

EX

ANNO XLVII N. 5 - MAGGIO 2021

In caso di mancato recapito, rinviare all'Off. Postale di Ravenna CPO, detentore del conto, per la restituzione al mittente, che si impegna a pagare la relativa tariffa. / Taxe Perçue - Tassa pagata - SPED. IN ABB. POST. COMMA 20/C LEGGE 662/96 - FILIALE DI RAVENNA

XVII Giornata Mondiale dell'Emofilia

le
risorse
vanno
percorse





EX

ANNO XLVII N. 5 - MAGGIO 2021

A cura di Massimo Vecchio, rivista a cura di: Paola di Rovato CFO direttore del centro, per la costruzione di percorsi, con il supporto di: Paola di Rovato, Lucia Brillo, Leo Perino - Tessa



XVII GIORNATA MONDIALE DELL'EMOFILIA

LE RISORSE VANNO PERCORSE

giovedì 15 Aprile 2021 - Roma

Sala Mastai - dal Palazzo dell'Informazione in video conferenza

Da FedEmo la "ricetta" per i bisogni degli emofilici ai tempi del coronavirus

Per due pazienti su tre la pandemia è l'occasione per incrementare l'assistenza domiciliare; mentre per colpa di Covid, più della metà dei pazienti ha interrotto le attività motorie.

A dirlo due indagini condotte da FedEmo e Università Bicocca di Milano che mostrano come, solo con una giusta integrazione tra assistenza a distanza, terapie personalizzate e accesso alla telemedicina, possano essere superate le difficoltà degli emofilici, rese ancora più gravi dalla pandemia. Cassone, presidente FedEmo: "Chiediamo alle istituzioni competenti di muoversi in questa direzione per migliorare l'assistenza alle persone con emofilia."

IN QUESTO NUMERO

Pagina 4/5

Giornata mondiale dell'emofilia

Pagina 6/7

Parole in emofilia

Pagine 8/12

Intervista a Paola Pisanti

Pagina 13

Incontro dei rappresentanti delle malattie rare con il sottosegretario alla Salute

Pagina 14

"Progetto scuola" di Fedemo

Pagina 15

Progetto "Remote" di telemedicina

Pagine 16/17

Studio "Power"

Pagina 18

Fisioterapia e nordic walking per gli emofilici

Pagina 19

Il progetto "Safer"

Pagina 20-21

Parliamo di donne affette da malattie emorragiche congenite

Pagina 22

L'associazione AMARE organizza un "Nordic Walking"

Pagina 23

Drommi vince la paura

Assistenza domiciliare, approccio multidisciplinare, telemedicina e cure personalizzate; ricette per il trattamento del paziente con emofilia e malattie emorragiche congenite proposta dalla Federazione delle Associazioni emofiliche (FedEmo) in occasione della Giornata Mondiale dell'emofilia 2021, celebrata con un evento in streaming. "Partendo dall'unicità della patologia emofilica e dalla personalizzazione delle terapie ad essa destinate, abbiamo condotto un'indagine tra i nostri pazienti e le indicazioni raccolte tramite i questionari sembrano rappresentare la soluzione più adatta per rispondere ai bisogni che sono emersi", ha spiegato Cristina Cassone, presidente FedEmo durante i lavori.

In quest'anno così complicato, in cui la pandemia da Covid-19 ha messo in grave difficoltà intere fasce di pazienti con malattie pregresse, i pazienti emofilici non hanno riscontrato particolari problemi nell'approvvigionamento dei farmaci e non sono stati costretti a modificare il regime di trattamento in uso. A rivelarlo i dati di un sondaggio condotto su un campione di circa 70 persone che hanno risposto a un questionario.

Se la stragrande maggioranza dei pazienti non ha rilevato specifici problemi legati alla pandemia, l'aspetto più colpito è stato quello legato alla attività fisica.

Più della metà dei pazienti intervistati ha dichiarato che durante l'emergenza non ha più svolto alcuna attività fisica, dimenticando che lo screening articolare periodico e l'at-

tività fisica sono elementi fondamentali per prevenire i danni articolari e i micro-sanguinamenti, non sempre evidenti, che nel tempo portano a perdita di funzionalità.

Il 63% dei rispondenti vede la pandemia come un'opportunità per riflettere concretamente sulla necessità di aumentare i trattamenti domiciliari.

Ciò che è emerso chiaramente dal sondaggio è stata una richiesta di estendere i servizi territoriali già esistenti anche ai pazienti emofilici.

L'82% dei pazienti ha dichiarato, inoltre, di non aver mai utilizzato un servizio territoriale, ma per l'83% un'assistenza territoriale efficiente, in cui una serie di prestazioni sono erogate su distretti periferici, potrebbe rappresentare una valida alternativa alla necessità di rivolgersi all'ospedale, specie in un periodo di emergenza come questo.

Tra le prestazioni che vorrebbero veder erogate ci sono: fisioterapia, analisi del sangue e infusione a domicilio; distribuzione farmaci; ambulatori emofilia pediatrici.

"Questi risultati ci confermano che non esiste una terapia e un'assistenza uguale per tutti - ha continuato Cassone - Inoltre, nella gestione della malattia è fondamentale analizzare possibili sinergie con servizi assistenziali extra ospedalieri dedicati ad altre aree terapeutiche e già oggi in essere nei diversi territori, al fine di rendere accessibili quei percorsi anche ai pazienti emofilici.

Con il risultato di alleggerire il carico dei Centri esistenti presso i presidi



sanitari e rendere i pazienti protagonisti e responsabili in prima persona del proprio percorso di cura, principio che rappresenta ormai una reale necessità, resa ancor più evidente dalle problematiche connesse alla pandemia attualmente in corso”.

Un'altra importante survey condotta tra novembre 2019 e giugno 2020 dall'Università degli Studi di Milano Bicocca ha invece visto coinvolti 144 pazienti adulti e 94 caregiver.

Dall'indagine è emerso che il 15% degli intervistati trovava già difficoltoso l'accesso al Centro Emofilia prima della pandemia e di questi circa il 25% soprattutto perché non facilmente raggiungibile.

Per il 20% il Centro eroga solo visite per l'emofilia e nessun altro servizio. Infine, sulla qualità della vita, oltre il 50% degli adulti ha dichiarato di avere difficoltà nel camminare e nel 35 per cento dei casi di aver provato o provare dolore.

Il 16% dei pazienti si è dovuto rivolgere a specialisti al di fuori del Centro e per oltre il 60% del campione l'emofilia ha impattato negativamente sull'attività lavorativa.

“L'indagine che abbiamo realizzato con l'Università Bicocca ci ha confermato che sarebbe inoltre opportuno incentivare una de-medicalizzazione assistenziale, avvalendosi di strumenti e tecnologie sanitarie innovative, come ad esempio la telemedicina, al fine di conseguire anche a livello locale l'attivazione e l'efficace gestione di quella che dovrebbe essere un'impostazione di sistema condivisa a livello nazionale”, ha spiegato Cassone.

FedEma ha così lanciato un appello: *“Chiediamo alle istituzioni competenti di muoversi in questa direzione. Un simile approccio potrebbe inoltre favorire l'uscita dall'attuale fase di stagnazione in cui versa l'applicazione dell'accordo sulle Malattie Emorragiche Congenite (MEC) e garantirebbe una maggiore efficienza e autonomia nelle terapie, impiegando peraltro risorse oggi già disponibili e utilizzate per altre patologie croniche.*

In rappresentanza degli oltre 10.000 pazienti italiani, desideriamo infine richiamare l'attenzione dell'Aifa - ha concluso la presidente FedEma - sulla situazione di potenziale grave rischio che si è venuta a determinare per i protocolli delle gare di acquisto dei farmaci adottati da alcune delle Regioni del nostro Paese, auspicando che il principio della non equivalenza terapeutica tra farmaci in emofilia in sia presto sancito una volta per tutte.”

Alle pagine seguenti alcuni interventi da parte della dottoressa Rocino, delle senatrici Boldrini e Pirro, della dottoressa Pisanti.



L'8 maggio, in occasione della Giornata Internazionale dedicata alla talassemia e drepanocitosi, bluebird bio racconta in un cortometraggio la quotidiana convivenza con la talassemia.

Un'iniziativa di sensibilizzazione con il contributo di diverse associazioni di pazienti europee.

Il video, dal titolo *“Vivere con la talassemia in Europa: storie di pazienti di generazioni diverse”*, è stato realizzato nel corso della pandemia di COVID-19 ed è composto da diverse testimonianze di pazienti che provengono da sette Paesi diversi: Italia, Francia, Germania, Belgio, Olanda, Grecia e Cipro.

Tra queste testimonianze, raccontate attraverso un mix di video-selfie, fotografie e grafiche, figurano due storie di pazienti italiani: quella di Carlo, un bambino di 4 anni, raccontata dalla voce dei genitori, e quella di Valentino (61 anni) che con la talassemia convive da tutta la vita; rispettivamente il paziente più giovane e il più anziano fra quelli coinvolti nel progetto.

Le loro storie, diverse ma legate da un filo comune, restituiscono un'immagine molto chiara dell'impatto – ancora poco conosciuto – che ha la patologia sulla qualità di vita dei pazienti e dei caregiver.

Il video nasce proprio da queste premesse e ha l'obiettivo di sensibilizzare i politici europei e i clinici non specialisti su ciò che significa vivere con la talassemia, e di far conoscere gli ostacoli che i pazienti affrontano nella loro quotidianità.

Noi abbiamo preso quella che ci sembra più significativa. Un personaggio che ha fatto la storia in tutti i sensi, sia come paziente che come attivista nel volontariato.

VALENTINO: LA FAMIGLIA E IL VOLONTARIATO

Valentino, 61 anni, oggi presidente di ALT Ferrara – Associazione per la Lotta alla Talassemia Rino Vullo e in passato presidente di UNITED, la Federazione Nazionale delle Associazioni che rappresentano i pazienti affetti da talassemia, drepanocitosi e anemie rare, è un esempio di come si possa vivere una vita lunga e piena anche con la talassemia.

