

SCOPO DEL LAVORO

La Sindrome da Anticorpi Antifosfolipidi Primaria (PAPS) è caratterizzata da eventi trombotici e/o patologia ostetrica su base autoimmune, in assenza di segni e/o sintomi suggestivi per una malattia sistemica come il Lupus Eritematoso Sistemico (LES). La PAPS tende a manifestarsi in età giovanile in entrambi i sessi. Gli effetti della "cronicità" sono stati largamente indagati nei pazienti con LES (inclusi pazienti con APS associata), mentre non è noto l'impatto della PAPS e del suo trattamento sulla qualità di vita dei giovani pazienti. Scopo dello studio AQUEOUS è di indagare tali aspetti su scala nazionale mediante compilazione di questionario da parte dei pazienti.

MATERIALI E METODI

La Commissione SIRyoung ha allestito un questionario ad hoc da somministrare a pazienti con PAPS (definita secondo i criteri di Miyakis 2006) di età inferiore o uguale a 45 anni.

Il questionario si compone dei seguenti domini:

- ✓ vita sociale (studio, lavoro, finanze, necessità di supporto psicologico)
- ✓ vita di coppia/contraccezione/procreazione medicalmente assistita
- ✓ situazione familiare/abitativa e salute dei figli
- ✓ questionario sulla qualità di vita SF-12
- ✓ attitudine nei confronti della terapia anticoagulante orale (TAO) e conoscenza dei nuovi farmaci anticoagulanti orali (NAO)
- ✓ storia ostetrica (solo per le donne)

RISULTATI

Ad oggi il questionario è stato somministrato a 50 pazienti (40 donne e 10 uomini) di età mediana di 39 anni afferenti a 6 Centri distribuiti sul territorio nazionale. I pazienti intervistati risiedono in 9 regioni italiane (35 al Nord, 3 al Centro, 12 al Sud e Isole).

DEMOGRAFIA E CARATTERISTICHE DI MALATTIA

	DONNE	UOMINI	TOTALE
Età mediana all'intervista (IQR)	39 (36-43)	41 (33.5-44)	39 (36-43)
Età mediana alla diagnosi di malattia (IQR)	30 (27-33)	28.5 (27-33.75)	30 (27-33)
Titolo di studio universitario, n (%)	15 (37.5%)	2 (20%)	17 (34%)
PAPS trombotica, n (%)	13 (32.5%)	10 (100%)	23 (46%)
PAPS trombotica + ostetrica, n (%)	6 (15%)	NA	6 (12%)
PAPS ostetrica, n (%)	21 (52.5%)	NA	21 (42%)
Danni permanenti post-trombotici	6 (15%)	4 (40%)	10 (20%)
Recidive trombotiche	10 (25%)	3 (30%)	13 (26%)
Donna con aborti precoci e/o tardivi	27 (67.5%)	NA	NA
Donna con parto prematuro prima della 34 ^a settimana gestazionale	18 (45%)	NA	NA
Cefalea cronica/emicrania	6 (15%)	1 (10%)	7 (14%)
Stanchezza continua	19 (47.5%)	5 (50%)	24 (48%)
Scarsa qualità del sonno, scarsa capacità di concentrazione	15 (37.5%)	3 (30%)	18 (36%)

✓ Il 42% dei pazienti ha consultato ≤2 specialisti prima di ricevere la diagnosi, formulata nel 48% dei casi da un Reumatologo/Immunologo.

✓ La comunicazione medico-paziente è risultata soddisfacente.

TERAPIA ANTICOAGULANTE ORALE E NUOVI ANTICOAGULANTI

	DONNE	UOMINI	TOTALE
Pazienti in TAO/NAO	14 (28%)/1 (2%)	7 (46.7%)/2 (20%)	21 (42%)/3 (6%)
Impatto negativo della TAO sulla vita	8 (53.3%)	4 (44.4%)	12 (50%)
Pazienti a conoscenza dei NAO	10 (71.4%)	5 (55.5%)	15 (62.5%)
Donne che hanno rinunciato ad una gravidanza a causa della TAO	4 (26.7%)	NA	NA

✓ TAO e NAO venivano assunti rispettivamente dal 42% e 6% dei pazienti.

✓ Un impatto negativo della TAO sulla qualità di vita è riportato dal 50% dei pazienti.

✓ Circa il 40% degli intervistati non è a conoscenza dei NAO.

(1) U.O. Medicina ad indirizzo Immunologico e Reumatologico, Laboratorio Sperimentale di Ricerche ImmunoReumatologiche, Istituto Auxologico Italiano, IRCCS, Milano

(2) U.O. Reumatologia e Immunologia Clinica, ASST Spedali Civili di Brescia; Dipartimento di Scienze Cliniche e Sperimentali, Università degli Studi di Brescia

(3) Dipartimento di Medicina Traslazionale, Università del Piemonte orientale UPO, Novara

(4) Cattedra di Reumatologia, Dipartimento di Medicina Clinica e Chirurgia, Università degli Studi di Napoli Federico II

(5) UOC Reumatologia, Dipartimento di Medicina, ASL1 Avezzano-Sulmona-L'Aquila

(6) U.O. Reumatologia, ASST G. Pini e CTO, Dipartimento di Scienze Cliniche e di Comunità, Università di Milano

(7) Unità di Reumatologia, Dipartimento di Area Medica (DAME), Ospedale "Santa Maria della Misericordia" e Università degli Studi di Udine

