre 2024, è diventato anche un video animato grazie al supporto del laboratorio multimediale del Liceo Artistico di Salerno affiancato da una mostra di pittura, fotografia e scultura dedicata all'invisibilità e alla disabilità della grave patologia. "Scopo del libro fumetto e del video è di puntare a sensibilizzare non solo l'opinione pubblica ma anche a richiamare l'attenzione sulla necessità di supportare i bambini e le famiglie colpite dalla malattia", sottolinea Lucia Marotta, il cui impegno nell'ambito di A.N.I.M.A.S.S. ODV è un faro di speranza: grazie alla ricerca, alla sensibilizzazione e al sostegno reciproco, la "compagna invisibile" può essere affrontata e, un giorno, sconfitta. "Alice e la sua compagna invisibile", il libro fumetto e il video, ricordano a tutti che nessuno è mai veramente solo quando c'è chi lotta al suo fianco.



La copertina del libro fumetto di Lucia Marotta, "Alice e la sua compagna invisibile" che ha ispirato anche un video animato e una mostra di fotografia, pittura e scultura

La battaglia di civiltà che dura da 20 anni per il Diritto alla Salute

Affrontare una malattia cronica, degenerativa e rara richiede coraggio, resilienza e, spesso, una rete di supporto adeguata. Ma per la psicopedagogista Lucia Marotta, convivere con la Sindrome di Sjögren Primaria Sistemica è sempre stata un percorso disseminato di ostacoli. Questa malattia autoimmune, che attacca tessuti connettivi e organi vitali, resta ancora poco conosciuta e non adeguatamente riconosciuta dal Sistema Sanitario Nazionale.

Lucia, che vive a Verona dal 1984, ha avuto i primi gravi sintomi nel 1999, ma problematiche varie erano presenti già da molto prima. Ottiene la diagnosi dopo un lungo calvario durato ben cinque anni. Oggi affronta ancora una lunga lista di problematiche che includono miosite, artrosi, osteoporosi, parestesie e dolori cronici debilitanti. Ultimamente anche un carcinoma aggressivo - "La Sindrome colpisce ogni aspetto della mia vita - fisico, mentale, sociale - Eppure, a distanza di 27 anni, mi sento ancora invisibile", dice la dr.ssa Marotta.

Nonostante l'impatto devastante, la Sindrome di Sjögren Primaria Sistemica non è riconosciuta come malattia rara nei Livelli Essenziali di Assistenza (LEA), il che significa che le persone colpite dalla patologia non possono accedere a un Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) dedicato.

I farmaci sostitutivi sono a carico di chi soffre, come le cure odontoiatriche e podologiche. Solo pochi esami sono erogati dal Servizio Sanitario Nazionale, e i tempi di attesa per visite e controlli sono lunghissimi e le prenotazioni con il CUP estenuanti.

Le persone che me non hanno la forza di stare ore al telefono per prenotare una visita, e anche quando ci riesci, il supporto è frammentato, scollato o inesistente. Non esistono centri multidisciplinari dove i medici collaborano per offrirti una cura integrata", racconta nartristista. Non c'è la volontà di tutelare queste persone e nessuno investe in ricerca di base o genetica. La dottoressa Marotta denuncia le liste di attesa, un problema gravissimo per una malattia sistemica come questa, la mancanza di una riabilitazione adattata alle varie problematiche per evitare degenerazioni. I pazienti devono attendere anche due anni per una visita specialistica pubblica, mentre la riabilitazione in piscina riscaldata è riconosciuta per un solo ciclo. Al contrario per altre malattie come la Sclerosi multipla esistono piani terapeutici e le persone vengono seguite durante tutto l'anno. La Presidente continua a denunciare l'abbandono nei confronti di queste persone, assolutamente non tutelate nel loro diritto alla salute. Arrivano quotidianamente richieste di aiuto da tutta Italia, non essendo centri multidisciplinari.