Una patologia che a Valentino è stata diagnosticata quando aveva solo sei mesi e che oggi descrive come *“una bestia che è sempre con te, che spesso dorme, ma a volte si sveglia e può morderti”*.

All'inizio convivere con la talassemia non è stato semplice.

Nei suoi ricordi di bambino il trattamento è stato molto invasivo e duro. I limiti principali erano legati alla difficoltà di *“vivere una vita normale a scuola e fuori, e dover seguire costantemente dei trattamenti obbligatori”*.

Una vita scandita da farmaci da assumere regolarmente, trasfusioni ogni 15-20 giorni e la consapevolezza di dover trascorrere sei giorni al mese lontano dai propri genitori insieme a un'altra famiglia, quella di altri pazienti come lui.

“Oggi la condizione di paziente è molto diversa rispetto agli anni '60, quando quei sei giorni di ricovero erano obbligatori per il recupero. Adesso ci sono trattamenti che permettono di vivere una vita quasi normale, anche se il concetto di normalità è difficile da applicare e definire in casi come questo” spiega.

La cosa importante è che Valentino non si è arreso alla talassemia: a 23 anni si è sposato e da allora sua moglie lo aiuta ad essere un buon paziente, condividendo con lui il percorso di cura e standogli accanto in modo molto delicato.

Anche professionalmente Valentino ha avuto le sue soddisfazioni, raggiungendo ruoli importanti e di rilievo, riuscendo con successo a gestire persone e situazioni complesse. Inoltre, si è sempre impegnato nel sociale, come volontario per 40 anni e ricoprendo il ruolo di presidente nazionale di UNITED per tre anni.

Nonostante questi successi, la cosa di cui va più fiero è l'essere riuscito a creare la famiglia che ha sempre desiderato, con due figli e, adesso, anche un nipotino.

L'aspetto più difficile di vivere con la talassemia oggi, secondo Valentino, è sapere che potrebbe avere gravi complicazioni di salute in qualsiasi momento, e questo ha un impatto psicologico molto importante sulla sua vita.

Il consiglio che si sente di dare ai genitori di un bambino con una nuova diagnosi di talassemia è un messaggio di coraggio e di ottimismo, perché a livello scientifico e di ricerca ci sono stati grandi passi avanti e i trattamenti sono in continua evoluzione.

“Ama te stesso, sii coraggioso, prenditi cura di te stesso, sii conforme alle cure, preserva il tuo stato di salute il più possibile, aiuta gli altri e... cerca di essere il paziente migliore che potresti essere!”

Questo è il messaggio pieno di vita di Valentino.



Angiola Rocino Presidente dell'Associazione Italiana Centri Emofilia

Ha ricordato come sia fondamentale innanzitutto ribadire che le persone con emofilia e MEC devono aderire alla campagna vaccinale, senza esitazioni, come tutta la popolazione generale, perché questa strategia di prevenzione è l'unica arma per emergere, tutti insieme, dalla pandemia.

“E devono farlo, come la popolazione generale - ha detto testualmente - seguendo le linee guida e le priorità individuate dal Ministero della Salute.

La patologia emorragica congenita, infatti, non configura, di per sé una condizione di fragilità per la priorità al vaccino, che fa riferimento al rischio di contrarre forme gravi di COVID-19 e di morte.

E' ormai ben chiaro dai dati epidemiologici che ciò dipende innanzitutto dall'età avanzata e dalla presenza di comorbidità gravi (ad esempio cardiopatie con scompenso, esiti di ischemia cerebrale, insufficienza renale), per cui sono queste le persone che devono essere prioritariamente protette dal vaccino. Una persona con emofilia o MEC, dunque, per età o per la presenza di gravi patologie associate, può rientrare nelle categorie di fragilità con diritto di priorità al vaccino, ma non per il solo fatto di essere affetto da una patologia emorragica, rara o congenita.

Seppure l'emofilia o una MEC possano rendere, in alcuni casi, più complesso la gestione di un paziente che contragga il COVID-19, comunque ben affrontabile proprio con le opportune strategie di integrazione tra ospedale, centri specialistici e territorio, il paziente con emofilia o MEC non presenta un maggior rischio di complicanze, necessità di terapia intensiva o morte rispetto alla popolazione generale; anzi, secondo alcuni report in letteratura, il deficit coagulativo potrebbe avere un effetto protettivo nei confronti della ipercoagulabilità e del rischio

L'INTERVENTO DELLA DOTT.SSA ANGIOLA ROCINO

“Le persone con emofilia devono aderire alla vaccinazione senza esitazione”

Seguire le linee guida e le priorità individuate dal Ministero della Salute

di trombosi che caratterizza le forme clinicamente più gravi di COVID-19.

Non ci sono dati definitivi su questo aspetto e anche l'AICE intende dare il suo contributo scientifico per chiarire gli aspetti epidemiologici e clinici dell'impatto del COVID-19 nelle persone con MEC, attraverso uno studio retrospettivo-prospettico disegnato lo scorso anno, già partito in alcuni Centri e che speriamo possa coinvolgere un gran numero di Centri AICE.

Voglio anche precisare che in alcuni ospedali sede di Centri Emofilia e, al tempo stesso, sede di Centri vaccinali, alcuni pazienti affetti da emofilia e MEC sono stati sottoposti a vaccinazione.

Anche in questo caso, però, si fa riferimento alle classi di priorità definite dal Ministero della Salute e alle relative indicazioni riguardo alla scelta del vaccino.

Tra i vaccini attualmente disponibili, non vi sono indicazioni specifiche per cui si debba prediligere la scelta di un tipo di vaccino rispetto ad un altro; anzi, l'AICE considera valide le stesse raccomandazioni che il Ministero della Salute e AIFA hanno emanato per la popolazione generale.

Come sottolineato nella pubblicazione congiunta degli organismi internazionali, non vi sono problemi legati ai vaccini che utilizzano la tecnologia del vettore Adenovirus anche in relazione alle prospettive di terapia genica, in quanto questi vettori sono distinti da quelli utilizzati negli approcci di terapia genica dell'emofilia A e B, vale a dire i virus adeno-associati.

Ricordo, ancora, che non ci sono controindicazioni alla vaccinazione nei pazienti che stiano praticando un trattamento di immunotolleranza, né per chi sia in terapia antivirale per infezione da HCV o HIV.

Infine, ribadisco le precauzioni e le raccomandazioni generali che vanno seguite dai pazienti con emofilia e MEC che si sottopongono alla vaccinazione, che si esegue per via in-

tramuscolo, con un rischio, seppur minimo, di produrre un ematoma nella sede di iniezione.

Per questo, si raccomanda di utilizzare l'ago di calibro minore possibile (25-27 gauge); ciò non è, tuttavia, sempre possibile, poiché per alcuni vaccini è previsto l'uso di una specifica combinazione ago-siringa;

Il rischio di ematoma è minimizzabile, in ogni caso, mantenendo una compressione prolungata nella sede dell'iniezione per circa 10 minuti e l'auto-ispezione/palpazione dopo alcuni minuti e a 2-4 ore per verificare che non ci siano problemi; dolore ed una sensazione di fastidio nella sede di iniezione sono comunque tra gli effetti collaterali comuni e non devono destare preoccupazione; nei pazienti con emofilia grave/moderata o con malattia di von Willebrand tipo 3 in profilassi o in terapia a domanda, la vaccinazione dovrebbe essere praticata dopo una somministrazione di FVIII/FIX o, rispettivamente, concentrato di FVIII/VWF; in ogni caso, è sempre raccomandabile che i pazienti consultino il proprio Centro Emofilia di riferimento per ricevere più precise indicazioni circa le precauzioni da adottare e i consigli più opportuni”.

Paola Boldrini XII Commissione Igiene e Sanità

Parlando dell'emofilia, così come per tutte le altre patologie croniche, ha inteso un approccio sempre più integrato e multidisciplinare, considerato un elemento imprescindibile per favorire una gestione efficace della malattia.

“Ritengo sia fondamentale - ha proseguito testualmente - codificare i saperi e le conoscenze necessarie e gli esatti momenti del percorso di cura, così come è necessario ripensare le modalità di incontro fra medico e paziente, ipotizzando forme alternative più virtuali (ad esempio l'utilizzo di app o di portali riservati ai pazienti) o trasferendo attività verso altre figure professionali come, ad esempio, il personale



infermieristico. Proprio in questi giorni insieme al collega on. Provenza, ho costituito un Intergruppo Parlamentare sulla Cronicità che ha l'obiettivo di sensibilizzare l'azione di Parlamento e Governo sui temi che interessano il paziente cronico e dunque anche il paziente emofilico. Lo abbiamo inteso come uno strumento normativo, a servizio del cittadino-paziente, in grado di favorire alcune delle indicazioni del Piano cronicità soprattutto alla luce degli obiettivi, previsti”.

Elisa Pirro

XII Commissione Igiene e Sanità

ricordando che i parlamentari incontrano frequentemente i rappresentanti di associazioni di pazienti e delle società scientifiche cui afferiscono i clinici ha continuato: “Questi scambi costanti sono di stimolo per l'attività legislativa. Come Commissione, il collegamento con tecnici e pazienti è offerto dallo strumento delle audizioni che consentono di confrontarsi in maniera istituzionale con i portatori di interesse. Se c'è una cosa che ci ha insegnato la pandemia è che puntare al risparmio in Sanità alla fine si rivela controproducente e comporta poi spese maggiori. Una cura personalizzata fin dalle prime fasi della malattia può rappresentare nell'immediatezza un costo maggiore, ma a lungo termine genera risparmio. Abbiamo dato indirizzi in tal senso anche nella risoluzione sul Piano nazionale di ripresa e resilienza ed è per questo che ritengo che i principi dell'Health technology assessment debbano essere messi in pratica ovunque e non restare soltanto sulla carta.

