

## LAVORO ORIGINALE

# Valutazione della qualità della vita in pazienti affetti da sclerosi sistemica mediante somministrazione del questionario SF-36\*

## *Evaluation of quality of life in patients with systemic sclerosis by the SF-36 questionnaire*

R. Cossutta, S. Zeni, A. Soldi, P. Colombelli, A. Belotti Masserini, F. Fantini

Dipartimento e Cattedra di Reumatologia dell'Università degli Studi di Milano - Istituto Ortopedico Gaetano Pini, Milano

### SUMMARY

**Aims:** to evaluate the quality of life of patients affected by systemic sclerosis (SSc) through the application of the Medical Outcome Survey Short-Form 36 (SF-36) questionnaire and to correlate the results with the disability index of the health assessment questionnaire (HAQ-DI) and the systemic involvement.

**Methods:** we studied 95 (3 M, 91 F) patients affected by SSc (mean age 60 years, range 39-83, mean duration of disease 6 years, range 1-34). The organ system involvement was evaluated by skin score, chest High Resolution Computed Tomography (HRCT), electrocardiography according to Holter, Doppler-echocardiography and oesofagogram.

**Results:** considering the values of the 8 question groups of the SF-36 the most different between the patients and the control population are the values relevant to the physical dimension. The general health values estimating the physical and social dimension are significantly lower in the patients than in the control population ( $t=9,324$ ;  $p<0,0001$ ).

A very good correlation was found between the DI ( $r = -0,7903$ ;  $p < 0,0001$ ) and all the scores of SF-36. The skin involvement showed a statistically significant correlation with the DI ( $r=0.3709$ ;  $p=0.0002$ ) and the PA score of the SF-36 ( $r = 0.2853$ ;  $p=0.0051$ ). No other statistically significant correlation was found between any of the SF-36 dimensions and involvement of a specific organ.

**Conclusion:** SF-36 showed to be a valid instrument to evaluate the quality of life and the disability of patients with SSc and it seems to correlate with extent of skin involvement.

Reumatismo, 2002; 54(2):122-127

### INTRODUZIONE

La sclerosi sistemica (ScS) o sclerodermia è una malattia multisistemica del tessuto connettivo che colpisce numerosi organi con variabile gravità. Secondo la classificazione di LeRoy nel 1988 la ScS viene suddivisa in due forme: cutanea diffusa (ScSD) e cutanea limitata (ScSL) (1). Alla prima variante è associato un precoce impegno viscerale che può invece mancare del tutto o intervenire tardivamente nella seconda forma. Nonostante si conoscano bene le alterazioni fisiche causate dalla

sclerodermia non è noto quale sia il reale grado di disabilità che essa crea. Non disponiamo infatti, come per altre patologie reumatiche, di parametri di laboratorio o clinici, in grado di misurare l'attività e gravità della malattia.

Nel corso degli ultimi decenni è diventato sempre più frequente l'utilizzo di questionari autosomministrati che valutano il punto di vista del paziente sull'andamento della propria malattia. Pochi questionari autosomministrati sono stati applicati alla sclerodermia. Poole e Steen hanno utilizzato nel 1991 in un'ampia popolazione di soggetti con la sclerodermia la sezione sulla disabilità dell'Health Assessment Questionnaire (HAQ) (2). Dal 1990 è in uso un questionario chiamato Short Form-36 (SF-36) in grado di valutare sia la salute fisica che quella mentale dei pazienti; tale questionario utilizzato già in molte patologie tra cui anche l'AR (3,

\*Lavoro premiato al XXXVII Congresso SIR di Milano, 2000

Indirizzo per la corrispondenza:

Dr.ssa Roberta Cossutta, Dipartimento di Reumatologia, Istituto Ortopedico G. Pini, Via Pini 9, 20122 Milano,

E-mail: robertacossutta@tiscalinet.it

4) non è ancora stato studiato nella sclerodermia. Dal 1997 è disponibile la versione italiana dell'SF-36 approvata dal gruppo italiano IQOLA (International Quality of Life Assessment) (5).

