

6.b

Il trattamento riabilitativo delle connettiviti

Angela Del Rosso, Susanna Maddali Bongi

SCLEROSI SISTEMICA

La Sclerosi Sistemica (SSc) è una malattia sistemica del tessuto connettivo caratterizzata da alterazioni vascolari che inducono fibrosi a livello della cute e di numerosi organi e apparati, il cui trattamento medico è necessariamente multidisciplinare e coordinato dal reumatologo.

Allo stesso modo, la compromissione degli apparati muscolo-scheletrico, cutaneo e respiratorio richiede una terapia riabilitativa effettuata da un team multidisciplinare (fisiatra, fisioterapista, podologo, terapista occupazionale) in cui il reumatologo, come raccomandato per la spondilite anchilosante, svolge un ruolo centrale.

Tuttavia, sebbene programmi di riabilitazione e di fisioterapia siano raccomandati per prevenire e ridurre le disabilità derivate dal coinvolgimento cutaneo e muscolo-scheletrico della SSc, pochi studi sono pubblicati sull'argomento e la terapia riabilitativa non è compresa nelle raccomandazioni EULAR sulla gestione dei pazienti con SSc.

ALTERAZIONI DELLE MANI E DEL VOLTO

Le alterazioni delle mani e del volto in corso di SSc, dovute principalmente all'impegno cutaneo, sono molto disabilitanti.

I maggiori predittori di disabilità nella SSc sono la gravità dei problemi respiratori e il *subset* di SSc cutanea diffusa. La disabilità è direttamente correlata col coinvolgimento cutaneo, le deformità delle mani, la forza muscolare e l'impegno cardiaco o renale.

La compromissione della cute è presente in tutti i pazienti con SSc e ha un andamento centripeto, interessando precocemente ed elettivamente le mani e il volto; in seguito tutte le altre sedi cutanee sono potenzialmente interessate.

Il coinvolgimento cutaneo può essere diviso in 3 fasi successive: a) edematosa; b) sclerotica; c) atrofica. Nella patogenesi della fase edematosa ha un ruolo importante la microangiopatia dei vasi linfatici, contemporanea a quella dei vasi sanguigni, che produce fuoriuscita di liquido e macromolecole nell'interstizio cutaneo. L'edema limita il movimento delle dita (*puffy digits*) e la funzione delle mani. All'edema segue la fibrosi della cute, che aumenta di consistenza, divenendo poco elastica, non sollevabile in pliche, lucida, tesa e aderente al sottocute, il quale,

retraendosi, determina le deformità delle mani e del volto. Nella successiva fase atrofica la cute si assottiglia per la riduzione di spessore del derma.

La sclerosi cutanea provoca l'irrigidimento in flessione delle dita sino alla deformità delle "mani ad artiglio", con riduzione della flessione-estensione e prono-supinazione dei polsi, anchilosi in flessione delle articolazioni interfalangee prossimali e distali, perdita della flessione delle metacarpo-falangee e della mobilità del pollice, bloccato in adduzione e flessione. Nella fase atrofica, i movimenti delle mani e dei polsi si riducono ulteriormente.

Il volto sclerodermico in fase sclerotica presenta numerose alterazioni, quali microstomia, presenza di pieghe radiali intorno alla bocca, microcheilia, naso affilato, spianamento delle rughe e amimia, che provocano disabilità nella masticazione, nell'alimentazione, nell'eloquio, difficoltà nell'igiene orale e nei trattamenti odontoiatrici e conseguentemente problemi estetici e peggioramento della qualità di vita.

Le alterazioni anatomiche e funzionali delle mani e del volto sono causate e aggravate anche dalla compromissione dell'apparato muscolo-scheletrico e del microcircolo, responsabile del fenomeno di Raynaud e delle ulcerazioni delle parti distali delle dita, del naso e delle orecchie, che possono condurre alla perdita di tessuto sino all'autoamputazione.

A livello dell'Articolazione Temporo-Mandibolare (ATM), il riassorbimento osseo causa osteolisi dei condili, dei rami e degli angoli della mandibola, comportando dolore, riduzione dei movimenti della mandibola e quindi ridotta apertura della bocca. La salute orale è ulteriormente compromessa dalla xerostomia, dovuta alla frequente sindrome di Sjögren secondaria, dalle alterazioni dentali, paradentali, dalla retrazione del palato e dalla fibrosi del frenulo linguale.

DISABILITÀ E QUALITÀ DI VITA

Recentemente, mediante un questionario che valuta l'impatto funzionale, sociale e psicologico della malattia a livello orale (*Oral Health Impact Profile*, OHIP), nei pazienti con SSc sono state rilevate condizioni orali e qualità di vita riferita alla salute orale (OHRQoL) peggiori rispetto ai controlli sani.

Nella SSc, la compromissione cutanea delle mani e del volto peggiora i rapporti interpersonali, le funzioni psicosociali e l'autostima, tanto da essere tra i principali fattori correlati all'insoddisfazione legata all'immagine, addirittura superiore rispetto a quella riferita dai pazienti con ustioni cutanee estese. Nei pazienti con SSc, il disagio per le modificazioni facciali è superiore a quello legato alla compromissione "ad artiglio" delle mani, e si manifesta soprattutto per microcheilia, rughe periorali, *facies* amimica e microstomia.

