



Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata
Verona



AZIENDA ULSS 20



A.N.I.Ma.S.S.
- Onlus -

Proposte di linee guida per la riabilitazione dei pazienti affetti da Sindrome di Sjögren

Proposte di linee guida per la riabilitazione dei pazienti affetti da *Sindrome di Sjögren*

Lo scopo di questo lavoro è quello di fornire elementi di riflessione e nuovi strumenti di lavoro e una guida per gli operatori e familiari delle persone affette da Sindrome di Sjögren, per svolgere al meglio il doveroso percorso riabilitativo e di recupero funzionale di giovani, adulti ed anziani colpiti dalla malattia.

EPIDEMIOLOGIA

La Sindrome di Sjögren primitiva è una malattia rara, autoimmune, sistemica che colpisce circa 16000 soggetti in tutta Italia (dato relativo all'anno 2008, rilevato in base all'esenzione 030 e fornito da assessorati regionali alla sanità e centri epidemiologici, ove esistenti, su territorio nazionale).

La Sindrome di Sjögren colpisce prevalentemente donne (rapporto femmine/maschi 9:1) a partire dalla seconda decade di vita, raggiungendo il picco massimo alla quarta-quinta decade di vita.

La riabilitazione riveste un ruolo fondamentale sia nella fase iniziale di esordio, sia nelle fasi successive per ridurre e prevenire la disabilità.

IL RUOLO DELLA RIABILITAZIONE NELLA SINDROME DI SJÖGREN

Il progetto riabilitativo presuppone un'attenta valutazione della persona e del suo stato di salute da parte di un team multidisciplinare composto sia da figure mediche che tecniche (fisioterapista, terapeuta occupazionale).

Il fisioterapista, sulla base della diagnosi, deve concordare con il personale medico un protocollo riabilitativo personalizzato alle esigenze del paziente.

La disabilità in corso di sindrome di Sjögren è il risultato dell'interazione tra fattori fisici, correlati alla patologia di base, e fattori indipendenti dalla malattia, di tipo biopsicosociale.

A supporto dell'aspetto biopsicosociale, lo studio di Escalante (1) propone una analisi rispetto alla disabilità, che merita di essere considerata anche dal punto di vista sociale, contestuale e individuale. Tale studio dimostra l'influenza delle diverse variabili che intervengono nel determinismo della disabilità:

- i segni e i sintomi indotti dalla malattia rivestono il 33%;
- i motivi non individuati il 41%;
- i fattori contestuali il 26% (rispettivamente età e sesso 2%, livello di istruzione 4%, stato psicologico 17% e sintomi di depressione 3%).

La necessità di promuovere delle linee guida che considerino questo secondo ordine di fattori ha portato ad affiancare, alle scale che comprendono solo o soprattutto la dimensione "fisica" della disabilità, degli strumenti più sofisticati che includono anche la valutazione dell'impatto psicologico della malattia.

Uno strumento di classificazione internazionale di tipo conoscitivo che consente di descrivere le relazioni tra condizioni di salute e fattori contestuali, ambientali e personali, in interazione dinamica tra loro è l'I.C.F. (Classificazione Internazionale di Funzioni, Disabilità e Salute), standard di riferimento per la valutazione della disabilità (2).

PREVENZIONE PRIMARIA: FASI INIZIALI DELLA MALATTIA DI SJÖGREN

Il progetto riabilitativo nella fase iniziale prevede sia indicazioni specifiche di tipo comportamentale al paziente, sia approcci terapeutici individualizzati.

• PROGRAMMI DI INFORMAZIONE E TERAPIA EDUCAZIONALE E COMPORTAMENTALE RIVOLTI AL PAZIENTE

Svolgimento di programmi informativi ed educazionali da parte delle diverse figure mediche e riabilitative. Questo percorso è indispensabile per una corretta conoscenza della malattia, da parte della persona unitamente alla gestione della stessa e l'adozione di stili di vita comportamentali compatibili con le diverse manifestazioni della malattia. Questo percorso educativo è il presupposto per la realizzazione di un programma di esercizi autogestiti e mirati a risolvere le problematiche individuali.