Il nostro studio si propone di esaminare se il questionario SF-36 sia un valido strumento per valutare contemporaneamente la qualità della vita e la disabilità dei pazienti affetti da sclerodermia.

## MATERIALI E METODI

Abbiamo studiato 95 pazienti (92F, 3M) affetti da sclerosi sistemica. L'età media è di 60 anni (range 39-83) la durata media di malattia è di 6 anni (range 1-34). Dei 95 pazienti, 54 presentano la variante diffusa della malattia (ScSD), 41 la variante limitata (ScSL).

È stata arruolata una serie continua di pazienti sclerodermici seguiti presso il Dipartimento di Reumatologia dell'Università di Milano.

Tutti i pazienti hanno compilato contestualmente i questionari SF-36 e HAQ in occasione di una visita ambulatoriale o durante un ricovero ospedaliero. Tutti i malati sono stati sottoposti ad accertamenti clinici e strumentali per valutare il coinvolgimento sistemico.

La popolazione di controllo per l'SF-36 è composta da 1032 donne italiane sane, non ricoverate in ospedali o istituti, con età superiore ai 18 anni. Ad ogni persona è stato somministrato il questionario SF-36, l'indagine è stata condotta dalla DOXA (Istituto di Ricerche Statistiche e Analisi dell'Opinione Pubblica, Milano) con la supervisione del gruppo italiano IQOLA per testare la versione italiana finale dell'SF-36.

Il questionario SF-36 è stato realizzato sulla base di quello utilizzato dal Medical Outcomes Study (MOS) (6, 7). Mentre il questionario del MOS valutava 40 concetti pertinenti alla salute fisica e mentale, l'SF-36 ne considera 8. L'SF-36 è stato realizzato con lo scopo di ridurre l'impegno per il soggetto intervistato senza sacrificare la precisione della misurazione.

L'SF-36 comprende 8 scale a quesito multiplo che valutano ciascuno degli 8 concetti di salute: attività fisica (AF), ruolo e salute fisica (RF), dolore fisico (DF), salute in generale (SG), vitalità (VT), attività sociali (AS), ruolo e stato emotivo (RE), salute mentale (SM).

Le 8 scale dell'SF-36 possono essere suddivise in tre sottogruppi: Attività fisica (AF), Ruolo e Salute Fisica (RF), Dolore Fisico (DF), misurano prevalen-

temente la dimensione fisica della malattia; Salute Mentale (SM), Ruolo e Stato Emotivo (RE), Attività sociale (AS) misurano prevalentemente la componente mentale, Vitalità (VT) e Salute Generale (SG) misurano sia la dimensione fisica che quella mentale. Ad ogni scala viene attribuito un punteggio, più elevato è il punteggio migliore è lo stato di salute psico-fisico; il punteggio massimo totale è 100.

L'HAQ è suddiviso in otto sezioni: vestirsi e lavarsi, alzarsi, mangiare, camminare, igiene personale, aprire, prendere e attività varie. Per ogni domanda il paziente ha quattro possibilità di risposta (senza alcuna difficoltà, con poca difficoltà, con molta difficoltà e non riesco). Alla fine di ogni sezione vengono poste due domande riguardanti l'uso di un particolare strumento o ausilio per effettuare una specifica attività o il bisogno di aiuto di un'altra persona. Il riferimento temporale per ogni risposta del questionario è la settimana precedente la sua compilazione. L'indice di disabilità (ID) è calcolato come una variabile continua da 0 (nessuna disabilità) a 3 (disabilità completa).

Per quanto riguarda l'impegno d'organo o apparato, l'interessamento polmonare è stato valutato mediante tomografia computerizzata polmonare ad alta risoluzione (HRCT).