Nostri studi hanno dimostrato che nella SSc le disabilità locali delle mani e del volto, misurate con scale specifiche (*Cochin Hand Function Disability Scale*, CHFDS; *Hand Mobility In Scleroderma scale*, HAMIS; *Mouth Handicap In SSc scale*, MHISS), sono correlate ad aumentata disabilità globale (HAQ) e a riduzione della qualità di vita (SF36), più compromesse nel *subset* diffuso, rispetto a quello limitato. Inoltre le disabilità locali e globale incidono sul benessere psicologico, influenzando la depressione e l'ansia, sintomi molto frequenti in corso di SSc.

Per quanto riguarda la qualità di vita, studi del nostro gruppo hanno rilevato che l'affaticabilità e la disabilità alle mani sono determinanti indipendenti della qualità di vita fisica (valutata con Indice Fisico – ISF – di SF36) nei pazienti con SSc. Determinanti indipendenti della qualità di vita mentale (valutata con Indice Mentale – ISM – di SF36) sono l'affaticabilità, il comportamento di evitamento delle strategie di *coping* e l'ansia, le cui determinanti indipendenti (disabilità orale, autostima e sostegno sociale delle strategie di *coping*) sono state incluse nel modello per valutare le influenze sulla qualità di vita mentale. Quindi, la disabilità delle mani è

importante determinante d'ISF e la disabilità orale è una determinante importante dell'ansia, che a sua volta influisce su ISM.

Per quanto riguarda la disabilità, le difficoltà nelle attività della vita quotidiana (ADL) sono riferite principalmente alla compromissione funzionale delle mani, in particolare alla rigidità e alla riduzione della forza di presa e della destrezza. Si è inoltre rilevata una riduzione della capacità lavorativa del 50% nelle donne con SSc, correlata con la disabilità nelle ADL e con la percezione di benessere. Anche il dolore, l'affaticabilità e la compromissione della funzione manuale risultano avere un impatto dominante sulla disabilità.

TERAPIA RIABILITATIVA

Nonostante la loro frequenza e la disabilità che causano, le alterazioni delle mani e del volto dei pazienti con SSc sono sottovalutate e non esaurientemente studiate e trattate, probabilmente perché offuscate dal concomitante, grave, coinvolgimento sistemico.

Il trattamento riabilitativo è efficace nel prevenire e ridurre la compromissione delle mani e del volto, contrariamente alla terapia farmacologica, che ha scarsi effetti.

Riabilitazione delle mani. Gli obiettivi del trattamento sono il miglioramento del movimento, della funzionalità e della forza delle mani, e l'incremento della partecipazione alle ADL, come la cura di sé, la gestione domestica, il tempo libero e il lavoro, e, quindi, il miglioramento della qualità di vita.

Un programma di esercizi di *stretching* domiciliari, eseguito per un mese, induceva un miglioramento della funzione delle dita che si manteneva per un anno. La mobilizzazione delle dita unita alla termoterapia, effettuata mediante applicazione di paraffina, migliorava la mobilità delle mani, la rigidità e l'elasticità cutanea e apportava maggiore beneficio nelle misure della struttura-funzione delle mani rispetto a quelle della funzione delle mani in relazione ad attività-partecipazione.

Splint dinamici, che applicano una forza costante di *stretching* sulle articolazioni, non erano efficaci nel mantenere o nel migliorare l'estensione delle articolazioni interfalangee prossimali in pazienti con SSc. L'uso di *splint* è controverso anche perché, generando attrito sulla cute, può contribuire a provocare ulcerazioni cutanee.

Il nostro gruppo ha effettuato 2 studi randomizzati e controllati sulla riabilitazione delle mani sclerodermiche, con metodiche diverse secondo la fase della malattia.

Uno studio, effettuato in pazienti con SSc in fase edematosa, ha valutato l'efficacia del drenaggio linfatico manuale, metodica Vodder, eseguito per 5 settimane sulle mani di pazienti con SSc, rispetto a un gruppo di controllo. Il linfodrenaggio ha ridotto significativamente il volume della mano e ne ha migliorato la funzione (valutata con HAMIS), il dolore e la percezione di edema e la loro interferenza nelle ADL; anche la disabilità globale (HAQ) e la qualità di vita (ISF e ISM di SF36) sono significativamente migliorate, con tutti i risultati (tranne l'ISM) mantenuti al *follow up* di 9 settimane.

Un altro studio ha valutato l'efficacia sulle mani dei pazienti con SSc in fase sclerotica di un protocollo di 9 settimane che combinava massaggio connettivale, manipolazioni di Mc Menell ed esercizi domiciliari giornalieri personalizzati, rispetto a un protocollo di soli esercizi domiciliari. Nei pazienti trattati col primo protocollo, alla fine del trattamento miglioravano significativamente la chiusura a pugno e la funzione della mano (HAMIS e CHFDS) e anche la disabilità globale (HAQ) e la qualità della vita (ISF, ISM), rispetto al gruppo di controllo. Tutti i risultati, tranne l'ISF e l'ISM, si mantenevano al *follow up* di 9 settimane. Nel gruppo che eseguiva gli esercizi domiciliari migliorava soltanto la chiusura della mano.