• MANTENIMENTO DI UNA BUONA FORMA FISICA

- Attività aerobica (potenziamento muscolare e incremento massa ossea) (3).
- Ginnastiche dolci: - Yoga, tai-chi, integrazione funzionale (4-5);
- antiginnastica (metodo Bertherat).
- Corpo e coscienza (metodo G. Courchinoux); si tratta di un metodo di ginnastica dolce e globale che considera la persona nella sua interezza.

Questo riaggiustamento è condotto simultaneamente in quattro direzioni complanari: conoscenza di sé, aggiustamento posturale, riarmonizzazione energetica, gestione delle emozioni (6).

Le ginnastiche dolci, propongono movimenti minimi e non faticosi che consentono di re-imparare a muoversi in modo alternativo, di trovare diverse relazioni tra le varie

parti del corpo e distribuire meglio la fatica. In un secondo tempo, può essere efficace l'attività fisica aerobica come il cammino a passo veloce, il nuoto, la danza e l'utilizzo della cyclette (7).

• **ERGONOMIA POSTURALE, GESTUALE, TERAPIA OCCUPAZIONALE**

L'ergonomia posturale e gestuale unita alla terapia occupazionale, complementare all'economia articolare, interviene nell'ambito lavorativo, domestico e ludico della persona. Essa può essere definita come l'insieme di suggerimenti, formulati dal fisiatra nell'ambito di un programma terapeutico, che hanno lo scopo di far acquisire al paziente gestualità corrette che prevenivano danni articolari.

• **IGIENE POSTURALE**

La Rieducazione Posturale è una rieducazione Neuro-muscolare. È quella pratica della fisioterapia che cerca di ripristinare le migliori condizioni anatomico-funzionali del soggetto, perse a causa di traumi, attività improprie o prolungate, e sostituite da pattern posturali e di movimento inefficienti e disfunzionali.

• **TECNICHE DI MASSAGGIO**

Antalgico decontratturante, linfodrenaggio. Il massaggio crea le condizioni favorevoli al rilassamento muscolare, riduce il dolore e, se effettuato prima della seduta riabilitativa, predispone positivamente il paziente ad eventuali successive tecniche.

PREVENZIONE SECONDARIA

- Coinvolgimento extraghiandolare in fase iniziale
- Coinvolgimento polmonare
- Coinvolgimento muscolo-scheletrico
- Coinvolgimento neurologico (neuropatia periferica)

Il progetto riabilitativo, nella fase secondaria consiste nel prevenire complicanze e danni permanenti degli organi coinvolti.

• **RIABILITAZIONE RESPIRATORIA (autonoma e assistita)**

La riabilitazione respiratoria è necessaria per ristabilire un corretto equilibrio muscolo-scheletrico e per mantenere e/o incrementare i volumi polmonari.

L'approccio terapeutico si articola in diversi momenti:

1. la persona impara la corretta respirazione nelle sue diverse fasi: apicale, basale, diaframmatica;
2. esecuzione autonoma dell'esercizio;
3. autodrenaggio con la tecnica di ELTGOL (8-9).

• RIABILITAZIONE NEL DOLORE MUSCOLO-SCHELETRICO E NEUROPATICO

– RIABILITAZIONE IN ACQUA (IDROKINESITERAPIA in ACQUA CALDA)

La riabilitazione in acqua, assistita dal fisioterapista, consente al paziente di vivere un'esperienza avvolgente, attraverso l'ascolto del proprio corpo e il riconoscimento dello stesso. L'acqua, grazie alle caratteristiche che le sono proprie, induce spontaneamente all'esecuzione di movimenti che risultano, invece, poco naturali sulla terra oppure particolarmente dolorosi. È importante associare la ginnastica respiratoria nel corso della seduta.

– CURE TERMALI

La maggiore densità dell'acqua termale determina una maggiore spinta idrostatica, una migliore galleggibilità e una maggiore resistenza idrodinamica al movimento. I minerali disciolti, a seconda delle caratteristiche, esplicano effetti biologici diversi sull'organismo.