La standardizzazione delle cure consente di offrire a tutti i pazienti livelli adeguati di assistenza, ma laddove il medico si renda conto di difficoltà soggettive allora è necessario ricercarne le cause (se non sono già note) e adeguare la terapia. Questa personalizzazione può anche comportare inizialmente spese maggiori, ma a lungo termine si rivela sempre un risparmio in termini economici e un guadagno per la qualità della vita del paziente”.

Paola Pisanti

Consulente Ministero della Salute

Ha parlato dell'accordo del 13 marzo 2013, ai sensi dell'articolo 4 del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281, tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e Bolzano sulla definizione dei percorsi regionali o interregionali di assistenza per le persone affette da Malattie Emorragiche Congenite (MEC) che prevede che le Regioni,

Gli interventi di Laura Boldrini, Elisa Pirro e Paola Pisanti

“Favorire un approccio integrato e multidisciplinare per una gestione più efficace della patologia”

anche attraverso appositi accordi interregionali, “definiscano un modello assistenziale ed organizzativo che garantisca l'integrazione e il collegamento tra i presidi accreditati MEC e tra questi e le strutture e/o unità operative specialistiche per la presa in carico dei pazienti affetti da MEC e per la gestione dei percorsi diagnostici terapeutici assistenziali integrati.

Questo presuppone la necessità di avere “soluzioni capaci di intercettare nuovi bisogni sanitari e sociali” per migliorare ma anche ripensare, in relazione alla esperienza maturata durante la pandemia, ai servizi, processi e modelli per rispondere in modo più efficace ed efficiente ai bisogni in termine di miglioramento.

È necessario pensare a nuovi messaggi - chiave, capaci di indirizzare verso nuovi approcci e nuovi scenari:

- un sistema di cure centrato sul paziente “persona” (e non più “caso clinico”), a sua volta esperto in quanto portatore del sapere legato alla sua storia di “co-esistenza” con la cronicità;

- l'attivazione di risposte multidimensionali, flessibili, personalizzate cercando di “superare l'appiattimento dei servizi sulle prestazioni e attivando azioni utili per facilitare la ricomposizione degli interventi, quali l'utilizzo della sanità digitale (telemedicina, ecc.)

- l'introduzione di interventi che valorizzino l'esistente, contrastino il disagio sociale e ne favoriscano l'inclusione sociale;

- la realizzazione di un coordinamento il più possibile orizzontale, con un utilizzo delle nuove risorse non frammentato tra diversi soggetti istituzionali (ospedale, territorio, strutture intermedie, Comuni, terzo settore, ecc) e “l'adozione di una nuova prospettiva di valutazione multidimensionale e di outcome personalizzati” orientata sugli esiti raggiungibili e sul sistema socio-sanitario.

L'aspetto cruciale, da cui dipende l'efficacia di una presa in carico integrata multidisciplinare, risiede proprio nella capacità di garantire un coordinamento, principalmente di natura non gerarchica, dei professionisti” per offrire alla popolazione una valutazione ed una risposta, il più possibile proattiva, secondo i principi della medicina di iniziativa.

Le risposte devono essere coerenti con la complessità dei bisogni, utilizzando tutte le risorse disponibili a livello locale, in primis dei singoli pazienti e caregiver, dei singoli cittadini, nonché dell'intera comunità. Per rispondere in maniera adeguata alle richieste in base ai bisogni e di costruire percorsi personalizzati (PAI) sulla base dei PDTA di riferimento ma contestualizzati nella quotidianità del paziente e nella sua condizione sia clinica che sociale, dobbiamo “pensare ad una revisione non annullamento dei modelli assistenziali, evitando di riprodurre le criticità già esistenti”. Per rendere concreta la realizzazione di un reale cambiamento organizzativo in ambito territoriale non si può prescindere dalla presenza di alcuni elementi:

- 1) la disponibilità di dati statistico-epidemiologici per l'elaborazione di un efficace sistema di modellizzazione della cronicità che preveda l'applicazione di modelli predittivi (art 7 DL Rilancio, 2020) che consentano di identificare e stratificare la popolazione in base ai relativi bisogni; monitorare i fattori di rischio della popolazione e arrivare all'applicazione della gestione integrata in particolare per situazioni complesse.

- 2) la promozione di interventi che favoriscano l'azione proattiva e coordinata di tutti gli operatori dell'assistenza sanitaria e della sanità pubblica nonché degli stakeholder istituzionali e della comunità e l'interconnessione delle banche dati e delle reti informatiche territoriali ed ospedaliere”.



**IL PROGETTO
PER MIGLIORARE
LE CURE
PER L'EMOFILIA
GRAZIE
AL COINVOLGIMENTO
DEI PAZIENTI**



Parole in Emofilia

Verso il Patient Engagement

Il 26 marzo scorso si è svolto un webinar per la presentazione dei risultati del progetto "Parole in emofilia", condotto dal Centro di ricerca EngageMinds HUB-Consumer, Food & Health Engagement Research Center dell'Università Cattolica del Sacro Cuore in collaborazione con FedEmo (Federazione delle associazioni emofilici), Fondazione Paracelso, Aice (Associazione italiana centri emofilia) e con il supporto non condizionato di Kedrion Biopharma.

Lo studio è stato presieduto dalla Prof.ssa Guendalina Graffigna, direttrice del Centro di ricerca "EngageMinds HUB", e dalla Dr.ssa Serena Barello, ricercatore di EngageMinds HUB, ha avuto inizio in aprile 2020 coinvolgendo 50 pazienti e 22 ematologi.

A supportare il progetto era stato previsto un board multidisciplinare di esperti nel campo dell'emofilia, composto dalla Dr.ssa Biasoli (membro di AICE e Responsabile del Centro Emofilia Clinica Ospedale M. Bufalini di Cesena), da Andrea Buzzi (Presidente della Fondazione Paracelso) e da Cristina Cassone (Presidente di FedEmo - Federazione delle Associazioni Emofilici).

L'obiettivo, in particolare, era di dare voce all'esperienza di malattia e di cura dei pazienti emofilici e di comprendere le condizioni che ne favoriscono la motivazione ad aderire alla terapia e ne sostengono il coinvolgimento attivo (engagement) nel processo di cura.

La finalità ultima dunque era quella di indagare, attraverso la narrazione, gli aspetti più significativi e le eventuali problematiche della relazione tra un paziente emofilico e il proprio ematologo.

Partendo dalle parole narrate, mirare a una migliore interazione, al fine di rendere quanto più solida ed efficace l'alleanza medico-paziente, è fondamentale per l'aderenza e l'alleanza terapeutica in Emofilia.

Il progetto "Parole in Emofilia" prevedeva un primo momento volto a raccogliere storie e narrazioni dei pazienti con emofilia legate al vissuto della malattia e della terapia; parallelamente è stata svolta una raccolta presso gli

ematologi la loro esperienza di relazione e comunicazione con il paziente, per cogliere gli aspetti su cui essi si sentono efficaci e le aree di miglioramento e di bisogno non soddisfatto.

La prima parte del progetto, dunque è stata qualitativa e ha raccolto le narrazioni tramite un form on line semi-strutturato.

Al termine di questa fase di compilazione dei questionari, è stato organizzato un workshop dedicato a pazienti ed ematologi, nel quale sono state presentate e discusse le principali evidenze raccolte con l'obiettivo di tradurle in indicazioni operative per ottimizzare i processi comunicativo-relazionali tra medici e pazienti nel contesto del percorso di cura.

Cristina Cassone, presidente di Fedemo, nel presentare l'incontro del 26 marzo ha affermato:

"Le parole sono uno strumento fondamentale soprattutto quando si parla di una patologia come l'emofilia, quindi sarà interessante ascoltare non solo le parole dei pazienti ma anche quelle dei medici, che nel nostro ambito hanno già una componente eccezionale, cioè una sinergia tra medico e paziente. Questa sinergia noi vorremmo migliorarla il più possibile e renderla elemento fondamentale anche nella valutazione della qualità del Centro perché la comunicazione è importante, ha degli effetti diretti nei confronti dei pazienti sia adulti che adolescenti e anche effetti indiretti sui genitori e caregivers. Quindi la comunicazione viene fatta all'inizio con questa parole emofilia dove ci possono essere delle variabili importanti nelle prospettive future anche per la cura e l'efficacia della cura in emofilia".

Andrea Buzzi, presidente di Fondazione Paracelso, intervenendo ha affermato che:

"...la Fondazione ama definirsi come una cerniera tra il mondo clinico e il mondo sociale perché noi proviamo a ricomporre dell'unità a quello che di fatto è uno: all'interno dei bisogni della persona, di un paziente, non esiste la distinzione tra il bisogno clinico e il bisogno sociale.

Quindi provare a far dialogare e ritrovare reciprocità in questo rapporto è fondamentale, promuoviamo volentieri

questo progetto perché riteniamo che il coinvolgimento attivo dei pazienti possa produrre un miglior esito anche come indicazione sulle strategie per meglio affrontare il bisogno di salute. Perché un paziente con emofilia avrebbe dovuto partecipare a questa ricerca? Noi riteniamo che sia stato importante perché il coinvolgimento dei pazienti è la chiave per la riuscita di tutti gli interventi di assistenza clinica.

Senza la collaborazione dei pazienti, che spesso vengono definiti la risorsa meno utilizzata dei sistemi sanitari, l'intervento è per forza di cose "monco". È importante che i pazienti collaborino non soltanto per quello che riguarda la propria condizione ma anche per restituire tutto quel mondo di bisogni anche extra clinici senza i quali l'offerta assistenziale può incontrare la domanda dei bisogni delle persone".

Guendalina Graffigna Coordinatrice del progetto Parole in Emofilia - Università Cattolica del Sacro Cuore ha spiegato cosa hanno cercato di fare dal punto di vista metodologico.

"Lo studio - ha affermato - si è basato su due punti: raccolta narrativa di esperienze dal punto di vista sia dei pazienti sia dal punto di vista degli ematologi proprio per comprendere che cosa significa convivere con l'emofilia, che cosa significa convivere con l'emofilia e soprattutto che cosa significa avere una buona comunicazione, e quindi una buona relazione di cura, aperta non soltanto agli aspetti medio-scientifici di trattamento della terapia e della gestione della patologia ma anche agli aspetti psico sociali che necessitano di essere presi in carico.