Riabilitazione del volto. Gli obiettivi del trattamento sono il miglioramento delle funzioni orali (apertura buccale, masticazione, deglutizione), il recupero della mimica facciale e delle escursioni del rachide cervicale.

Programmi di esercizi domiciliari di *stretching*, comprensivi dell'esagerazione dei normali movimenti facciali, lo *stretching* manuale della bocca – eseguito coi pollici – ed esercizi di potenziamento muscolare con l'ausilio dell'abbassa-lingua, hanno migliorato significativamente l'apertura della bocca. Tali esercizi, migliorando la funzione orale, possono aiutare a mangiare, a parlare, a effettuare l'igiene dentale e pertanto a migliorare la qualità di vita orale.

È stata esaminata l'efficacia di un programma di combinazione specifico per il volto dei pazienti con SSc in fase sclerotica, comprensivo di massaggio connettivale, tecnica di Kabat (metodica di facilitazione propriocettiva neuromuscolare), esercizi di chinesioterapia ed esercizi domiciliari quotidiani, rispetto ai soli esercizi domiciliari. Il gruppo trattato col primo programma è migliorato significativamente nell'apertura della bocca, nello *skin score* e nella disabilità orale, mentre il gruppo di controllo ha riportato solo un aumento dell'apertura della bocca.

Nei pazienti sclerodermici, tuttavia, la riabilitazione del volto dev'essere completata dalla valutazione e dal trattamento dell'ATM, la cui disfunzione non permette il completo recupero della disabilità orale.

Uno studio del nostro gruppo paragona gli effetti di un protocollo comprensivo di metodi impiegati per la riabilitazione del volto e di tecniche manuali sull'ATM (manipolazioni intra- ed extraorali, *stretching* e mobilizzazioni del distretto cranio-cervicale), rispetto a un programma di esercizi domiciliari. I risultati preliminari dimostrano che l'Helkimo Index, che valuta la disfunzione articolare, migliora solamente nel gruppo che esegue il protocollo completo.

Riabilitazione globale. La riabilitazione dei pazienti con SSc, al pari di quella delle altre affezioni reumatiche, deve comprendere, oltre ai trattamenti rivolti alle maggiori alterazioni distrettuali – da svolgersi precocemente, allo scopo di ridurre il dolore e di prevenire il danno e la deformità articolare nel settore maggiormente compromesso –, anche un programma riabilitativo globale per migliorare la postura, la respirazione, la forza muscolare e lo stato generale di salute. Pertanto, l'apparato locomotore va trattato nella sua interezza per evitare l'aggravamento delle compromissioni in altre sedi e per prevenire i danni dovuti agli aggiustamenti posturali e gestuali di compenso.

È stato rilevato che l'effettuazione di *esercizi aerobici* d'intensità progressivamente crescente, anche associati a esercizi di potenziamento muscolare, migliora la capacità aerobica e la forza muscolare in pazienti con SSc senza coinvolgimento polmonare. Questi risultati vanno però considerati con cautela, in quanto eseguiti su piccoli gruppi di pazienti con malattia in remissione. In corso di SSc, a causa del coinvolgimento di organi interni e del sistema muscolo-scheletrico, nell'effettuazione dell'attività aerobica e degli esercizi di rafforzamento devono essere rispettate la soglia dell'affaticabilità e quella del dolore; dunque il livello e l'intensità degli esercizi devono essere adattati e personalizzati per ogni paziente.

È stata valutata l'efficacia anche di protocolli globali e multidisciplinari. Un programma personalizzato di esercizi in palestra comprensivo di esercizi respiratori e *stretching*, terapie fisiche ed esercizi domiciliari, eseguito per 4 mesi, ha migliorato qualità di vita, mobilità delle mani e resistenza all'esercizio fisico.

Un lavoro del nostro gruppo ha valutato l'efficacia di un *programma multidisciplinare personalizzato* che comprendeva la riabilitazione combinata specifica del volto (massaggio connettivale, Kabat, chinesioterapia) e delle mani (massaggio connettivale, manipolazioni di Mc Mennell nella fase sclerotica, linfodrenaggio manuale nella fase edematosa) e la riabilitazione globale (idrochinesioterapia con esercizi di respirazione, potenziamento e *stretching*, oppure esercizi in-

dividualizzati in palestra, comprensivi di esercizi respiratori, di *stretching* e di consapevolezza corporea). Al termine del trattamento, i pazienti erano migliorati significativamente nella disabilità globale e nella qualità di vita (ISF e ISM di SF36, HAQ) oltre che in quelle delle mani (HAMIS, CHFDS, chiusura della mano) e del volto (apertura della bocca e disabilità del volto). Al *follow up* di 2 mesi i risultati erano mantenuti per il test di HAMIS e l'apertura della bocca, ma non per gli altri parametri. Nessuna variazione è stata osservata nel gruppo di controllo, che aveva seguito soltanto un programma educativo. I risultati di tale studio sottolineano l'importanza della differenziazione dei percorsi riabilitativi nelle diverse fasi, della personalizzazione, della multidisciplinarietà e della globalità dell'approccio nella riabilitazione della SSc.