– RIABILITAZIONE MOTORIA DI GRUPPO

Auto posture: la rieducazione posturale globale riequilibra le strutture muscolari che si sono modificate a causa del dolore e del danno indotto dalla malattia e crea i presupposti per una postura corretta, inoltre predispone le condizioni per evitare il riproporsi del problema. Le persone a casa devono proseguire il lavoro effettuato con il fisioterapista utilizzando le "autoposture", termine coniato da Souchard che vanno inserite nel programma degli esercizi da eseguire autonomamente presso la propria abitazione. Uno dei principi fondamentali è la "globalità" che prevede, quindi, l'interessamento di tutti i segmenti del corpo nello stesso momento attraverso la realizzazione di particolari "autoposture" che evolvono in maniera dolce e progressiva, con l'interessamento pure della respirazione, verso una posizione finale di massimo allungamento.

Esercizi propriocettivi: l'attività propriocettiva comprende esercizi che modificano la stabilità di natura statica (per es. la stazione monopodalica o con piedi a tandem), mentre quelle per l'agilità sono le attività che modificano la stabilità in modo dinamico (danza, cammino veloce, tai-chi chuan).

Esercizi per incrementare la massa muscolare e mantenere la massa ossea: il programma di esercizi prevede: sufficiente attività fisica, con metodiche basate su pressioni assiali ed esercizi di carico dinamico sull'osso. Carico dinamico, pressione assiale ed attivazione muscolo-tendinea selettiva consentono una corretta dinamica muscolo-scheletrica, responsabile dell'orientamento delle linee di forza, sensibili all'informazione meccanica.

• TERAPIE MANUALI

- Pompage. Il pompage riduce il dolore favorendo il rilassamento muscolare e migliorando il drenaggio dei liquidi interstiziali.
- Mobilizzazioni passive/attive. Le mobilizzazioni passive hanno lo scopo di incrementare la mobilità delle articolazioni. Il fisioterapista deve effettuare la mobiliz-

zazione lentamente, senza creare dolore. Le mobilizzazioni attive comprendono esercizi di intensità da moderata a alta, migliorano la forza muscolare e lo stato fisico senza aver effetti negativi sull'attività della malattia.

- **Linfodrenaggio.** Il linfodrenaggio ha un effetto drenante e antiedemigeno mediato dall'azione sulla muscolatura liscia dei vasi. Il linfodrenaggio interviene con una azione sui vasi linfatici in modo progressivo e seguendo la loro direzione nel distretto trattato. Gli obiettivi del drenaggio linfatico manuale sono:
 1. effetto drenante a livello dei liquidi eccedenti intercellulari e mantenimento dell'equilibrio idrico degli spazi interstiziali;
 2. effetto antiedematoso: si agisce sugli accumuli di fluido stagnante nello spazio interstiziale, permettendone il riassorbimento e la veicolazione verso sedi adeguate;
 3. effetto di miglioramento della microcircolazione, grazie all'azione effettuata sulla motilità intrinseca dei vasi, associata alle contrazioni della muscolatura liscia;
 4. effetto sulla condizione algica: il massaggio avviene con pressioni continuamente variate e agisce sui meccanoceettori e sulle cellule inibitrici, riducendo la sensazione dolorosa.

• TERAPIE FISICHE

La terapia fisica si avvale dell'ausilio di apparecchi elettro-medicali quali:

- **IDROGALVANOTERAPIA:** è una metodica che sfrutta l'azione della corrente continua, ossia le variazioni di polarizzazione che la corrente allo stato costante induce nei tessuti e strutture eccitabili. Questa terapia utilizza due elettrodi posti in una bacinella d'acqua, che funge da elettrodo distale, preferibile per trattare segmenti distali degli arti come mani, gomiti e piedi. L'idrogalvanoterapia può avere un effetto prevalentemente analgesico, antiedemigeno ed effetto trofico.
- **LASER:** "Light Amplification by Stimulated Emission of Radiation" è l'amplificazione di luce per mezzo di un'emissione stimolata di radiazioni; essa sfrutta una radiazione per provocare delle reazioni biochimiche a livello cellulare con conseguente vasodilatazione, stimolazione neuro-vegetativa, modificazione della pressione idrostatica intra-capillare ed aumento del drenaggio linfatico.
- **Effetti fotochimici:** attivano meccanismi di fotoinduzione, fotodissociazione, fotosensibilizzazione e fotoconversione. A livello cellulare viene favorita l'attivazione enzimatica, l'incremento della sintesi di acidi nucleici e proteine e l'incremento degli scambi metabolici. Sono i maggiori responsabili degli effetti antiinfiammatorio, antiedemigeno, antalgico e stimolante.
- **Effetti fototermici:** il riscaldamento dei tessuti avviene per conversione dell'energia meccanica in energia termica. Incrementi di temperatura fino a 42°C promuovono effetti anabolici, analgesici e antiinfiammatori.
- **Effetti fotomeccanici:** sono onde elastiche di pressione che attiva il movimento linfatico. Grazie a queste azioni, la LASER ha effetti anti-infiammatori, anti-edemigeni