(8) Sezione di Reumatologia, Dipartimento di Medicina, Università degli Studi di Perugia

	DONNE	UOMINI	TOTALE
FAMIGLIA/VITA DI COPPIA/VITA SOCIALE			
Malattia ha influito sul numero di figli (riduzione del numero di figli desiderati o scelta di non avere figli)	18 (45%)	1 (10%)	19 (38%)
Malattia come causa di interruzione di relazione di coppia	1 (2.5%)	2 (20%)	3 (6%)
Malattia interferisce con la vita sessuale	13 (32.5%)	3 (30%)	16 (32%)
Stanchezza e/o dolore impediscono vita sociale	22 (55%)	3 (30%)	25 (50%)
COUNSELLING SU GRAVIDANZA E CONTRACCEZIONE			
Lo Specialista non ha indagato il desiderio di avere bambini	6 (15%)	NA	NA
Lo Specialista non ha indagato il desiderio di contraccezione	20 (50%)	NA	NA
FIGLI			
Settimana gestazionale, mediana (Prima gravidanza)	36	NA	NA
Peso mediano alla nascita, gr (Prima gravidanza)	2460	NA	NA
Morte perinatale	3/28	NA	NA
FERTILITA'			
Tempo al concepimento in mesi, mediana	2	NA	NA
Necessità di ricorrere a PMA	2 (5%)	NA	NA

- ✓ La malattia interferisce con la vita sessuale e sociale, soprattutto a causa della stanchezza.
- ✓ Nel 45% dei casi, la malattia ha influito negativamente sulla pianificazione familiare: paure legate ai rischi della TAO, alle complicanze ostetriche, al rischio di trasmettere la malattia alla prole, al non riuscire ad accudire i figli.
- ✓ Il 50% delle donne non è mai stata intervistata in merito alla contraccezione.
- ✓ La fertilità appare conservata.

SUPPORTO PSICOLOGICO

	DONNE	UOMINI	TOTALE
Bisogno di supporto psicologico	22 (55%)	2 (20%)	24 (48%)
Impossibilità ad accedere a supporto psicologico	15 (37.5%)	0	15 (30%)
Bisogno di supporto psicologico dopo complicanza ostetrica	25/27 (92.6%)	NA	NA
Impossibilità ad accedere al supporto psicologico dopo complicanza ostetrica	18/27 (60%)	NA	NA

- ✓ Le principali fonti di supporto psicologico sono i genitori e/o il partner.
- ✓ <10% degli intervistati ha fatto ricorso a servizi sociali e/o counselling psicologico.
- ✓ Tuttavia, il 50% dei pazienti riconosce la necessità di supporto psicologico, soprattutto le donne dopo un insuccesso gravidico (92%).

STUDIO/LAVORO/FINANZE

	DONNE	UOMINI	TOTALE
Malattia esordita durante gli studi	2 (5%)	1 (10%)	3 (6%)
Malattia come causa di interruzione di un lavoro	12 (30%)	2 (20%)	14 (28%)
Malattia che influisce sulla capacità lavorativa	21 (52.5%)	6 (60%)	27 (54%)
Paziente autosufficiente dal punto di vista economico	23 (57.5%)	8 (80%)	31 (62%)
Paziente che riceve aiuto economico da partner/genitori	22 (55%)	2 (20%)	24 (48%)

- ✓ Non sono emerse criticità in domini come studio, finanze e stato occupazionale, anche se il 50% dei pazienti riporta capacità lavorative sub-ottimali.
- ✓ Le principali fonti di supporto economico sono i genitori e/o il partner.

QUALITA' DI VITA (Questionario SF-12)

	DONNE	UOMINI	TOTALE
PCS, mediana (IQR)	50.5 (39-55.5)	54.3 (51.9-56.6)	52.7 (40.8-55.5)
MCS, mediana (IQR)	40.7 (33.1-51)	53.4 (34.4-55.8)	42.2 (33.2-54)
Qualità buona PCS/MCS	19 (50%)/12 (31.6%)	9 (90%)/6 (60%)	28 (56%)/18 (36%)
Qualità scadente PCS/MCS	15 (39.5%)/20 (52.6%)	1 (10%)/4 (40%)	16 (32%)/24 (48%)
Qualità pessima PCS/MCS	4 (10.5%)/6 (15.8%)	0/0	4 (8%)/6 (12%)

- ✓ Il questionario SF-12 ha evidenziato uno stato fisico (PCS) di buona salute in circa il 50% dei casi, mentre la componente mentale (MCS) risulta buona in 1/3 dei pazienti.
- ✓ Le donne hanno indici PCS/MCS più bassi rispetto agli uomini. La combinazione di salute pessima fisica/mentale è stata riscontrata solamente nelle donne.
- ✓ Non sono emerse differenze significative negli indici MCS/PCS tra pazienti con tripla positività, aborti, parto prematuro, trombosi, TAO.

CONCLUSIONI

✓ Lo studio AQUEOUS ha evidenziato una compromissione della qualità della vita nei giovani pazienti affetti da PAPS, soprattutto a livello di salute mentale, con indici tendenzialmente peggiori nelle donne.

✓ L'astenia e la TAO esercitano la maggior influenza negativa sugli aspetti lavorativi/relazionali/riproduttivi.

✓ La necessità di supporto psicologico è riconosciuta dalla metà dei pazienti, in particolare dopo insuccessi gravidici. Tuttavia l'accesso a tale supporto è difficoltoso e la famiglia resta il principale punto di riferimento.