Queste persone si sentono abbandonate e si isolano perché non comprese anche all'interno della stessa famiglia. La Presidente, attraverso A.N.I.M.A.S.S. ODV - Associazione Nazionale Italiana Malati Sindrome di Sjögren, da 20 anni si dedica all'attività di volontariato socioassistenziale e collabora con professionisti della salute, società scientifiche per formare su questa grave patologia con convegni ECM e FAD. Nel febbraio 2024 è stato pubblicato un articolo del Report Epidemiologico Nazionale su una prestigiosa rivista scientifica internazionale di Medicina Interna: "European Journal of Internal Medicine - Original Article Primary Sjögren's syndrome in Italy". Nonostante questo indubbio risultato scientifico, la battaglia per il riconoscimento della Sindrome di Sjögren Primaria Sistemica come malattia rara nei LEA prosegue, con interrogazioni parlamentari e mozioni. A settembre 2024, è stata presentata una seconda mozione in Regione Campania approvata all'unanimità come quella presentata in Regione Veneto e un disegno di legge in discussione in Parlamento. A dicembre in Parlamento è stato presentato un atto ispettivo da un gruppo di senatori.

Una battaglia senza tregua

La Presidente continuerà la sua battaglia soprattutto per i circa 20.000 persone in Italia affette dalla Sindrome di Sjögren Primaria Sistemica, inclusi giovani e bambini. "Avere una malattia rara ti isola, ma l'Associazione è la nostra forza. Più siamo uniti, più possiamo fare pressione per ottenere diritti, cure e attenzione", dichiara la dottoressa Marotta. Eppure, dietro la forza e la determinazione, rimane la fatica quotidiana di vivere con una malattia così impattante. "Il dolore non si ferma mai, ma continuare a lottare dà senso alla mia vita. Quello che voglio trasmettere è che non dobbiamo arrenderci mai: la voce di ognuno di noi conta", ribadisce la dottoressa Marotta, continuando a sperare che un giorno, non molto lontano, la sua condizione, e quella di tanti altri, venga riconosciuta per ciò che è: una battaglia che merita rispetto, attenzione e sostegno.

"La Partita del Cuore" per accendere i riflettori

La quarantunesima panchina azzurra è stata inaugurata il 13 dicembre 2025 a Villamare-Vibonati con il successivo grande Evento "La Partita del Cuore", svoltasi presso lo stadio Valentino Mazzola, con il patrocinio e collaborazione del Comune, del Rotary E-Club Film & Friends D2101, la Croce Rossa Italiana Comitato di Sapri e la partecipazione straordinaria del Governatore Rotary della Campania Distretto 2101, dottor Angelo Di Rienzo, e del comico Mino Abdacchi, direttamente da "Made in Sud". Al termine della partita, si è tenuto il Convegno presso il Museo Logos di Vibonati, in via Monastero.



Il progetto "Una panchina azzurra"

Essendo negato il Diritto alla Salute, da circa 30 anni, alle persone con Sindrome di Sjögren Primaria Sistemica, l'Associazione è stata sempre molto attiva per dare visibilità e attenzione a una malattia rara non ancora riconosciuta e come tale inserita nei LEA.

Una grave malattia, rara e degenerativa, ancora poco conosciuta ma soprattutto volutamente discriminata da circa 30 anni. Siamo parlando della Sindrome di Sjögren Primaria Sistemica, una patologia autoimmune, complessa, multiorogano ed ematologica che colpisce in modo significativo ed impattante la qualità della vita delle persone colpite. Si tratta di una patologia subdola e dalle molteplici sfaccettature ed è di difficile gestione. Colpisce in modo sistemico organi vitali come, per esempio, il cuore, il pancreas, i reni, i polmoni, l'apparato osteoarticolare, il sistema nervoso centrale e periferico. Per la sua complessità e per i molti sintomi e problematiche collegate, è devastante come malattia sia a livello fisico che psicologico ma anche a livello relazionale, familiare e lavorativo.