Le lesioni interstiziali sono state valutate in base ad un criterio di severità ed estensione (Warrick et al. 1991) (8). Criterio di severità secondo valutazione HRCT: opacità ground glass: punteggio 1, margini della pleura irregolari: punteggio 2, ispessimenti settali: punteggio 3, honeycombing: punteggio 4, aree pseudocistiche: punteggio 5. Criterio di estensione in base al numero di sezioni broncopolmonari coinvolte: 1-3: punteggio 1, 4-9: punteggio 2, >9: punteggio 3. Lo score inerente alla severità della patologia è stato sommato all'estensione ottenendo un range tra 0 e 30.

L'esofago è stato studiato con radiografia del viscere con pasto baritato o endoscopia utilizzando il seguente punteggio: 0 = nessun coinvolgimento esofageo; 1 = discinesia; 2 = discinesia più disfagia; 3 = peristalsi ridotta o acalasia.

L'interessamento cardiaco è stato valutato con l'ECG standard e con elettrocardiogramma dinamico secondo Holter. Per l'attribuzione del punteggio si è fatto riferimento alla classe Lown per la classificazione delle aritmie ed alla eventuale presenza di alterazioni ischemiche attribuendo un punteggio da 0 a 3 (da nessun coinvolgimento a grave).

L'impegno renale è stato valutato attraverso il valore della creatinina sierica prendendo come valore limite 1,2 mg/dL.

La cute è stata valutata mediante score cutaneo (9), presenza di ulcere trofiche e/o calcificazioni.

L'apparato osteoarticolare è stato indagato con l'esame clinico e la radiografia delle mani in proiezione antero-posteriore attribuendo il punteggio massimo (3) in caso di erosioni e lieve e medio (1 e 2) in caso di artralgie senza erosioni radiografiche.

Per ogni scala dell'SF-36 sono state calcolate la media e la deviazione standard. Confrontando la grandezza delle differenze fra le medie campionarie con la variabilità all'interno di ogni campione si è ottenuto il valore della *t* di Student. I valori di ogni scala dell'SF-36 sono stati correlati con quelli del questionario sulla disabilità e con i punteggi dell'interessamento d'organo mediante il coefficiente di correlazione per ranghi di Spearman.

Le sezioni dell'HAQ, dove è stato riscontrato il punteggio più alto di disabilità, sono state poi correlate mediante il coefficiente per ranghi di Spearman con il punteggio ottenuto dallo score cutaneo. Abbiamo infine raffrontato con visualizzazione grafica i valori dell'SF-36 da noi ottenuti nella sclerodermia con quelli riportati da Gladman et al. in pazienti affetti da LES (10) e Ruta et al. in pazienti affetti da AR (11).

## RISULTATI

Nei pazienti con Sclerodermia le scale i cui valori si discostano maggiormente da quelli della popolazione normale di controllo sono quelle che interessano eminentemente la dimensione fisica della malattia: AF:  $t=7,01$ ,  $p<0,0001$ ; RF:  $t=8,386$ ,  $p<0,0001$ ; DF:  $t=6,009$ ,  $p<0,001$ . Tra le scale della dimensione mentale AS ( $t=2,825$ ,  $p=0,0048$ ) e SM ( $t=2,817$ ,  $p=0,0049$ ) sono quelle che si discostano meno, anche se in maniera significativa, dalla popolazione di controllo, mentre RE ( $t=5,125$ ,  $p<0,0001$ ) presenta una differenza dalla popola-

zione di controllo maggiormente significativa. Nelle scale che valutano entrambe le dimensioni i valori di VT ( $t=3,32$ ,  $p=0,0009$ ) sono simili tra le due popolazioni, mentre quelli di SG ( $t=9,324$ ,  $p<0,0001$ ) sono significativamente inferiori nei pazienti rispetto ai controlli (Tab. I).

Delle otto sezioni in cui è suddiviso l'HAQ la sezione aprire risulta essere quella con il valore più alto di disabilità (1,4), seguita da vestirsi e mangiare. Le sezioni alzarsi e camminare hanno invece riportato il valore più basso di disabilità (Fig. 1). Mettendo a confronto ciascuna delle otto scale dell'SF-36 con l'ID dell'HAQ tutte le correlazioni sono risultate statisticamente significative ( $p<0,05$ ); la correlazione che ha ottenuto la maggior significatività statistica è stata quella tra i valori dell'Attività Fisica dell'SF-36 e l'ID dell'HAQ ( $r=-0,6398$ ,  $p<0,0001$ ).