La gestione di una malattia complessa come la SSc richiede il coinvolgimento e la partecipazione del paziente per aumentare la *compliance* al trattamento. In questo senso, possono essere utili le terapie mente-corpo, che, integrando le componenti fisiche a quelle mentali ed emotive, permettono di migliorare la percezione e la consapevolezza corporea e di avere un ruolo attivo nel percorso di rieducazione globale. A tal proposito, nei pazienti con SSc, è stata dimostrata l'efficacia del metodo Rességuier sulla qualità di vita, del sonno e del movimento e sulla riduzione del dolore. Questo metodo, per le sue caratteristiche, è utilizzabile anche quando altre metodiche non sono applicabili per la compromissione generale del paziente.

Altri concetti da sottolineare sono l'importanza della supervisione di fisioterapisti nei percorsi riabilitativi e l'inopportunità d'impiegare attrezzature che potrebbero provocare lesioni anche gravi, essendo meno sensibili delle mani di un fisioterapista esperto, che utilizza come guida la soglia del dolore e dell'affaticabilità dei pazienti.

La riduzione dell'efficacia delle metodiche rilevata al *follow up* avvalorava la necessità della continuità del trattamento riabilitativo nelle malattie reumatiche croniche. È quindi consigliabile programmare ripetuti cicli di terapia, che alternino sedute individuali a corsi in gruppo, supervisionati dal fisioterapista, esercizi domiciliari personalizzati e una costante attività fisica, compatibilmente con la fase e lo stato di malattia.

Malgrado numerosi studi sul trattamento riabilitativo in corso di SSc coinvolgano campioni di piccole dimensioni, da questi emerge la notevole efficacia della riabilitazione, la quale, se effettuata da fisioterapisti esperti, è sicura e priva di effetti collaterali.

Comunque, sono necessari studi controllati randomizzati di alta qualità che confermino l'efficacia di protocolli riabilitativi personalizzati.

LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO

Il Lupus Eritematoso Sistemico (LES) è una malattia infiammatoria cronica sistemica a eziologia ignota e a patogenesi autoimmunitaria. Si suppone che fattori scatenanti (quali infezioni, ormoni, raggi UVA) interagiscano con fattori predisponenti (genetici: associati o meno al sistema HLA (Human Leucocyte Antigens) e ormonali, come testimoniato dalla maggiore incidenza nelle donne rispetto agli uomini) e inducano disordini della immunoregolazione e dell'apoptosi, tra cui l'attivazione policlonale dei linfociti B, con la produzione di auto-anticorpi.

Il LES interessa molti organi e apparati, tra cui emergono per frequenza e gravità: cute, articolazioni e sistema muscolo-scheletrico, apparato cardio-circolatorio (cuore), respiratorio (polmoni), genito-urinario (reni), sistema nervoso centrale e periferico, sistema emopoietico.

Il quadro clinico è assai vario per la molteplicità degli organi colpiti sia all'esordio che durante il decorso. La prognosi è spesso severa. La terapia è prevalentemente farmacologica e si basa sull'utilizzo, sovente combinato, di FANS (Farmaci Antinfiammatori Non Steroidei), cortisonici, antiaggreganti o anticoagulanti e immunosoppressori.

◆ Manifestazioni generali: astenia, febbre, perdita di peso.
◆ Cute: – <i>manifestazioni specifiche:</i> lupus eritematoso cutaneo cronico o lupus discoide, lupus cutaneo subacuto, LES cutaneo acuto (eritema a farfalla); – <i>manifestazioni aspecifiche:</i> panniculite, lesioni orticarioidi, vasculiti, porpora, fenomeno di Raynaud, <i>livedo reticularis</i> , alopecia.
◆ Mucose: lesioni orali, genitali, congiuntivali, anali, xerostomia, xeroftalmia (sindrome di Sjögren secondaria).
◆ Apparato muscolo-scheletrico: compromissioni articolari, tendinee, muscolari.
◆ Alterazioni ematologiche: anemia, leucopenia, linfopenia, piastrinopenia.
◆ Cuore: pericardite, endocardite, miocardite, cardiopatia ischemica.
◆ Polmone: pleurite, polmonite acuta, polmonite interstiziale cronica, ipertensione polmonare.
◆ Apparato gastroenterico: gastrite, ulcera da FANS, pancreatite, epatite cronica attiva.
◆ Rene: nefrite lupica, sindrome nefrosica, nefrite interstiziale.
◆ Sistema nervoso centrale: sindrome cerebrale organica, psicosi, epilessia, disordini dei movimenti involontari, lesioni del midollo spinale.
◆ Sistema nervoso periferico: coinvolgimento dei nervi cranici e dei nervi periferici.

Tabella 1 – Manifestazioni cliniche del LES.

Ruolo della terapia riabilitativa nel LES. In una malattia complessa come il LES, la terapia riabilitativa è utilizzata per trattare il coinvolgimento articolare cronico (morbo di Jaccoud) e per ricondizionare i pazienti.

I pazienti con LES, a causa di molteplici e talora gravi manifestazioni di malattia (affaticabilità, anemia, coinvolgimento di cuore, polmoni e apparato muscolo-scheletrico), sono spesso decondizionati e hanno ridotte capacità di esercizio e fitness cardiovascolare.