Che cosa abbiamo fatto metodologicamente?

Si tratta di uno studio di medicina narrativa che si è basato sulla raccolta di storie, storie che abbiamo raccolto sia con interviste in profondità a pazienti e medici, sia che abbiamo raccolto tramite un questionario online dove vi erano alcune domande aperte proprio per raccogliere parole chiave, brevi storie, brevi esperienze legate alla patologia e alle situazioni positive o negative di comunicazione.

Una serie di indicatori di domande più strutturate di natura scientifica ci ha permesso di avere anche un peso di quello che è l'impatto della patologia



sulla qualità di vita del paziente, qual è il livello di coinvolgimento attivo, qual è il livello di empatia e sintonizzazione che il paziente e dall'altra parte il clinico sentono.

È una ricerca che ha messo allo specchio, da un punto di vista qualitativo e quantitativo, gli ematologi con i loro assistiti per dare alcune prime pennellate, che la prof.ssa Barella vi racconterà in una sintesi dei principali risultati, e cercano di darci un'enucleazione di quelli che sono non soltanto i vissuti degli uni e degli altri ma soprattutto di quali possano essere degli spazi per un allineamento ulteriore soprattutto per un miglioramento della comunicazione, delle relazioni, nell'emofilia.

Il tempo che viene impiegato nella relazione, nella comunicazione va ad impattare, quasi come la terapia farmacologica, sul livello non solo di resilienza psicologica del paziente ma anche sul suo benessere concreto".

Serena Barella Ricercatrice in Consumer & Health Psychology presso la Facoltà di Psicologia dell'Università Cattolica del Sacro Cuore di Milano ha spiegato la metodologia ed elencato i risultati.

Hanno partecipato circa 50 pazienti e 22 ematologi.

L'insieme dei risultati emersi dalla ricerca a livello qualitativo e quantitativo sembra indicare un buon allineamento fra medici e pazienti nella rappresentazione della patologia e della terapia.

È emersa anche una disponibilità relazionale di entrambi nella gestione del percorso terapeutico e dei problemi ad esso connessi.

Si osservano in particolare dei bisogni specifici del paziente emofilico in merito alla gestione della malattia, della terapia e della relazione terapeutica non totalmente riconosciuti dall'ematologo e utilizzabili per un miglioramento del patient journey.

Appare in ogni caso evidente come la realizzazione di un buon percorso terapeutico oggi si sviluppi non soltanto su tecnicità cliniche ma anche sulla capacità di costruire una pratica di cura aperta alla soggettività e unicità delle esperienze dei pazienti e che sappia promuovere engagement e coinvolgimento attivo sul piano relazionale per ambedue gli attori.

RELAZIONE CON LA MALATTIA ED IL FARMACO

I risultati mostrano come la relazione con la malattia non sia scevra da fatica e ambivalenze, ma come d'altra parte ci sia un forte attaccamento emotivo alla terapia e il farmaco appare simbolicamente vissuto come un salvavita. La malattia condiziona fortemente la quotidianità nel corso dell'esistenza, con un impatto significativo sulla vita del paziente e limitazioni rispetto alle attività quotidiane. I pazienti con emofilia A percepiscono come più limitante

Gli ingredienti della buona comunicazione in emofilia

LA COSTRUZIONE DI UNA RELAZIONE BASATA SUL RISPETTO E LA STIMA RECIPROCI

la loro malattia maggiori rispetto a chi è affetto da Emofilia di tipo B o altro tipo. agli altri. Quelli I pazienti con basso livello di coinvolgimento tendono a considerare l'emofilia maggiormente limitante rispetto a chi invece risulta più coinvolto.

Il pensiero di abbandonare le cure è raro confermando la fiducia che i pazienti ripongono nella terapia come salvavita. Nonostante questi pazienti con Emofilia A hanno pensato più di frequente di abbandonare le cure rispetto agli altri. a chi è affetto da emofilia di tipo B o di altro tipo. I pazienti con minor coinvolgimento incontrano più difficoltà a mantenere una compliance alla terapia.

I pazienti risultano fortemente in accordo che il farmaco sia un salvavita (su una scala da 1 a 7, punteggio medio: 6.79).

I pazienti con emofilia di tipo A attribuiscono al farmaco un valore salvavita inferiore rispetto agli altri pazienti. I pazienti ad alto livello di engagement ("progetto eudaimonico") tendono ad avere una più moderata percezione salvifica del farmaco.

LA QUALITÀ PERCEPITA DELLA RELAZIONE EMATOLOGO-PAZIENTE

I pazienti intervistati riferiscono di sentirsi pienamente capiti ed accolti dal proprio ematologo che nella maggior parte dei casi adotta un approccio autonomizzante ed empatico.

In particolare i pazienti riferiscono di sentirsi particolarmente accolti ed accettati dal proprio medico e di riporre in lui/lei grande fiducia.

Gli ematologi ritengono di mettere in atto abbastanza strategie atte a coinvolgere attivamente i loro pazienti nella relazione terapeutica. Inoltre, ritengono di fornire adeguata comprensione empatica ai loro pazienti così come ritengono che possano condividere liberamente preoccupazioni e dubbi.

Tuttavia, sebbene gli ematologi emergano come sufficientemente confidenti nella loro capacità di comprendere empaticamente i pazienti, colpisce il fatto che essi sottostimino la loro competenza se confrontata con le valutazioni dei loro pazienti, decisamente più positive.

IL WEB COME FONTE INFORMATIVA PER I PAZIENTI

La ricerca ha inoltre rivelato un atteggiamento "cauto" dei pazienti verso l'utilizzo di internet come fonte informativa per la gestione della malattia e della cura, ad eccezione dei pazienti con emofilia di tipo A e dei "meno ingaggiati".

In generale i pazienti non sembrano considerare questa risorsa come una fonte attendibile, dichiarandosi poco in accordo con l'affermazione "Internet è per me un valido aiuto per reperire informazioni sull'emofilia" (su una scala da 1 a 7, punteggio medio: 4,55).

Tuttavia dalla ricerca emerge come ad Internet è riconosciuto un ruolo di maggiore rilevanza da parte dei pazienti con emofilia di tipo A... ed anche da parte dei pazienti meno ingaggiati.

GLI INGREDIENTI DELLA "BUONA COMUNICAZIONE" IN EMOFILIA

Infine, pensando al futuro della comunicazione tra ematologi e pazienti, emergono tre principali aspettative:

- 1) Una più esplicita condivisione di obiettivi da parte di pazienti e del medico;
- 2) La chiara definizione di compiti reciproci all'inizio del trattamento, mediante un atteggiamento di ascolto e trasparenza;
- 3) La costruzione di una relazione basata su il rispetto e stima reciproci, in cui il paziente si sente pienamente legittimato nel suo coinvolgimento attivo.

La ricerca evidenzia buon allineamento fra ematologi e pazienti nella rappresentazione della patologia e della terapia ed anche in merito ad una reciproca disponibilità relazionale nella gestione del percorso terapeutico e dei problemi ad esso connessi.

Tuttavia, si osservano atteggiamenti positivi riferiti dai pazienti (esperienza di malattia, valore della terapia...) non totalmente riconosciuti dall'ematologo e utilizzabili per un miglioramento del patient journey.

Dall'altra parte, la relativa fiducia degli ematologi nelle loro competenze empatiche e comunicative risultano sottostimate rispetto al giudizio espresso dai pazienti.



INTERVISTA CON PAOLA PISANTI DELLA CABINA DI REGIA DEL PIANO NAZIONALE RIVOLTO ALLA CRONICITÀ

Un dialogo rivolto al mondo dell'emofilia che ha spaziato su molti temi che riguardano l'assistenza alle persone affette da malattie croniche

Questi incontri con la dottoressa Paola Pisanti, componente, per il Ministero della Salute, della Cabina di regia nazionale del Piano nazionale della cronicità, non è senz'altro una semplice intervista ma ci ha permesso, parlando di emofilia, di affrontare argomenti importanti come il ruolo delle associazioni di volontariato con le istituzioni e nei tavoli tecnici regionali; il piano nazionale delle malattie rare; la carta dei diritti delle persone con emofilia; la telemedicina della quale si è parlato durante la giornata mondiale dell'emofilia; la riforma del titolo quinto della Costituzione quello per intenderci che parla dei Comuni, delle provincie e delle Regioni; non ultimo e certo ai primi posti in questo momento anche l'argomento dell'equivalenza terapeutica.

Qual è il ruolo dell'associazionismo nei rapporti con le istituzioni?

“Prima di rispondere alla domanda devo dire che il modello che noi oggi andiamo a costruire è quello che è contenuto nel piano della cronicità.

Proprio in questo piano è ben inserito tutto il capitolo dedicato all'associazionismo, nel senso che viene messo in evidenza il grande valore che esso può avere proprio per implementare tutto quello che il piano della cronicità dice sui pazienti con malattie croniche e quindi compresa la persona con emofilia.

La funzione del volontariato già la sappiamo però quello che il piano ci dice è che questo non deve sostituirsi all'intervento pubblico; non deve coprire quelle che sono le inefficienze del pubblico, ma deve coordinarsi con esso e deve avere un dialogo costruttivo con tutte le istituzioni perché vedo spesso che molte associazioni di volontariato fanno delle cose che il pubblico non fa. Invece bisogna mettere in evidenza le inefficienze della struttura pubblica, fare in modo che faccia

queste cose e il volontariato deve supportarla e coordinarsi.

Cosa deve fare in generale l'associazionismo e in questo caso particolare?

Deve stimolare le istituzioni a tutelare i diritti della persona.

Il primo strumento è che l'associazionismo venga inserito all'interno dei processi di programmazione sanitaria.