ed analgesici. Si usano trattamenti ravvicinati per problemi acuti, mentre per disturbi di tipo cronico sono più utili trattamenti ripetitivi, distanziati nel tempo.

- **TENS:** “Transcutaneous Electrical Nerve Stimulation” è una tipologia di stimolazione con elettrostimolatore, attraverso l'applicazione di appropriate placche elettro-conduttive a livello della superficie cutanea. **Impulsi di breve durata, bassa intensità, alta frequenza, non reazioni motorie, si ottiene effetto antalgico rapido**, con conseguente eccitazione delle fibre nervose periferiche e quindi dei nervi sensoriali fino a livello centrale. **Impulsi di lunga durata, alta intensità e bassa frequenza possono indurre contrazioni muscolari.**

L'analgesia che si ottiene con questa metodica è particolarmente utile per il trattamento del dolore cronico muscolare, del dolore da patologie neuronali, osteo-articolari e per la patologia di tendini e legamenti.

- **TECAR:** la TECAR-terapia è una metodica terapeutica di notevole efficacia nel trattamento precoce, non chirurgico, di tutte le patologie osteoarticolari e muscolari, acute e croniche. La TECAR determina lo sviluppo di energia endogena, prodotta dal movimento alternato di attrazione e repulsione delle cariche elettriche rappresentate dagli elettroliti presenti nei tessuti. Questo tipo di terapia può lavorare con una modalità di un maggior effetto terapeutico su tessuti superficiali o profondi.
- **ONDE D'URTO:** le onde d'urto sono onde acustiche ad alta energia, che generano una forza meccanica diretta contro l'area su cui impattano. L'obiettivo principale di trasferire energia sui tessuti corporei, per stimolarne effetti riparativi. Le onde d'urto esercitano i loro effetti mediante due principali meccanismi, un effetto diretto all'interfaccia acustica con frattura su superficie opposta (effetto Hopkins) ed un effetto cavitazionale, che concorrono a generare un effetto anti-infiammatorio, antalgico e riparativo-rigenerativo tissutale.

Questo tipo di terapia fisica trova applicazione nel trattamento di patologie del tessuto osseo pseudoartrosi, algodistrofia, necrosi asettica femorale o omerale, nelle patologie dei tessuti molli come condrocalcinosi, calcificazioni, fibromatosi e nelle tendinopatie, come pure nel trattamento di ulcere cutanee.

- **Magneto-terapia:** l'elettromagnetoterapia pulsata in alta frequenza è particolarmente indicata nelle affezioni dolorose localizzate, in quanto accelera la rigenerazione cellulare e migliora lo stato del sistema neurovegetativo e vascolare. A livello fisiologico, la magneto-terapia agisce sul tessuto osseo e cutaneo ripolarizzando le cellule, riequilibrando la permeabilità della membrana e l'eccitabilità cellulare con conseguente rapida azione di riparazione dei tessuti ossei e cutanei, stimola la produzione di endorfine da parte del sistema nervoso neurovegetativo, risultante nella riduzione del dolore e in un'azione anti-infiammatoria.

- **Campi elettromagnetici-pulsati (CEMP):** la terapia a segnale pulsante è una terapia non invasiva diretta ad attivare la rigenerazione della cartilagine mediante la riproduzione di meccanismi di autostimolazione presenti nel nostro organismo. Questo tipo di terapia si basa sul presupposto che a livello articolare è presente un campo

elettrico, che regola il metabolismo cellulare e la conseguente continua rigenerazione del tessuto cartilagineo e del connettivo, e sul fatto che lo stesso campo elettrico venga alterato dai processi infiammatori o traumatici. I CEMP determinano pertanto il ripristino del normale campo elettrico articolare e determinano una capacità rigenerante a livello della cartilagine articolare, dei tendini, dei legamenti e dell'osso stesso attraverso uno stimolo dell'attività degli osteoblasti.