È stato dimostrato che un'attività fisica controllata, a bassa intensità, eseguita con moderazione, migliora vari parametri fisiologici, quali ritmo cardiaco, capacità aerobica, tolleranza e resistenza all'esercizio e funzione endoteliale, e riduce anche i livelli di citochine infiammatorie.

A livello clinico, l'esercizio fisico e la riabilitazione in pazienti con LES con bassa o moderata attività di malattia migliorano l'affaticabilità, la capacità aerobica, la funzione fisica e la depressione.

Pertanto l'esercizio fisico e la riabilitazione dovrebbero essere inclusi anche nel trattamento dei pazienti con LES con bassa o moderata attività di malattia. Gli esercizi devono comunque essere prescritti ed eseguiti con attenzione per non aggravare i sintomi della malattia.

Inoltre, i risultati degli studi vanno presi con cautela poiché eseguiti su piccoli gruppi di pazienti con malattia in remissione. Sono necessarie ulteriori ricerche per valutare l'effetto dell'esercizio su gruppi di pazienti con diversa attività e gravità di malattia e per documentare l'impatto a lungo termine.

POLIMIOSITE E DERMATOMIOSITE

La Polimiosite (PM) e la Dermatomiosite (DM) sono malattie infiammatorie sistemiche, dette anche “miositi infiammatorie”, a eziologia sconosciuta e a patogenesi autoimmune, in cui il muscolo scheletrico è lesa da un processo infiammatorio.

S'ipotizza che agenti scatenanti (infettivi, probabilmente virali) interagiscano con fattori genetici associati al sistema HLA e inducano disordini dell'immunoregolazione, tra cui l'attivazione dei linfociti B, con la produzione di auto-anticorpi antinucleo non organo-specifici e la flogosi (soprattutto della muscolatura striata) che si automantiene e cronicizza.

Il termine "polimiosite" è utilizzato quando l'affezione risparmia la cute; il termine "dermatomiosite", quando la polimiosite è associata a caratteristico rash cutaneo.

Benché le miositi infiammatorie interessino principalmente i muscoli scheletrici (causando astenia, dolorabilità, debolezza) e la cute, anche molti organi e apparati sono coinvolti, tra cui le articolazioni e gli apparati cardio-circolatorio, gastroenterico, respiratorio, urinario.

Il quadro clinico è vario per la molteplicità degli organi interessati, e la prognosi è talora severa. Nella terapia, prevalentemente farmacologica, si usano FANS, cortisonici, immunoglobuline per via endovenosa e immunosoppressori, spesso combinati tra loro.

<p>◆ Cute:</p> <ul style="list-style-type: none"> – <i>Manifestazioni patognomoniche:</i> papule di Gottron; segno di Gottron. – <i>Manifestazioni caratteristiche:</i> mani "da meccanico" (eritema ipercheratosico con fessurazioni delle dita), rash eliotropo simmetrico, eritema localizzato o diffuso (da fotosensibilità).
<p>◆ Muscoli scheletrici: dolore muscolare e astenia ingravescente (cingoli, collo, muscoli prossimali degli arti), atrofia e contratture muscolari (fase avanzata).</p>
<p>◆ Articolazioni: artralgie, artriti.</p>
<p>◆ Apparato gastroenterico: disfagia, emorragie gastrointestinali.</p>
<p>◆ Reni: insufficienza renale.</p>
<p>◆ Sintomi sistemici: febbre, prurito, anoressia.</p>

Tabella 2 – Manifestazioni cliniche di PM e DM.

Ruolo della terapia riabilitativa nella PM e nella DM. Nelle miositi infiammatorie l'esercizio fisico mira a prevenire l'atrofia da non-uso delle fibre muscolari non compromesse e le retrazioni muscolari che aggravano la disabilità dovuta alla perdita di fibre muscolari.

Studi degli anni Novanta del secolo scorso rilevavano che l'esercizio, soprattutto se utilizzava contrazioni muscolari eccentriche, riacutizzava la malattia, inducendo ulteriore danno e flogosi muscolare.

Studi più recenti hanno mostrato che nella PM e nella DM differenti tipi di esercizi fisici (isometrici, di resistenza, stretching, rafforzamento muscolare) con attività fisica anche intensiva, miglioravano la funzione e la forza muscolare senza aumentare l'attività di malattia né i segni di flogosi nelle biopsie muscolari.

L'esercizio fisico è associabile alle terapie farmacologiche (con cui sinergizza), migliora l'ossigenazione del muscolo, la capacità aerobica, riduce la disabilità, è sicuro nei pazienti con PM e DM in fase precoce, è ben tollerato nei pazienti con DM giovanile.

L'esercizio attivo, se adattato all'attività di malattia e al grado di disabilità, può essere incluso nella riabilitazione delle miositi in tutti gli stadi di malattia, utilizzando l'astenia e il dolore del paziente come guide. Sono comunque necessari studi con casistiche più ampie e lunghi follow up per stabilire i benefici dei diversi tipi di esercizio fisico e soprattutto la loro sicurezza.