Bisogna costituire nell'ambito ministeriale regionale e aziendale tavoli di lavoro in cui deve essere presente il rappresentante dell'associazione, perché è fondamentale la sua presenza in tutti i tavoli istituzionali.

Questo però che cosa significa?

Che dobbiamo avere un associazionismo preparato per affrontare tutta una serie di problematiche e quindi l'importanza della formazione degli associati.

Chi vuole partecipare ai tavoli di lavoro deve essere formato sulle cose da andare a discutere”.

La formazione è sicuramente basilare ma è sufficiente? Le chiediamo questo perché, in Emilia Romagna esiste già da anni la possibilità di partecipare ai tavoli tecnici come

rappresentanti di Associazioni, insieme ai clinici dei Centri e ai funzionari regionali.

Proprio sulla base di questa esperienza, abbiamo notato come il paziente esperto e formato, unitamente ad un medico ematologo volontario, che fa parte egli stesso dell'associazione, rappresenti un valore aggiunto che, in taluni casi si rende necessario per un dibattito che richieda competenze specifiche.

Questo è un nostro pensiero, però vorremmo sapere lei cosa ne pensa.

“Nulla toglie che possa partecipare alle riunioni anche una figura come questa, sempre che non alteri la visione dell'associazionismo autorevole.

Questo è un po' contrario a quello che è l'obiettivo di avere un associazionismo formato, nel senso che la missione di un medico, di uno specialista è sempre molto diverso rispetto a quella che potrebbe essere la visione di un paziente che abbiamo formato e informato per fare determinate cose.

Non è detto che tutti gli associati debbano avere una formazione di terzo livello, nel senso che possiamo avere un associato che è capace di gestire i rapporti con gli altri associati, di aiutarli ecc., poi c'è quello che ha un livello superiore, ovvero unisce a questa capacità di interattività con gli altri anche la conoscenza di alcune cose più specifiche ma vissute sempre attraverso lo sguardo di una persona che vive la malattia.

Questo è l'obiettivo di un volontariato attivo ed efficace, poi ci sarà per esempio l'EUPATI che sta facendo molta formazione ai pazienti portando qualcuno ad un livello tale da poter partecipare ai tavoli decisionali dell'AIFA quindi sulla conoscenza dei farmaci e sull'appropriatezza.



L'obiettivo è quello di un volontariato che debba crescere il più possibile con le persone che portano l'esperienza della malattia ma al tempo stesso hanno acquisito quelle capacità, quelle conoscenze che gli consentono poi di sedere al tavolo. Non va bene solo il medico o il personale sanitario perché hanno una visione diversa.

Io coordino e ho coordinato tanti tavoli di lavoro e all'interno di essi a livello pratico c'erano le società scientifiche su una determinata patologia, c'erano le associazioni di volontariato.

Le riflessioni, gli spunti che dà il paziente sono molto diversi da quelli che mi dava il medico o il sanitario.

Se noi diamo al paziente questa capacità che unisce o avvicina le competenze scientifiche, ma non deve essere un doppione, noi abbiamo proprio la persona giusta per poter lavorare sui tavoli decisionali ministeriali, regionali e distrettuali.

È una cosa che si sta facendo e molte associazioni e pazienti di altre patologie stanno andando verso questa strada e siccome l'emofilia poiché è sempre stata trattata come malattia rara e quindi ha seguito molto tutta la parte della rarità, cioè l'accordo Mec del 2013, però nel tempo si è perso un po' invece quella che è l'importanza dell'assistenza, del percorso diagnostico, dell'integrazione centri territorio.

È rimasta una patologia centralizzata nella parte ospedaliera.

Quella che è la tendenza oggi per l'emofilia, e lo dice il piano della cronicità, è trovare quegli strumenti che creano una forte collaborazione fra il centro e il territorio.

Questo è quello a cui dovremmo cercare di arrivare.

Faccio un esempio: quando facciamo i gruppi di lavoro sulle malattie croniche, nella seconda parte del piano delle cronicità, c'è un elenco di patologie che avevano bisogno di ulteriori approfondimenti e rappresentano tutte le specialità mediche: nefrologia, gastroenterologia etc., quindi ho chiamato al tavolo di lavoro tutte le associazioni, le società scientifiche, esperti di programmazione e rappresentanti regionali.

Il medico ha una visione legata molto alla sua formazione clinica, ma quando poi chiedo: "fatemi capire quali sono i problemi reali di voi che avete insufficienza

“Un volontariato competente capace di trasmettere volontà costruttiva e collaborativa”

Il paziente esperto e formato ed un medico ematologo volontario, che fa parte egli stesso dell'associazione, rappresentano un valore aggiunto

renale, che andate in dialisi, voi oncologici”, le risposte concrete che mi hanno permesso di costruire le strategie per le azioni, mi venivano dalle associazioni.

Se poi nell'associazione c'è qualcuno esperto nella conoscenza delle norme nazionali, atti di programmazione, leggi e norme regionali, quello era un ulteriore aiuto per me, che veniva da un associato preparato.

Questo fa capire che noi abbiamo scritto il piano perché c'era la società scientifica che mi dava le informazioni tecnico/scientifiche ma è stata l'associazione con le persone competenti nei diritti, la 104, diritto del lavoro, previdenza sociale, invalidità civile, problemi della scuola, è lì che sono venute le proposte e le strategie che poi abbiamo dato alla regione.

Se l'associato mette dentro anche l'expertise, che ce l'abbia o l'acquisisca, ma senza dimenticare di essere un volontario, mai un professionista della salute, è un volontario che avendo fatto un percorso di formazione può dare aiuto all'istituzione.

Così funzionano i gruppi di lavoro quando si va in regione, che venga il medico, la società scientifica regionale, ma che venga anche un paziente con capacità comunicative, deve esserci un livello di preparazione orizzontale, non verticale, ci vuole la persona con capacità comunicativa, che serve per far capire le cose all'istituzione, come fare questo progetto comunicativo sulla patologia, per far sì che la popolazione capisca di che si tratta, poi c'è chi ha conoscenza di norme e leggi o di problemi quotidiani, le società scientifiche, altre.

Quindi quando si prepara un gruppo di lavoro, le voci devono essere queste per poter andare a interloquire con il regionale.

Questo è il lavoro che ho messo

in pratica nel piano delle cronicità e sono venute fuori nella seconda parte le strategie cliniche veramente sulla vita delle persone, quindi tutte le risposte di integrazione sulla scuola, il passaggio dalla gestione pediatrica a quella dell'adulto e su questo punto si fa ancora poco, sia dal punto di vista organizzativo sia di infrastrutture.

Mi sono trovata a lavorare sulle cose concrete e trasmetto la mia esperienza che spero vi possa essere utile per i lavori a livello regionale. Quindi un volontariato competente ma non professionista, capace di comunicare bene, in modo da essere compreso dagli altri, quindi non in maniera prevaricatoria, ma costruttiva e collaborativa”.

In sostanza l'emofilia è considerata ufficialmente una malattia rara, ma si sta lavorando su un progetto per inserirla tra le malattie croniche, per andare incontro a questo progetto. Quali benefici o svantaggi possono esserci?

“Il fatto che sia nel piano delle malattie rare le consente di avere una tutela assistenziale prima ancora della diagnosi, cioè dal sospetto diagnostico.

Il modello di organizzazione è quello del PDTA, percorso diagnostico terapeutico assistenziale, ha una ricchezza in più rispetto alle altre patologie in quanto unisce i vantaggi della rarità: il Centro di riferimento, la possibilità di avere l'esenzione ticket prima della diagnosi sui familiari, in più ha questo modello di assistenza che è quello della malattia cronica che è un percorso di integrazione ospedale-territorio che permette il collegamento con la parte sociale, fra



segue da pagina 9

scuola e Centro, che sono specifiche del modello della cronicità e non della malattia rara.

Non tutte le malattie rare sono anche croniche, come l'emofilia, alcune hanno una rarità tale che l'aspettativa di vita è molto breve. Non si può creare un modello della cronicità basato su una malattia che ha delle aspettative e può fare anche complicanze.

L'emofilia invece ha questa caratteristica e creare la collaborazione fra centro e territorio è un arricchimento di aiuto e supporto per le persone.

Il Centro va sempre valorizzato, su questo non c'è dubbio".

Ha parlato di percorso di vita e in occasione della giornata mondiale dell'emofilia di quest'anno, nel suo intervento ha affermato questo: "Fortunatamente l'aspettativa di

“La carta dei diritti per evidenziare esigenze, bisogni e criticità”

Per essere utile si dovrebbe tradurre in azione pratica soprattutto da parte delle Regioni

vita in un paziente con emofilia è uguale a quella di una persona normale quindi dobbiamo accompagnare questa persona in tutto il percorso della sua vita. Prima di tutto quando io sento parlare di cambiamenti, trasformazioni, bisogna valorizzare i Centri specialistici e fare in modo di trovare quelle strategie per rendere concreta la collabora-

zione fra i servizi specialistici e i servizi territoriali.

Questo è il percorso che bisogna fare”.

Quando pensiamo a questo percorso ci viene in mente la carta dei diritti che lei in qualche modo ha costruito e presentato il 17 maggio 2018. A che punto siamo e quanto può avere importanza?

“Esistono molte carte dei diritti di diverse malattie.

Però qual era lo scopo della carta? Era di far venire fuori quelle che erano le vostre esigenze, i bisogni ma anche le criticità e chi dovesse risponderne.

A che punto sta?

La carta dei diritti doveva essere recepita a livello regionale, questo passaggio non è avvenuto a livello istituzionale regionale ma questo era il passaggio che bisognava assolutamente fare.

È uno strumento molto interessante, noi avevamo individuato le aree fondamentali su cui bisognava lavorare, chi faceva che cosa, qual erano le responsabilità di ognuno, cosa faceva la Regione, cosa faceva l'associazione, ecc..

Sarebbe molto interessante che tutto questo si traducesse in un fatto pratico cioè prendere quegli obiettivi e fare in modo che le Regioni li mettano in pratica anche con delle esperienze di studi, a livello sperimentale di piccoli gruppi di lavoro.