Purtroppo, le persone colpite sono abbandonate per mancanza di ambulatori multidisciplinari/interdisciplinari dove essere presi in carico a 360° e monitorati per evitare degenerazioni sia a livello motorio, che cardiovascolare, polmonare e soprattutto intervenire in tempo prevenendo manifestazioni oncologiche. Tra le malattie autoimmuni è quella con il più alto rischio di linfoproliferazioni, ben 44 volte superiore alla popolazione generale. Nonostante questa alta incidenza a livello oncologico, la gravità della patologia non viene mai affrontata nei congressi di oncologia e neppure in quelli dove si parla di problematiche respiratorie o ematologiche. Il Progetto "Una panchina azzurra" è partito da Noto (SR) grazie alla disponibilità e sensibilità del Sindaco Corrado Figura. Il Progetto sta girando l'Italia dal 2023. Il 14 novembre 2025 è stata inaugurata la quarantunesima Panchina Azzurra a Termoli (CB), con successivo corso formativo ECM per gli infermieri.



L'inaugurazione della 40a panchina azzurra a Termoli (CB)

niche col termine Sindrome di Sjögren si includono le forme primarie, le forme primarie sistemiche, le forme secondarie e le Sindromi Sicche e ciò non è corretto nei confronti di chi ha la forma primaria sistemica che è degenerativa e altamente impattante con rischio di mortalità. Nonostante la crescente consapevolezza delle difficoltà affrontate dalle persone, pochi studi si sono concentrati sugli aspetti socio-economici della Sindrome di Sjögren Primaria e ancora meno di quella sistemica che è devastante e le persone hanno una qualità di vita molto scadente. Quelli esistenti confermano un aumento significativo nell'utilizzo di servizi sanitari, nell'uso di farmaci e nei costi complessivi, probabilmente dovuto alla natura cronica e degenerativa della malattia e alle sue comorbidità associate. La maggior parte degli studi suggerisce che i costi sanitari per le persone con la Sindrome di Sjögren Primaria Sistemica siano circa due o tre volte superiori a quelli della popolazione generale.

Tuttavia, la letteratura disponibile sulla prevalenza, sull'utilizzo delle risorse sanitarie e sui costi associati alla Sindrome di Sjögren Primaria è ancora limitata e spesso eterogenea, rendendo difficile il confronto tra i dati provenienti dai vari Paesi.

Ad oggi, non risultano pubblicati altri studi epidemiologici basati sulla Sindrome di Sjögren Primaria nella popolazione italiana. Questo studio retrospettivo osservazionale, che si basa su dati amministrativi sanitari italiani, mira proprio a sensibilizzare l'opinione pubblica e le istituzioni riguardo alla prevalenza della Sindrome di Sjögren Primaria e al relativo impatto economico diretto sul Servizio Sanitario Nazionale, con un'analisi dettagliata dei costi per l'assistenza sanitaria erogata. Se ci fossero ambulatori dedicati multidisciplinari/interdisciplinari con esperienza i costi diminuirebbero e si farebbe prevenzione evitando degenerazioni. Il non inserimento della grave patologia sistemica, come rara nei LEA, danneggia non solo la persona malata, ma si ripercuote negativamente nella famiglia, nel contesto sociale e lavorativo. La persona, non seguita e monitorata costantemente nel tempo, peggiora e molte manifestazioni degenerano aumentando i costi che con una buona prevenzione e monitoraggio, senza dimenticare il supporto psicologico, potrebbero diminuire di molto. In Italia non esiste un PDTA, un Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale, che è la base della presa in carico. I farmaci sostitutivi non sono dispensati dal SSN ad eccezione del Siccafluid e della Ciclosporina.

Le prestazioni fornite gratuitamente alla Sindrome di Sjögren col codice 030 sono irrilevanti e non garantiscono la presa in carico per la forma primaria sistemica. Per informazioni: www.animass.org