BIBLIOGRAFIA

- ALBILIA J.B., LAM D.K., BLANAS N., CLOKIE C.M., SÁNDOR G.K. (2007), Small mouths... Big problems? A review of scleroderma and its oral health implications, in «J. Can. Dent. Assoc.», 73, pp. 831-836.
- ALEXANDERSON H. (2012), EXERCISE IN INFLAMMATORY MYOPATHIES, INCLUDING INCLUSION BODY MYOSITIS, IN «CURR. RHEUMATOL. REP.», 14, pp. 244-251.
- ALEXANDERSON H., DASTMALCHI M., ESBJÖRNSSON-LILJEDAHL M., OPAVA C.H., LUNDBERG I.E. (2007), Benefits of intensive resistance training in patients with chronic polymyositis or dermatomyositis, in «Arthr. Rheum.», 15(57), pp. 768-777.
- ANTONIOLI C.M., BUA G., FRIGÈ A. ET AL. (2009), An individualized rehabilitation program in patients with systemic sclerosis may improve quality of life and hand mobility, in «Clin. Rheumatol.», 28, pp. 159-165.
- AVOUAC J.L., KOWAL-BIELECKA O., LANDEWE R. ET AL. (2009), European League Against Rheumatism (EULAR) Scleroderma Trial And Research group (EUSTAR) recommendations for the treatment of systemic sclerosis: Methods of elaboration and results of systematic literature research, in «Ann. Rheum. Dis.», 68, pp. 629-634.
- BARNES J.N., TANAKA H. (2012), Cardiovascular benefits of habitual exercise in systemic lupus erythematosus: A review, in «Phys. Sports Med.», 40, pp. 43-48.
- BARON M., HUDSON M., TATIBOUET S. ET AL. (2014), The canadian systemic sclerosis oral health study: Orofacial manifestations and oral health-related quality of life in systemic sclerosis compared with the general population, in «Rheumatology» (Oxford), 53, pp. 1386-1394.
- BENRUD-LARSON L.M., HEINBERG L.J., BOLING C. ET AL. (2003), Body image dissatisfaction among women with scleroderma: Extent and relationship to psychosocial function, in «Health Psychol.», 22, pp. 130-139.
- BRAUN J., VAN DEN BERG R., BARALIAKOS X. ET AL. (2011), 2010 update of the ASAS/EULAR recommendations for the management of ankylosing spondylitis, in «Ann. Rheum. Dis.», 70, pp. 896-904.
- CAZAL C., SOBRAL A.P., NEVES R.F., FREIRE FILHO F.W., CARDOSO A.B., DA SILVEIRA M.M. (2008), Oral complaints in progressive systemic sclerosis: Two cases report, in «Med. Oral Patol. Oral Cir. Bucal.», 13, pp. 114-118.
- DA SILVA A.E., DOS REIS-NETO E.T., DA SILVA N.P., SATO E.I. (2013), The effect of acute physical exercise on cytokine levels in patients with systemic lupus erythematosus, in «Lupus», 2214, pp. 1479-1483.
- DEL ROSSO A., MADDALI BONGI S. (2014), Oral health in patients with systemic sclerosis, in «Rheumatology» (Oxford), 53, pp. 1355-1356.
- DEL ROSSO A., MADDALI BONGI S., MATUCCI CERINIC M. (2014), Hand function in scleroderma, in M.T. Duruöz (ed.), Hand function: A practical guide to assessment, Springer, New York, pp. 71-89.
- DEL ROSSO A., MADDALI BONGI S., PASSALACQUA M. ET AL. (2014), Riabilitazione dell'Articolazione Temporomandibolare (ATM) in pazienti con sclerosi sistemica (SSc): confronto tra due protocolli. Risultati preliminari, in Reumatismo, atti del 51° congresso nazionale SIR e del 17° congresso nazionale CROI (Rimini, 26-29.11.2014), EDIMES, Pavia.
- DEL ROSSO A., MADDALI BONGI S., SIGISMONDI F., MINIATI I., BANDINELLI F., MATUCCI CERINIC M. (2010), The italian version of the Hand Mobility In Scleroderma (HAMIS) test: Evidence for its validity and reliability, in «Clin. Exp. Rheumatol.», 28(5), suppl. 62, pp. 42-47.
- DEL ROSSO A., MIKHAYLOVA S., BACCINI M. ET AL. (2013), In systemic sclerosis, anxiety and depression assessed by hospital anxiety depression scale are independently associated with disability and psychological factors, in «Biomed. Res. Int.», doi 10.1155/2013/507493.
- DOS REIS-NETO E.T., DA SILVA A.E., MONTEIRO C.M., DE CAMARGO L.M., SATO E.I. (2013), Supervised physical exercise improves endothelial function in patients with systemic lupus erythematosus, in «Rheumatology» (Oxford), 52, pp. 2187-2195.
- FERREIRA E.L., CHRISTMANN R.B., BORBA E.F., BORGES C.T., SIQUEIRA J.T., BONFA E. (2010), Mandibular function is severely impaired in systemic sclerosis patients, in «J. Orofac. Pain.», 24, pp. 197-202.
- FIELDING R.A., MANFREDI T.J., DING W., FIATARONE M.A., EVANS W.J., CANNON J.G. (1993), Acute phase response in exercise. III. Neutrophil and IL-1 beta accumulation in skeletal muscle, in «Am. J. Physiol.», 265, pp. 166-172.