Per quanto riguarda la correlazione tra le otto dimensioni dell'SF-36 e l'interessamento dei singoli organi l'unica risultata statisticamente significativa è stata quella tra AF e score cutaneo ( $r=0,2853$ ,  $p=0,0051$ ). Lo score cutaneo, inoltre, correla in maniera significativa con la sezione aprire dell'HAQ ( $r=0,3709$ ,  $p=0,0002$ ).

Confrontando i valori dell'SF-36 da noi ottenuti nella sclerodermia con quelli ottenuti da Gladman et al. nel LES e Ruta et al. nell'AR risulta che, nelle scale che valutano la dimensione fisica, la sclerodermia occupa una posizione intermedia tra l'AR (valori più bassi) ed il LES mentre, nelle scale che valutano la dimensione mentale, i valori medi della popolazione sclerodermica sono più bassi rispetto all'AR e il LES (Fig. 2).

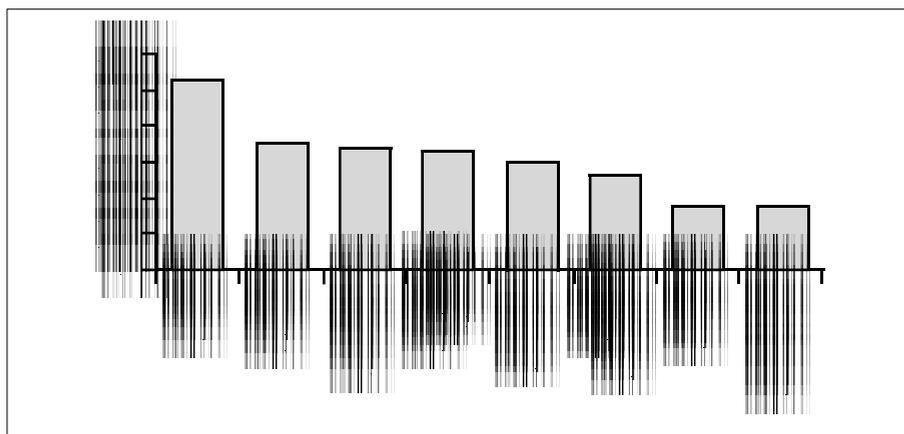
## DISCUSSIONE

È abitudine corrente utilizzare questionari auto-somministrati per valutare lo stato di salute e le ca-

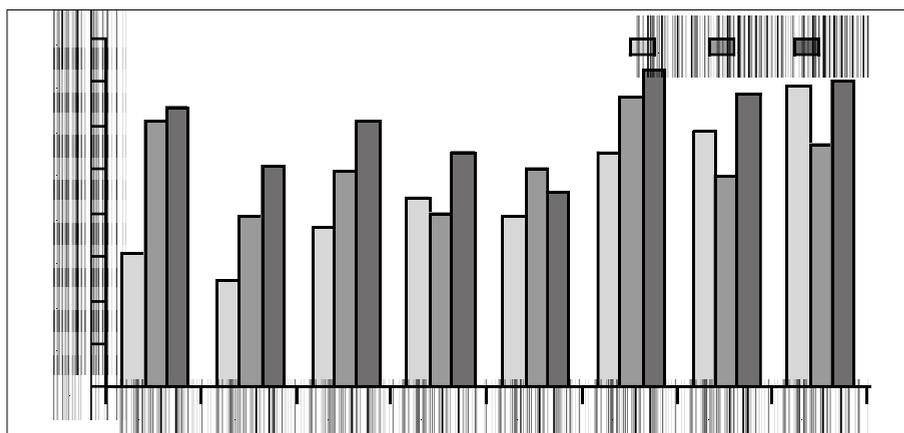
**Tabella I** - Valori medi, deviazioni standard e *t* di Student dei 95 pazienti e della popolazione di controllo per ognuno degli 8 gruppi dell'SF-36.