La “fortuna” dell'emofilia è quella che i numeri sono piccoli e questo consente anche di fare dei progetti di tipo sperimentale a livello regionale.

Credo che la carta dei diritti sia stato un bel passaggio prima per creare la cultura della malattia nella popolazione, perché molte persone non sanno neanche di che stiamo parlando, non sanno di tutte le problematiche a livello pediatrico, non conoscono tutta la





parte della prenatalità, viene considerata una malattia di pochi e quindi non viene valorizzata nel peso che invece ha nella vita delle persone.

Sia la comunità che il servizio sanitario se ne deve far carico.

Il mio ruolo era quello di scriverla insieme a voi e far venire fuori le cose importanti da fare.

Ciò che ho detto alla GME, giornata mondiale dell'emofilia, è quello in cui credo tantissimo, cioè il percorso di vita.

Noi dobbiamo pensare al progetto di vita delle persone.

Un altro esempio che posso fare, quello che è pure da costruire è un piano individualizzato, ovvero non basta costruire solo un percorso diagnostico standardizzato che valga per tutti, perché ognuno ha i determinanti della sua vita che sono differenti da un altro e quindi noi dobbiamo costruire un piano diagnostico terapeutico assistenziale per quel progetto di vita. Ecco la differenza tra rarità e cronicità.

Nella cronicità accompagniamo la persona nel suo percorso di vita di cui una piccola parte è la parte clinica, quello che rimane a 300° è proprio la quotidianità che è fatta dalla vita di relazione, dai rapporti con il lavoro, i diritti in generale.

Di questo ci siamo dimenticati e invece fa parte del percorso del malato cronico”.

Come è possibile portare avanti questo progetto?

Pensiamo alla sanità che in Italia è piramidale, nazionale e regionale, ma poi l'organizzazione diventa anche provinciale e locale con delle caratteristiche purtroppo diverse sia per numero di pazienti, sia per come è organizzato il Centro ecc...

Quindi come costruire questo processo di formazione della cronicità, dell'assistenza a 360° del paziente non più solo raro ma cronico, quindi con tutti i bisogni della quotidianità?

Noi associazioni presenti in Regione, cosa possiamo fare?

“Per costruire un percorso noi dobbiamo avere una rete e la rete è sia quella fra i centri e le strutture territoriali ma anche la rete all'interno del territorio.

Un esempio è proprio quello dell'Emilia Romagna dove le case

LA TELEMEDICINA SOSTITUIRA' L'APPROCCIO MEDICO/PAZIENTE?

della salute sono molto avanti rispetto alle altre regioni.

La funzione della casa della salute è quella di accompagnare il cronico. Dobbiamo costruire lo strumento che metta in collegamento concreto il Centro con la casa della salute.

Come si fa questo?

Lo strumento è il PDTA che viene fatto così: prendiamo a livello regionale, voi chiedete come associazione che si costituisca un tavolo sull'emofilia e in questo tavolo si comincia a ragionare sui percorsi fra centro e territorio.

Nel momento in cui viene costruito questo percorso il paziente, in base al grado di complessità, può essere gestito per esempio dal Centro, e se non ha bisogno di riabilitazione o altro vi si recherà 1-2 volte al mese.

Invece se è una persona sulla quale vogliamo costruire una prevenzione per quanto riguarda l'artropatia ecc.. o la prevenzione della disabilità, io devo per forza costruire un protocollo fra il medico del Centro e l'ortopedico, il fisiatra e il fisioterapista che probabilmente non sono del Centro che magari sta a 300 km da casa mia ma sta probabilmente a 1 km dove io posso andare e con le indicazioni del Centro vado a fare la visita ortopedica, faccio fisioterapia ecc.. Questo è il concetto pratico di come si deve andare a ragionare. È un percorso che viene programmato a tavolino.

Recentemente la presidente AICE dott.ssa Rocino, durante la giornata dell'emofilia ha detto che avrebbe usufruito delle mie competenze per costruire insieme tra la sua società scientifica e Fedemo, un percorso diagnostico terapeutico per la persona con emofilia.

Questa è una bellissima iniziativa che ci permette di rendere concrete le mie parole”.

Vorremmo aggiungere sull'argomento una piccola riflessione: dovendo riferire sul giornale le novità, a proposito della telemedicina di cui si è discusso durante la Giornata Mondiale dell'Emofilia, vorremmo parlarne nella maniera più appropriata essendo un argomento vasto e delicato che se viene descritto al lettore in modo scorretto, potrebbe creare fraintendimenti.

Crediamo importante far comprendere bene che la telemedicina non si sostituisce in toto all'approccio classico medico-paziente, che resta comunque rapporto privilegiato, in quanto la telemedicina dovrà essere al servizio di entrambe le figure, mai viceversa.

Non si può prescindere anche dal legame empatico che si crea tra medico e assistito e che va al di là della semplice cura, soprattutto in un momento in cui spesso si assiste all'allontanamento dei pazienti, che si ritengono esperti, dal centro di riferimento.

“Si parla molto di telemedicina come se fosse una cosa semplice e fosse solo una prestazione di tele-visita o teleconsulto.

La telemedicina è una cosa complessa, è un modello assistenziale. Non dimentichiamo comunque che la visita in presenza va sempre fatta e non si sostituisce.

La telemedicina è un'alternativa in alcuni casi e in alcune condizioni cliniche che sono elencate nel documento dell'Istituto Superiore di Sanità che è uscito da circa un mese dove c'è un elenco delle persone che possono utilizzare ed essere messe in questo sistema di telemedicina.

Stiamo attenti.

Bisogna costruire anche lì tutta



segue da pagina 11

una serie di modelli in base alla persona.

Faccio un esempio: soggetto anziano, solo, a casa, non ha capacità di utilizzare la sanità digitale, questa persona per forza deve stare a contatto con il personale sanitario. Invece un soggetto giovane, capace, in particolari condizioni...la telemedicina non funziona nella diagnosi, funziona quando abbiamo attivato il percorso di cui sto parlando io, in questo caso si può utilizzare lo strumento della televisita, invece di andare in presenza può essere fatta in una certa maniera e così il teleconsulto.

Io sono d'accordo che è uno strumento importante ma bisogna farlo in maniera razionale e con conoscenza delle cose che dobbiamo fare.

È una alternativa in determinate condizioni".

Lei che ha attraversato la sanità nazionale e regionale, ritiene che oggi la riforma del titolo V, sia una risorsa o una palla al piede della regione?

"Ho sempre pensato che quando c'è stata la modifica del titolo V della costituzione nell' Art. 117 fosse nato per portare il più possibile la sanità in prossimità del paziente ed è quello che sto vedendo oggi nel recovery fund, però succede che le regioni non partono tutte dallo stesso punto. Andrebbe bene se tutte le regioni partissero dallo stesso punto, invece la loro velocità nel fare le cose è stata diversa, per cui è andata bene per alcune (Emilia

"Formazione trasversale per coloro che partecipano al processo di cura"

Romagna, Veneto) dove c'è grande attenzione per il sociale, quindi va bene il lavoro sulla prossimità, ma devo conoscere bene la mia popolazione, se ci sono più anziani, più cardiopatici o altro.

Però non è andata bene nelle scelte organizzative.

La scelta della Lombardia nel centralizzare, nel dare forza all'assistenza ospedaliera e rendere più debole quella territoriale è stato un fallimento rispetto al condizionamento dell'epidemia da Covid, dove invece avevamo bisogno di un territorio forte.

Mentre una regione come l'Emilia Romagna aveva già una forza nel suo territorio, molto meglio rispetto ad altre.

Quindi credo che ci voglia sempre un indirizzo nazionale forte, perché almeno il governo centrale deve dare lo zoccolo duro che sono i livelli di assistenza, in cui si dica che tutte le regioni al di sotto di questo livello, non possono andare. Però abbiamo anche poche indicazioni sulla parte territoriale, che è quella che si è dimostrata fondamentale nel caso dell'epidemia.

Ci vuole equilibrio anche in questo, ben venga l'autonomia finché significa rispondere ai bisogni del proprio cittadino, perché è importante capire la stratificazione della propria popolazione, però non va bene quando non si tiene conto che il percorso di cura ha bisogno dell'ospedale e del territorio.

Il piano della cronicità lo spiega in modo chiaro.

Bisogna creare un'integrazione tra ospedale e territorio ma mantenendo ognuno la propria valorizzazione.

Quindi insieme per integrarsi ma nessuno è migliore dell'altro, ognuno svolge le proprie attività, ma ci deve essere la cultura della cronicità all'interno dell'ospedale (faccio l'esempio del diabetico, malato cronico, che ha una frattura). Quindi valorizzare i centri, ma anche quello che il territorio può dare, per accompagnare la persona nel suo percorso di vita.

E su questo sto lavorando".

Ha qualche osservazione da fare sul ruolo dei clinici, anche alla luce dei recenti avvenimenti legati alla posizione delle Regioni in riferimento all'equivalenza terapeutica?

"Dobbiamo sempre partire dal fatto che il medico fa delle scelte legate alla sua conoscenza e la conoscenza del medico si deve basare su conoscenze scientifiche molto ben definite.

Noi dobbiamo avere dei medici formati, capaci, in modo da andare fino al punto dove loro sono formati.

Ma se la formazione è molto scarsa, non andranno mai oltre, non faranno mai nessun tipo di scelta e se la faranno la faranno sbagliata.

Non sono d'accordo sul fatto che il medico possa non sapere.

Purtroppo nella realtà ci tro-





viamo che ci sono molti medici bravi e molti medici che non lo sono però non è possibile che il medico non sappia.

Nel piano della cronicità la base di tutto soprattutto per l'equivalenza terapeutica, quindi per la scelta di andare oltre, c'è una strategia fondamentale che è la formazione, seria, universitaria. Noi siamo abituati a fare molto la formazione settoriale, nel senso che gli ematologi specialisti in emofilia studiano, fanno convegni specifici su questo.