- HELKIMO M. (1974), Studies on function and dysfunction of of the masticatory system. II. Index for anamnestic and clinical dysfunction and occlusal state, in «Sven Tandlak Tidkr.», 67, pp. 101-121.
- HUNNICUTT S.E., GRADY J., MCNEARNEY T.A. (2008), Complementary and Alternative Medicine (CAM) use was associated with higher perceived physical and mental functioning in early systemic sclerosis, in «Expl.», 4, pp. 259-263.
- LAWSON MAHOWALD M. (2001), The benefits and limitations of a physical training program in patients with inflammatory myositis, in «Curr. Rheumatol. Rep.», 3, pp. 317-324.
- LUNDBERG I.E., VENCOVSKY J., ALEXANDERSON H. ET AL. (2014), Therapy of myositis: Biological and physical, in «Curr. Opin. Rheumatol.», 26, pp. 704-711.
- MADDALI BONGI S., DEL ROSSO A., DE FELICE C., LANDI G., GALLUCCIO F., MATUCCI CERINIC M. (2010), *Rességuier method as a novel tool to improve quality of life and pain in systemic sclerosis patients: Preliminary results*, 1st Systemic Sclerosis World Congress (Florence, 11-13.2.2010), in «Clin. Exp. Rheumatol.», 28, 2 suppl. 58, p. 182.
- MADDALI BONGI S., DEL ROSSO A., GALLUCCIO F. ET AL. (2009), Efficacy of a tailored rehabilitation program for systemic sclerosis, in «Clin. Exp. Rheumatol.», 27(3), suppl. 54, pp. 44-50.
- MADDALI BONGI S., DEL ROSSO A., GALLUCCIO F. ET AL. (2009), Efficacy of connective tissue massage and Mc Mennell joint manipulation in the rehabilitative treatment of the hands in systemic sclerosis, in «Clin. Exp. Rheumatol.», 28, pp. 1167-1173.
- MADDALI BONGI S., DEL ROSSO A., MIKHAYLOVA S. ET AL. (2014), Impact of hand face disabilities on global disability and quality of life in systemic sclerosis patients, in «Clin. Exp. Rheumatol.», 32(6), suppl. 86, pp. 15-20.
- MADDALI BONGI S., DEL ROSSO A., MIKHAYLOVA S. ET AL. (in press), District disability, fatigue and mood disorder as determinants of health-related quality of life in patients with Systemic Sclerosis, in «Joint Bone Spin.».
- MADDALI BONGI S., DEL ROSSO A., MINIATI I. ET AL. (2012), The italian version of the Mouth Handicap In Systemic Sclerosis scale (MHISS) is valid, reliable and useful in assessing Oral Health-Related Quality of Life (OHRQoL) in Systemic Sclerosis (SSc) patients, in «Rheumatol. Int.», 32, pp. 2785-2790.
- MADDALI BONGI S., DEL ROSSO A., PASSALACQUA M., MICCIO S., MATUCCI CERINIC M. (2011), Manual lymph drainage improves upper limb oedema and hand function in patients with Systemic Sclerosis (SSc) in oedematous phase, in «Arthr. Care Res.», 63, pp. 1134-1141.
- MADDALI BONGI S., LANDI G., GALLUCCIO F., DEL ROSSO A., MINIATI I., CONFORTI M.L., CASALE R., MATUCCI CERINIC M. (2011), The rehabilitation of facial involvement in systemic sclerosis: Efficacy of the combination of connective tissue massage, Kabat's technique and kinesitherapy. A randomized controlled trial, in «Rheumatol. Int.», 31(7), pp. 895-901.
- MADDALI BONGI S., MATUCCI CERINIC M. (2012), Rheumatologic rehabilitation: The great expectation for rheumatic patients, in «Reumat.», 16, pp. 1-6.
- MANCUSO T., POOLE J.L. (2009), The effect of paraffin and exercise on hand function in persons with scleroderma: A series of single case studies, in «J. Hand Ther.», 22, pp. 71-77.
- MIOSSI R., BENATTI F.B., LÚCIADE DE SÁ PINTO A., LIMA F.R., BORBA E.F., PRADO D.M., PERANDINI L.A., GUALANO B., BONFÁ E., ROSCHEL H. (2012), Using exercise training to counterbalance chronotropic incompetence and delayed heart rate recovery in systemic lupus erythematosus: A randomized trial, in «Arthr. Care Res.» (Hoboken), 64, pp. 1159-1166.
- MUGI N., HASEGAWA M., MATSUSHITA T. ET AL. (2006), The efficacy of self-administered stretching for finger joint motion in japanese patients with systemic sclerosis, in «J. Rheumatol.», 33, pp. 1586-1592.
- NAGY G., KOVÁCS J., ZEHER M., CZIRJÁK L. (1994), Analysis of the oral manifestations of systemic sclerosis, in «Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.», 77, pp. 141-146.
- NAYLOR W.P., DOUGLASS C.W., MIX E. (1984), The nonsurgical treatment of microstomia in scleroderma: A pilot study, in «Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.», 57, pp. 508-511.
- OLIVEIRA N.C., DOS SANTOS SABBAG L.M., DE SÁ PINTO A.L. (2009), Aerobic exercise is safe and effective in systemic sclerosis, in «Int. J. Sports Med.», 30, pp. 728-732.
- PAQUETTE D.L., FALANGA V. (2003), Cutaneous concerns of scleroderma patients, in «J. Dermatol.», 30, pp. 438-443.
- PIGA M., TRADORI I., PANI D. ET AL. (2014), Telemedicine applied to kinesiotherapy for hand dysfunction