- **TERAPIA EDUCAZIONALE (vedi prevenzione primaria)**

- **SUPPORTO PSICOLOGICO**

Il supporto psicologico ha come duplice scopo l'accettazione della malattia e della sua cronicità e fornire gli strumenti atti a modificare il modo di affrontare le disabilità conseguenti ed associate alla patologia stessa.

Trattandosi di una patologia rara ma cronica e invalidante, si raccomanda di:

- offrire al paziente un sostegno psicologico. Le caratteristiche dell'intervento e "l'oggetto" delle cure potranno variare in funzione dell'età del paziente, del quadro clinico e dell'andamento degenerativo della malattia;
- considerare il paziente e la famiglia da cui proviene come entità uniche e differenti da tutte le altre, sfruttando le conoscenze e le competenze legate alla malattia e alla sua evoluzione per decidere di volta in volta come metterle a disposizione delle persone coinvolte e impostando il proprio intervento non tanto all'acquisizione di prestazioni quanto al raggiungimento di una condizione di massimo benessere.

I percorsi terapeutici si attuano attraverso i seguenti interventi psico-educazionali:

- terapia cognitivo-comportamentale;
- self-management;
- tecniche educative.

PREVENZIONE TERZIARIA: Coinvolgimento multi-organo avanzato

Il progetto riabilitativo prevede programmi individualizzati e specifici per problemi valutati e monitorati nel tempo: ipostenia, disturbi dell'equilibrio, agilità, oltre a patologie dell'apparato neuromuscolare, deficit visivi, coinvolgimento respiratorio.

In aggiunta a quanto previsto negli step di prevenzione precedenti, sono utili anche:

- **GINNASTICA RESPIRATORIA (vedi prevenzione secondaria)
e/o OSSIGENO TERAPIA**

- **GINNASTICHE DOLCI (vedi prevenzione primaria)
E TECNICHE DI RILASSAMENTO**

Le tecniche di rilassamento servono soprattutto come terapia del dolore, anche in fasi acute, e come prevenzione anti-stress nelle fasi di remissione. Esse stimolano la produzione di endorfine e insegnano attraverso semplici esercizi a scindere il fattore dolore dal fattore ansia.

• MASSAGGIO NEUROCONNETTIVALE

La manipolazione neuroconnettivale tratta il tessuto muscolo-fasciale distante dalla sede del dolore. Durante il trattamento il paziente percepisce una diminuzione del dolore e della contrattura muscolare nel distretto interessato dalla patologia.

• UTILIZZO DI TUTORI E/O AUSILI

I tutori o gli ausili sono finalizzati alla correzione di alcune disabilità. In particolare i tutori prevedono la correzione di deformazioni muscolo-scheletriche, mentre gli ausili sono essenziali per favorire attività quotidiane (supporti occupazionali, informatici o ottici) e lo spostamento (carrozine, deambulatori, cyclette o biciclette ortopediche).

IPOTESI DI SCALE DI VALUTAZIONE

Le scale di valutazione della disabilità si possono suddividere in due gruppi:

1. Generiche: - VAS (Visual Analogic Scale) con differenti end-points di valutazione,
- Medical Outcomes Study Short Form-36,
- HAQ (10);
2. Specifiche: - Six minutes walking test (valutazione di resistenza allo sforzo),
- Evaluation of the Daily Activity Questionnaire (EDAQ),
per la valutazione della Terapia Occupazionale
proposto dall'Università di Sahlgrenska (Svezia),
da validare in Italia.

CONCLUSIONI

Inserire uno schema riabilitativo nel percorso terapeutico dei pazienti affetti da Sindrome di Sjögren ha lo scopo di prevenire e migliorare le manifestazioni cliniche della malattia, di individualizzare la riabilitazione sulle specifiche esigenze del singolo soggetto, al fine di ottenere una migliore qualità della vita ed un maggior benessere psicologico ed emozionale.