Il cardiologo lo fa per tutta la parte delle malattie cardiovascolari, ecc.. e non va bene così. Nel percorso della cronicità la formazione deve essere interdisciplinare e intersettoriale.

Ci devo mettere dentro non soltanto il medico, ma l'infermiere, lo psicologo, il podologo ecc..

Tutti devono avere la formazione su quella persona che sia l'emofiliaco, il diabetico o qualsiasi altro.

Finché continuiamo a mantenere questa settorialità, il percorso di cura non andrà più bene, una persona cardiopatica che però ha problemi ortopedici deve avere un percorso definito dal cardiologo, dall'ortopedico, dal medico di medicina generale, dagli specialisti territoriali ecc..

Questa è la necessità, la formazione trasversale su tutte le persone che partecipano al processo di cura e di vita di quella persona.

Il ruolo del farmacista, oggi ha un ruolo molto diverso rispetto a prima, il decreto italiano dà al farmacista alcuni ruoli nella malattia cronica, il farmacista può lavorare sull'educazione sanitaria quindi dare consigli ecc.. ma lavorerà anche per favorire l'aderenza terapeutica dei malati cronici.

Nove regioni stanno sperimentando il ruolo del farmacista, questo che vuol dire?

Che ci sono dei nuovi ruoli professionali di cui dobbiamo tenere conto e il farmacista per entrare in questo percorso deve essere formato, accreditato, deve avere la capacità di fare certe cose.

Ecco perché è molto importante la formazione che purtroppo secondo me non viene fatta come si dovrebbe".

POSITIVO L'INCONTRO TRA INTERGRUPPO E SOTTOSEGRETARIO SILERI SUL PIANO DELLE MALATTIE RARE

La senatrice Paola Binetti, presidente dell'Intergruppo Parlamentare Malattie Rare ha espresso soddisfazione per l'impegno sul Nuovo Testo Unico del Piano Nazionale

Veloce ripresa dei lavori per l'approvazione del secondo Piano Nazionale Malattie Rare e l'impegno affinché l'iter del Testo Unico Malattie Rare non subisca ulteriori rallentamenti: sono questi i due punti sui quali il Sottosegretario di Stato alla Salute, Sen. Pierpaolo Sileri, ha detto di volersi impegnare in modo concreto nel corso di un incontro tenutosi ieri mattina con alcuni componenti dell'Intergruppo Parlamentare Malattie Rare, convocato dalla Presidente, la Sen. Paola Binetti.

"Diverse questioni preoccupavano i componenti dell'Intergruppo, dall'ennesimo slittamento della discussione sul Testo Unico Malattie Rare all'ormai lunghissima gestazione del nuovo PNMR – racconta la Sen. Paola Binetti – Nel momento in cui è stata ufficializzata la delega alle malattie rare per il Sottosegretario Sileri, per la prima volta in questa legislatura, abbiamo pensato di riunirci e di organizzare con lui un primo confronto. Siamo molto soddisfatti, sia della sua disponibilità a partecipare, arrivata in tempi velocissimi, sia delle sinergie che si sono create e che ci auguriamo porteranno a sbloccare alcuni passaggi attesi ormai da troppo tempo".

Buona parte della discussione si è concentrata sulle motivazioni che hanno portato al recente ulteriore slittamento alla Camera della discussione sul Testo Unico Malattie Rare, che nasce dalla convergenza di diverse proposte di legge e gode di un appoggio trasversale, sia tra le forze politiche che nella società civile che ha ampiamente partecipato alle audizioni preparatorie.

Nonostante queste premesse da mesi si assiste a uno slittamento costante per mancanza di dialogo e confronto proattivo tra MEF e Min-Sal. "Mancano così alcune documentazioni che sono necessarie alla Commissione bilancio per rilasciare il parere e sulle quali – spiega l'On. Fabiola Bologna, relatrice della proposta – non riusciamo ad avere informazioni e tempi chiari".

"Se il disegno di legge non passa velocemente dalla Camera al Senato, in ogni caso prima dell'estate, tutto questo lavoro rischia di essere vanificato dalla fine della legislatura, che si avvicina a passi rapidi", aggiunge la Sen. Binetti, e come ha poi sottolineato l'On. Rossana Boldi, si tratta di un provvedimento molto sentito per il quale occorre trovare la copertura, così come è stata trovata per altri provvedimenti meno rilevanti sul piano sociale.

Il Sottosegretario Pierpaolo Sileri, a conferma del suo concreto interesse in un campo che è stato decisamente trascurato durante la pandemia, ha chiesto specifica documentazione all'On. Fabiola Bologna; mentre l'On. Andrea Mandelli, Vicepresidente della Camera, presente all'incontro, si è subito attivato per verificare la calendarizzazione del provvedimento nel mese di maggio e si è impegnato affinché non vi siano ulteriori rinvii.

Nel corso della riunione sono stati toccati altri temi di rilievo, dalla necessità di implementare lo screening neonatale a quella di garantire la priorità vaccinale ai pazienti fragili, tra i quali sono molte le persone con qualche malattia rara.

All'incontro hanno partecipato, oltre altre alla Presidente dell'Intergruppo Parlamentare Malattie Rare Sen. Paola Binetti e al Vicepresidente della Camera dei Deputati On. Andrea Mandelli, i deputati della XII Commissione Affari Sociali On. Lisa Noja, On. Fabiola Bologna, On. Leonardo Penna, On. Rossana Boldi, per la Commissione II Giustizia On. Cosimo Maria Ferri, per la Commissione VI Finanze l'On. Nunzio Angiola, per Commissione I Affari Costituzionali della Presidenza del Consiglio e Interni l'On. Paolo Russo.



**Per partecipare
alla seconda edizione
si ha tempo
fino al 15 settembre!**

La Federazione delle Associazioni Emofilici (FedEmo) in collaborazione con l'Associazione Italiana Centri Emofilia (AICE) bandisce per la seconda volta l'assegnazione di quattro premi destinati ai migliori elaborati (disegni, poesie, brevi racconti, filastrocche, video, brani musicali, canzoni, ecc.) presentati da giovani emofilici o affetti da altre Malattie Emorragiche Congenite (MEC) al Convegno Annuale AICE 2021, che si terrà a Roma dal 14 al 16 ottobre 2021, su tematiche inerenti il rapporto con il mondo della Scuola.

Chi può partecipare?

La partecipazione alla selezione è riservata ai bambini e giovani in età scolare (dalla scuola materna alla scuola secondaria di II grado) affetti da emofilia o da altre MEC.

Le domande di partecipazione, con allegato l'elaborato in formato pdf o video, dovranno essere presentate, entro il termine del 15 settembre 2021, secondo le modalità indicate nel Bando [PDF: 317 Kb]

Come partecipare?

Le domande di partecipazione, con allegato l'elaborato in formato pdf o video, dovranno essere presentate, entro il termine del 15 settembre 2021, inviando una e-mail, alla Segreteria Organizzativa del Convegno bandoemofiliascuola@fedemo.it. Nella domanda di partecipazione il partecipante se maggiorenne [PDF: 67 Kb] o se minorenni [PDF: 70 Kb] i suoi genitori o il suo legale rappresentante dovranno indicare le proprie ge-



neralità e quelle del candidato (cognome, nome, data e luogo di nascita, residenza e recapito al quale desidera/desiderano siano inviate le eventuali comunicazioni relative alla selezione, classe scolastica frequentata nell'anno scolastico 2020-2021) ed il titolo dell'elaborato sottomesso.

Alla domanda dovrà essere allegata copia di un documento di riconoscimento dal quale sia desumibile l'età del candidato, nonché consenso informato (Maggiorenni – PDF: 46 Kb | Minorenni – PDF: 50 Kb) con dichiarazione di aver preso visione dell'informativa sul trattamento dei dati personali.

Non saranno prese in considerazione domande incomplete, o che pervengano dopo il termine per la presentazione o con modalità differenti da quelle sopra indicate.

Informazioni generali

Gli elaborati saranno utilizzati per la creazione di poster, volantini, materiale informativo e divulgativo da inserire sul sito dell'AICE e sul sito di FedEmo.

I premi sono rivolti ai partecipanti ad un progetto pilota nell'ambito del più ampio "Progetto Scuola", che FedEmo ed AICE intendono realizzare nel triennio 2021-2023, per promuovere e realizzare un ponte tra il mondo della scuola, i pazienti e le loro famiglie, le Associazioni degli emofilici aderenti a FedEmo e i Centri per la cura dell'emofilia e altre MEC che agiscono a livello locale.

I premi consistono in: biglietto d'ingresso a Cinecittà Si Mostra, viaggio A/R in treno o aereo, pernottamento in hotel (una notte) per i vincitori e le loro famiglie (massimo quattro persone per famiglia compreso il vincitore), partecipazione alla Cena Sociale e una bicicletta idonea ad essere utilizzata da bambini/ragazzi vincitori del premio per ciascuna fascia di età.

Il valore di ciascun premio bicicletta è, indicativamente, di 500 euro ma potrà variare a seconda delle caratteristiche di sicurezza per ciascuna fascia di età dei vincitori.



Televisita valida alternativa per oltre il 50% delle visite di controllo

“REmoTe è il progetto di telemedicina a disposizione dei pazienti con MEC e sviluppato in collaborazione con ALTEMS (Alta Scuola di Economia e Management dei Sistemi Sanitari).

Si snoderà attraverso due fasi: la prima sarà la stesura di un manuale operativo ritagliato sulle esigenze dei Centri Emofilia e dei pazienti - spiega Lara Pippo Head of Market Access & Government Affairs di CSL Behring - La seconda fase sarà dedicata a raccogliere e analizzare gli indicatori che saranno registrati dai centri per ogni prestazione, in modo da ottenere un ‘cruscotto’ mediante il quale valutare l’efficacia e la validità delle soluzioni di assistenza adottate.

Al termine di questa fase sarà prodotto congiuntamente con i centri un report che avrà il compito di descrivere vantaggi e direzione da percorrere.