	AF	RF	DF	SG	VT	AS	RE	SM
valori medi controllo	84.46	78.21	73.67	65.22	61.89	87.43	76.16	66.59
DS controllo	26.09	38.7	29.33	23.25	21.55	24.38	40.24	22.4
Valori medi pazienti	61.31	39	50.21	40.03	50.32	66.5	49.08	55.71
DS pazienti	25.13	40.34	25.64	20.76	19.65	23.17	41.21	21.21
<i>t</i> di Student	7.03	8.38	6	9.32	3.32	2.82	5.12	2.81
<i>p</i>	< 0,0001	< 0,0001	< 0,0001	< 0,0001	0.0009	0.0048	< 0,0001	0.0049

AF = Attività Fisica; RF = Ruolo e Salute fisica; DF = Dolore Fisico; SG = Salute Generale; VT = Vitalità; AS = Attività Sociali; RE = Ruolo e Stato Emotivo; SM = Salute Mentale.



**Figura 1** - Valori medi di ciascuna delle 8 sezioni dell'HAQ.



**Figura 2** - Confronto delle otto scale dell'SF-36 nell'AR, ScS, LES

pacità funzionali nelle patologie reumatiche. Lo strumento attualmente più utilizzato è la sezione sulla disabilità dell'Health Assessment Questionnaire. L'ID dell'HAQ è stato validato nei pazienti con AR. Il test è stato anche applicato in una popolazione di soggetti con Sclerodermia (2) dimostrando che questi pazienti presentano un significativo grado di disabilità, maggiore nei soggetti con la forma diffusa rispetto a quelli con la forma limitata. Poiché l'HAQ non rileva sintomi specifici della sclerodermia quali il fenomeno di Raynaud, le ulcere digitali, i sintomi gastroenterici e polmonari, Steen e Medsger hanno integrato la somministrazione dell'HAQ con la compilazione di scale visuoanalogiche (VAS) per ognuno di questi sintomi (12).

Più recentemente altri Autori hanno proposto nuovi questionari autosomministrati specifici per il paziente sclerodermico.

Silman et al. hanno redatto un questionario in 11 punti testato sia con autosomministrazione che con

rilevazione da parte di terapisti esperti (13). Nelle 11 sezioni vengono valutate le varie funzioni della mano e la forza muscolare con punteggi da 0 a 3. Il test non esplora l'impegno viscerale. La concordanza di risultati intra-terapisti, ed anche quella intra-pazienti, è buona, mentre quella fra pazienti e terapisti risulta scarsa con un livello di disabilità maggiore nei questionari redatti dai pazienti. Probabilmente questo divario è riconducibile al fatto che il paziente fa riferimento ad una media delle proprie prestazioni recenti, mentre il terapeuta riporta la disabilità rilevata al momento della visita. Infine Ruof et al. hanno stilato un questionario (Systemic Sclerosis Questionnaire: SySQ) in 12 punti che esplorano sintomi generali, muscoloscheletrici, cardiopolmonari e gastrointestinali (14). Il test prevede 3 categorie di risposta (capacità di svolgere un'attività, intensità, frequenza del sintomo) a seconda della funzione esaminata, graduate da 0 a 3. Il SySQ si è dimostrato un questionario "tagliato" sulla sclerodermia, valido ed attendibile che

indaga un ampio spettro di sintomi generali ed organo-specifici e le limitazioni funzionali della malattia. Tuttavia esso pare troppo complesso e articolato per rispondere alle esigenze di rapidità, intuibilità e facilità di esecuzione indispensabili per un'applicazione clinica routinaria.

L'SF-36 è oggi lo strumento più utilizzato per valutare la qualità della vita dei pazienti. Le uniche due segnalazioni sull'utilizzo dell'SF-36 nella sclerodermia sono relative a due Poster presentati all'American College of Rheumatology nel 2000 (15, 16).