Lo scopo di formalizzare delle linee guida è utile per ottimizzare le risorse, sia umane che tecniche, in un appropriato progetto riabilitativo.

BIBLIOGRAFIA

1. Escalante A, del Rincòn I. How much disability in rheumatoid arthritis is explained by rheumatoid arthritis? *Arth Rheum* 1999; 42: 1712-1721.
2. Stier-Jarmer M, Grill E, Mueller M, Strobl R, Quittan M, Stucki G. Validation of the comprehensive ICF Core Set for patients geriatric post-acute rehabilitation facilities. *J Rehabil Med* 2010 [Epub Ahead of Print].
3. American College of Sports Medicine. The recommended quantity and quality of exercise for developing and maintaining cardiorespiratory and muscular fitness and flexibility in health adults. *Med Sci Sports Exerc* 1998; 30: 975-991.
4. Ullmann G, Williams HG, Huessey J, Durstine JL, McClenaghan BA. Effects of Feldenkrais exercises on balance, mobility, balance confidence, and gait performance in community-dwelling adults age 65 and older. *J Altern Complement Med* 2010; 16: 97-105.
5. Schingler M. Feldenkrais method, alexander Technique, and yoga-body awareness therapy in the performing arts. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2006; 17: 865-875.
6. Vedovi E, Zarattini S, Brigo B, Barioni C, Carletto A, Bambara LM. Approccio riabilitativo basato sul metodo "corpo e coscienza" in pazienti affetti da sclerosi sistemica progressiva variante cutanea limitata anticentromero positiva. *Eur Med Phys* 2003; 39: 822-825.
7. Strömbeck B, Lennart TH J. The role of exercise in the rehabilitation of patients with systemic lupus erythematosus and patients with primary Sjögren's syndrome. *Curr Opin Rheumatol* 2007; 19: 197-203.
8. Kodric M, Garuti G, Colomban M, Russi B, Porta RD, Lusuardi M, Confalonieri M. The effectiveness of a bronchial drainage technique (ELTGOL) in COPD exacerbations. *Respirology* 2009; 14: 424-428.
9. Soto-Cardenas MJ, Perez-de-Liz M, Bove A, Navarro C et al. Bronchiectasis in primary Sjögren's syndrome: prevalence and clinical significance. *Clin Exp rheumatol* 2010 [Epub Ahead of Print].
10. World Health Organisation. International classification of functioning, disability and health. Geneva: WHO; 2001.

A.N.I.Ma.S.S. Onlus - Associazione Nazionale Italiana Malati Sindrome di Sjögren - ha promosso la stesura di queste Linee Guida da parte di un gruppo multidisciplinare di esperti in malattie autoimmuni e riabilitazione con la collaborazione della Presidente Dr.ssa Lucia Marotta.

Dr. Orazio Michele Codella
Prof. Claudio Lunardi
Dr.ssa Tiziana Nava
Dr. Giuseppe Patuzzo
Dr. Michele Sorleto
Dr. Elisa Tinazzi
Dr. Ermes Vedovi
Dr.ssa Sofia Bonafede
Dr.ssa Lucia Marotta

Si raccomanda di mantenere e sviluppare, sia nell'ambito dell'assistenza sia in quello della ricerca, il contatto con **A.N.I.Ma.S.S. Onlus** - Associazione Nazionale Italiana Malati Sindrome di Sjögren.

Come puoi aiutarci?

Devolvendo il 5 per 1000 nel 730 o Cud alla nostra Associazione A.N.I.Ma.S.S. ricordandoti di aggiungere il nostro Codice Fiscale 93173540233

Per tesseramento e donazioni

c/c postale 69116408

IBAN IT 17 J 07601 11700 0000 69116408



A.N.I.Ma.S.S. Onlus

Associazione Nazionale Italiana Malati Sindrome di Sjögren

Sede legale e operativa: Via S. Chiara, 6 - 37129 Verona

Tel./Fax: 045 958 00 27 - Cell.: 333 83 86 993

www.animass.org/sjogren - animass.sjogren@fastwebnet.it

Cod. Fisc. 93173540233