- in patients with systemic sclerosis and rheumatoid arthritis: Recovery of movement and telemonitoring technology, in «J. Rheumatol.», 41, pp. 1324-1333.
- PINTO A.L., OLIVEIRA N.C., GUALANO B., CHRISTMANN R.B. (2011), Efficacy and safety of concurrent training in systemic sclerosis, in «J. Strength Cond. Res.», 25, pp. 1423-1428.
- PIZZO G., SCARDINA G.A., MESSINA P. (2003), Effects of a non surgical exercise program on the decreased mouth opening in patients with systemic scleroderma, in «Clin. Oral Investig.», 7, pp. 175-178.
- POOLE J.L. (2010), Musculoskeletal rehabilitation in the person with scleroderma, in «Curr. Opin. Rheumatol.», 22, pp. 205-212.
- RAMSEY-GOLDMAN R., SCHILLING E.M., DUNLOP D., LANGMAN C., GREENLAND P., THOMAS R.J., CHANG R.W. (2000), A pilot study on the effects of exercise in patients with systemic lupus erythematosus, in «Arthr. Care Res.», 13, pp. 262-269.
- ROBB-NICHOLSON L., DALTRY L., EATON H., GALL V., WRIGHT E., HARTLEY L.H. ET AL. (1989), Effects of aerobic conditioning in lupus fatigue: A pilot study, in «Br. J. Rheumatol.», 28, pp. 500-505.
- ROSSI A., SOZIO F., SESTINI P. ET AL. (2010), Lymphatic and blood vessels in scleroderma skin: A morphometric analysis, in «Hum. Pathol.», 41, pp. 366-374.
- SANDQVIST G., AKESSON A., EKLUND M. (2004), Evaluation of paraffin bath treatment in patients with systemic sclerosis, in «Disabil. Rehabil.», 26, pp. 981-987.
- SANDQVIST G., EKLUND M., AKESSON A., NORDENSKIÖLD U. (2004), Daily activities and hand function in women with scleroderma, in «Scand. J. Rheumatol.», 33, pp. 102-107.
- SANDQVIST G., SCHEJA A., EKLUND M. (2008), Working ability in relation to disease severity, everyday occupations and well-being in women with limited systemic sclerosis, in «Rheumatology» (Oxford), 47, pp. 1708-1711.
- SANDQVIST G., SCHEJA A., HESSELSTRAND R. (2010), Pain, fatigue and hand function closely correlated to work ability and employment status in systemic sclerosis, in «Rheumatology» (Oxford), 49, pp. 1739-1746.
- SCHNITZER M., HUDSON M., BARON M., STEELE R., CANADIAN SCLERODERMA RESEARCH GROUP (2011), Disability in systemic sclerosis: A longitudinal observational study, in «J. Rheumatol.», 38, pp. 685-692.
- SCHOUFFOER A.A., NINABER M.K., BEAART-VAN DE VOORDE L.J. ET AL. (2011), Randomized comparison of a multidisciplinary team care program with usual care in patients with systemic sclerosis, in «Arthr. Care Res.», 63, pp. 909-917.
- SEEGER M.W., FURST D.E. (1987), Effects of splinting in the treatment of hand contractures in progressive systemic sclerosis, in «Am. J. Occup. Ther.», 41, pp. 118-121.
- SORICHTER S., KOLLER A., HAID C., WICKE K., JUDMAIER W., WERNER P., RAAS E. (1995), Light concentric exercise and heavy eccentric muscle loading: Effects on CK, MRI and markers of inflammation, in «Int. J. Sports Med.», 16, pp. 288-292.
- STEEN V.D., MEDSGER T.A. JR. (1997), The value of the Health Assessment Questionnaire and special patient-generated scales to demonstrate change in systemic sclerosis patients over time, in «Arthr. Rheum.», 40, pp. 1984-1991.
- STRÖMBECK B., JACOBSSON L.T. (2007), The role of exercise in the rehabilitation of patients with systemic lupus erythematosus and patients with primary Sjögren's syndrome, in «Curr. Opin. Rheumatol.», 19, pp. 197-203.
- TENCH C., MCCARTHY J., MCCURDIE I., WHITE P.D., D'CRUZ D.P. (2003), Fatigue in systemic lupus erythematosus: A randomized controlled trial of exercise, in «Rheumatology» (Oxford), 42, pp. 1050-1054.
- VAN LANKVELD W.G., VONK M.C., TEUNISSEN H., VAN DEN HOOGEN F.H. (2007), Appearance self-esteem in systemic sclerosis: Subjective experience of skin deformity and its relationship with physician-assessed skin involvement, disease status and psychological variables, in «Rheumatology» (Oxford), 46, pp. 872-876.
- YUEN H.K., MARLOW N.M., REED S.G. ET AL. (2012), Effect of orofacial exercises on oral aperture in adults with systemic sclerosis, in «Disabil. Rehabil.», 34, pp. 84-89.