Nel nostro studio sono stati somministrati ai pazienti con sclerodermia sia l'SF-36 che l'HAQ.

L'SF-36 rileva che sia la dimensione fisica che quella mentale sono compromesse nella sclerodermia, la prima in maniera maggiormente significativa. In entrambe le dimensioni le scale che ottengono una maggiore differenza in percentuale tra la popolazione di controllo ed i pazienti sono quelle relative al ruolo (ruolo e salute fisica- RF e ruolo e stato emotivo-RE), ovvero ai problemi nel lavoro o in altre attività causati sia dalla perdita della salute fisica che dall'alterazione dello stato emotivo. I valori dell'attività sociale (AS), ossia il rapporto tra paziente e famiglia o amici, non si discostano molto da quelli della popolazione di controllo. La compromissione fisica non sembra quindi influenzare particolarmente le relazioni interpersonali quotidiane del malato, come se egli si sentisse a suo agio ed accettato nell'ambito familiare ed amicale, mentre compromette la possibilità di svolgere un lavoro nel modo e nei tempi richiesti. La vitalità (VT) e la salute mentale (SM) non risultano invece influenzate negativamente dallo stato di malattia; questo potrebbe significare una sorta di consa-

pevole accettazione della malattia senza importanti risvolti depressivi.

Nel nostro studio, il coinvolgimento cutaneo è quello che più si correla con la limitazione dell'attività fisica valutata con l'SF-36. La conferma viene dal questionario HAQ dove i valori maggiori di disabilità sono risultati nella sezione aprire; attività quest'ultima resa difficoltosa dalla riduzione della motilità delle mani dovuta alla retrazione cutanea, alla eventuale presenza di lesioni trofiche, di calcificazioni ed all'impegno articolare.

Inoltre mentre risulta significativa la correlazione tra la sezione aprire dell'HAQ e lo score cutaneo, la correlazione tra il valore globale dell'HAQ e lo score cutaneo non raggiunge la significatività statistica. Questi dati confermano quelli apportati da Clements et al. in un recente studio del 1999 (17). Clements per primo ha posto in evidenza la correlazione tra l'impegno cutaneo della sclerodermia e i valori dell'HAQ.

Dal nostro studio emerge che l'SF-36 può essere un valido strumento per valutare la qualità della vita nei pazienti affetti da sclerodermia. Rispetto all'HAQ che esamina solo la disabilità fisica, l'SF-36 esplora anche numerosi altri aspetti della malattia e considera il paziente anche nei suoi rapporti con gli altri. L'SF-36 valuta infatti sia l'aspetto funzionale che quello psicologico del malato. Ai fini della valutazione della disabilità l'SF-36 è meno specifico dell'HAQ ma la significatività della correlazione tra i valori dell'attività fisica e dello score cutaneo dimostra che esso è in grado di evidenziare, in maniera sovrapponibile all'HAQ, quale sia il distretto corporeo più compromesso. Uno studio prospettico potrebbe essere utile per testarne la validità nel follow-up clinico e terapeutico della Sclerodermia.

## RIASSUNTO

*Scopo:* Valutare la qualità della vita e la disabilità dei pazienti affetti da Sclerosi sistemica (SSc)

*Metodi:* 95 pazienti affetti da SSc hanno compilato i questionari autosomministrati SF-36 e HAQ. Di ogni paziente è stato valutato l'interessamento cutaneo, cardiaco, polmonare, esofageo e renale.

*Risultati:* Le scale dell'SF-36 che valutano la dimensione fisica sono quelle i cui valori dei pazienti si discostano maggiormente dalla popolazione di controllo. L'ID dell'HAQ correla con tutte le scale dell'SF-36. L'interessamento cutaneo correla con l'ID e con l'AF.

*Conclusioni:* L'SF-36 è un valido strumento per valutare la qualità della vita dei pazienti affetti da SSc ed è in grado di rilevare sia il coinvolgimento fisico che quello psicologico.

**Parole chiave:** Sclerosi sistemica, qualità della vita, disabilità.

**Key words:** Systemic sclerosis, quality of life, disability.

**BIBLIOGRAFIA**

1. LeRoy EC, Black CM, Fleishmajer R, Jablonska S, Krieg T, Medsger TA Jr, et al. Scleroderma (systemic sclerosis): Classification, subsets and pathogenesis. *J Rheumatol* 1988; 15: 202-5.
2. Poole JL, Steen VD. The use of Health Assessment Questionnaire (HAQ) to determine physical disability in Systemic Sclerosis. *Arthritis Care Res* 1991; 4:27-31.
3. Talamo J, Frater A, Gallivan S, Young A. Use of the Short Form 36 (SF36) for health status measurement in Rheumatoid Arthritis. *Br J Rheumatol* 1997; 36:463-9.
4. Kvien TK, Kaasa S, Smedstad LM. Performance of the Norwegian SF-36 Health Survey in the patients with rheumatoid arthritis. A comparison of the SF-36 with disease-specific measures. *J Clinical Epidemiol.* 1998; 51:1077-86.
5. Apolone G, Mosconi P, Ware JE Jr. Questionario sullo stato di salute SF-36; manuale d'uso e guida all'interpretazione dei risultati. Guerini e Associati. Milano, 1997.
6. Stewart AL, Greenfield S, Hays RD, Wells KB, Rogers WH, Berry SD et al. Functional status and well-being of patients with chronic condition: results from the Medical Outcomes Study. *J Am Med Ass* 1989; 262:907-13.
7. Stewart AL, Hays RD, Ware JE. The most Short Form General Health Survey: reliability and validity in a patients population. *Medical Care* 1988; 26:724-35.
8. Warrick JH, Balla M, Schabel SI, Silver R. High Resolution Computer Tomography in Early Scleroderma Lung Disease. *J Rheumatol* 1991; 18: 1520-8.
9. Clement P, Lachenbruch P, Siebold J, White B, Weiner S, Martin R et al. Inter and Intraobserver Variability of Total Skin Thickness Score (Modified Rodnan TSS) in Systemic Sclerosis. *J Rheumatol* 1995; 22: 1281-5.
10. Gladman DD, Urowitz MB, Gough J, Mackinnon A. Fibromyalgia is a major contributor to quality of life in lupus. *J Rheumatol* 1997; 24:2145-8.
11. Ruta DA, Hurst NP, Kind P, Hunter M, Stubbings A. Measuring health status in british patients with rheumatoid arthritis: reliability, validity, and responsiveness of the Short Form 36-item health survey. *Br J Rheumatol* 1998; 37:425-36.
12. Steen VD, Medsger TA Jr. The value of the Health Assessment Questionnaire and special patient-generated scales to demonstrate change in Systemic Sclerosis patient over time. *Arthritis Rheum* 1997; 40:1984-91.
13. Silman A, Akesson A, Newman J, Henriksson H, Sandquist G, Nihill M et al. Assessment of functional ability in patients with Scleroderma: a proposed new disability assessment instrument. *J Rheumatol* 1998; 25:79-83.
14. Ruof J, Bruhlmann P, Stucki MA, Stucki G. Development and validation of a self-administered Systemic Sclerosis Questionnaire (SySQ). *Rheumatology* 1999; 38:535-42.
15. Suarez-Almazor ME, Ahn C, Friedman AW, Fischbach MC, MCNCarney T, Lisse J et al. Performance of outcome measures in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2000; 43: 9 (Suppl) S319.
16. Grove M L, Wilson A, Raza K, Carruthers DM, Bacon P. Patients with damage from primary systemic vasculitis experience impaired physical health as measured by the SF-36. *Arthritis Rheum* 2000; 43:9(Suppl) S368.
17. Clements PJ, Wong WK, Hurwitz EL, Furst DE, Mayes M, White B, et al. Correlates of the disability index of the Health Assessment Questionnaire. *Arthritis Rheum* 1999; 42: 2372-80.