CSL Behring ha intercettato questo bisogno, espresso dagli stessi pazienti, mettendo a punto un progetto innovativo e caratterizzato da un approccio Value Based Health Care”.

“L’epidemia COVID-19 ha dimostrato la validità e la necessità di soluzioni di telemedicina, che permettano di assicurare cure e assistenza ai pazienti fragili e cronici.

A dicembre 2020 erano state censite oltre 200 iniziative basate sulla telemedicina, avviate dalle singole aziende ospedaliere a partire dall’inizio di marzo 2020, oltre il 70% delle quali dedicate all’assistenza dei pazienti ‘non Covid’” evidenzia Fabrizio Massimo Ferrara, Coordinatore del Laboratorio sui sistemi informativi di ALTEMS.

Le soluzioni di tecnologia in remoto assicurano il diritto di accesso alle cure a tutti i pazienti, basti pensare che nell’ultimo anno i tempi necessari per le visite in presenza sono raddoppiati.

Associazioni di pazienti e società scientifiche hanno evidenziato come questa situazione potrà determinare conseguenze a valanga sulla salute dei pazienti.

Le “Indicazioni nazionali per l’erogazione delle prestazioni in Telemedicina” definite dal Ministero della Salute ed approvate dalla conferenza Stato-Regioni il 17 Dicembre scorso. (<http://www.statoregioni.it/media/3221/p-3-csr-rep-n-215-17dic2020.pdf>) hanno definito il quadro di riferimento, definendo come soluzioni di telemedicina debbano essere considerate l’approccio preferenziale l’erogazione di visite di controllo e di prestazioni che non richiedano

NASCE REmoTe, IL PROGETTO CHE PORTA I CENTRI EMOFILIA A CASA DEI PAZIENTI

Progetto di telemedicina nell’ambito delle malattie emorragiche congenite (MEC) e in particolare dell’emofilia

necessariamente il contatto diretto con il paziente.

La ‘televisiva’ è entrata così a pieno titolo nel Servizio Sanitario Nazionale ed è in corso la definizione del tariffario.

Modalità di accesso alle prestazioni innovative che interessa tutte le specialità.

Una iniziativa accolta con favore anche dall’associazione pazienti: *“FedEmo crede in maniera convinta nei possibili benefici derivanti da un utilizzo generalizzato della telemedicina in emofilia, tanto da aver posto il tema al centro del proprio evento istituzionale in occasione della recente Giornata mondiale dell’Emofilia, ricevendo al riguardo anche la condivisione d’intenti da parte dello stesso Ministro della Salute, Roberto Speranza”* afferma il Presidente FedEmo, Cristina Cassone *“nell’ambito della patologia di cui ci occupiamo, la telemedicina in numerose circostanze potrebbe rappresentare per l’emofiliaco una valida alternativa alla visita di persona al Centro e comportare per i clinici una semplificazione nella gestione del trattamento e nella relazione con i propri pazienti”.*

I vantaggi della telemedicina sono innumerevoli: dal miglioramento degli outcome clinici alla maggiore appropriatezza, dalla riduzione dei costi delle procedure alla riduzione delle liste di attesa.

“Il progetto REmoTe vuole avere un impatto positivo non solo sulle performance ma anche sulla qualità di vita dei pazienti. Le indicazioni operative devono essere quindi facilmente applicabili e basate su solide basi scientifiche: la criticità causata dalla pandemia COVID-19 ha nel contempo creato un’opportunità di rivedere le nostre modalità di assistenza ai nostri pazienti” ha spiegato il Professor Giancarlo Castaman, Direttore del Centro per le Malattie Emorragiche dell’Ospedale Careggi di Firenze.

“La telemedicina si sta affermando come uno strumento importante nel mantenere dinamiche e frequenti la sorveglianza e il monitoraggio dei pazienti.

Tale modalità facilita inoltre i contatti con pazienti che vivono lontano dai centri e consente una più puntuale verifica delle condizioni cliniche e dell’impatto delle eventuali variazioni terapeutiche, gestite in tempo reale”.

Le innovazioni devono basarsi sulle esigenze organizzative del singolo centro, sia dal punto di vista organizzativo che clinico-assistenziale nelle diverse patologie, in

modo da integrarsi nella struttura, senza richiedere maggiori carichi di lavoro e strutture/personale diverso e dedicato.

“È stato stimato che la televisita rappresenti una valida alternativa per oltre il 50% delle visite di controllo nelle quali sia previsto di verificare con il paziente l’evoluzione del suo stato di salute, prendere visione di esami e accertamenti recenti e dare indicazioni sul prosieguo della terapia e del trattamento” sottolinea Giovanni Di Minno Direttore del Centro di Coordinamento Regionale per le Emocoagulopatie, Azienda Universitaria Policlinico “Federico II” di Napoli.

“La piattaforma di comunicazione diventa lo strumento tecnologico di abilitazione alla interazione con il paziente, senza determinare condizionamenti tecnici e/o organizzativi negli scenari esistenti. Sono molte le piattaforme già diffuse sul mercato che assicurano le necessarie garanzie di sicurezza e che possono essere utilizzate, con il vantaggio di non richiedere tempi ed impegni per installazione e la formazione degli utenti - in particolar modo i pazienti - oltre che di presentare costi molto ridotti”.

La pandemia ha reso indispensabile ripensare l’organizzazione del Servizio Sanitario Nazionale, in particolare a livello territoriale e ha rappresentato, comunque, l’opportunità per favorire l’attivazione degli strumenti di sanità digitale: un rinnovamento organizzativo e culturale. Il progetto REmoTe mira a favorire questo cambiamento introducendo la telemedicina per il monitoraggio e la gestione dei pazienti, nonché l’istruzione dei pazienti e del personale, utilizzando sistemi che forniscono accesso rapido ai consigli degli esperti e alle informazioni sui pazienti, indipendentemente da dove risiede il paziente o le informazioni.

In questi tempi di emergenza dovuti alla pandemia di COVID-19 salvaguardare i pazienti, i donatori, gli operatori sanitari, i nostri clienti e i nostri dipendenti è e rimane la principale priorità di CSL Behring.

Siamo a fianco delle persone e del Sistema Sanitario e abbiamo in atto una serie di attività e di iniziative per sostenere la continuità terapeutica ai pazienti e il supporto a chi sta lottando in prima linea.

Per maggiori informazioni visitare www.cslbehring.it [www.twitter.it/CSLBehring](https://twitter.com/CSLBehring)



A Napoli, il 20 Settembre 2019, si era svolto un Meeting organizzato da Roche, per illustrare uno Studio "POWER" rivolto ai pazienti emofilici.

Era stato definito "Studio multicentrico, non interventistico, mirato a valutare l'attività fisica, l'incidenza dei sanguinamenti e la qualità della vita, nei pazienti con emofilia A senza inibitore in un regime di trattamento da pratica clinica".

Alla giornata erano stati invitati i medici dei Centri che avrebbero partecipato allo Studio, i rappresentanti di Fedemo e Paracelso, ed i rappresentanti delle associazioni locali.

Lo scopo dello Studio era rivolto all'attività fisica, l'incidenza dei sanguinamenti e la qualità della vita in un "contesto reale", senza alcuna alterazione dell'abituale pratica clinica.

Obiettivo rivolto ad acquisire informazioni per accrescere le conoscenze della comunità scientifica sul tema dell'attività fisica nei pazienti per concorrere all'ottimizzazione della gestione della patologia e dei pazienti.

Era stato specificato in quel contesto iniziale che non si doveva confondere l'attività fisica con l'attività sportiva. Per attività fisica infatti si intende non solo le attività sportive ma anche semplici movimenti quotidiani di vita normale.

Ad aprile di quest'anno sono stati coinvolti 18 Centri clinici in tutta Italia e 107 pazienti. La durata del periodo di osservazione per ciascun paziente che parteciperà sarà da un minimo di 12 ad un massimo di 18 mesi.

L'idea dello Studio era nata da un bisogno segnalato dalla comunità emofilica, sia scientifica che associativa, sul tema dell'attività fisica e del relativo impatto sullo stile di vita di cui ad oggi ci sono scarse evidenze in letteratura.

Il disegno dello studio e delle modalità di raccolta dei dati sono stati sviluppati insieme ad uno Steering Committee di cui hanno fatto parte clinici esperti e rappresentanti delle associazioni, oltre a partner esterni quali Cros NT e CERGAS Bocconi.

I pazienti, nel rispetto dei criteri di inclusione ed esclusione, indipendentemente dal tipo di trattamento che seguono, dopo aver acconsentito alla partecipazione attraverso la firma di un documento di consenso informato, avevano ricevuto un orologio "Fitness Tracker" e scaricare quindi sul proprio smartphone una app per rispondere ad alcuni questionari.

Attraverso il Fitness Tracker si stanno raccogliendo i dati sull'attività fisica (passi, distanza percorsa, calorie bruciate, sessioni di attività sportiva, ecc) mentre attraverso l'applicazione stanno rispondendo a questionari sulla qualità della vita, su episodi di sanguinamento e relativo trattamento, questionari sull'aderenza alla terapia prescritta, ecc.

Lo Studio partito a dicembre 2019, ha concluso l'arruolamento il 30 aprile di quest'anno.

Non era certo prevista la pandemia da Coronavirus e pur nelle limitazioni che tutto questo ha imposto, la cartina a fianco segnala i Centri e le associazioni dei pazienti coinvolti nello studio.

Studio osservazionale su attività fisica e qualità della vita

Studio multicentrico non interventistico rivolto agli emofilici A senza inibitore

Questo l'elenco dei Centri che hanno partecipato con i rappresentanti delle associazioni Cesena (Dott.ssa Biasoli); Torino Molinette (Dott.ssa Borchiellini); Torino Regina Margherita (Dott. Pollio); Roma Policlinico (Dott. Chistolini); Roma Gemelli (Prof. De Cristofaro); Roma Bambin Gesù (Dott. Luciani); Napoli Federico II (Prof. Di Minno); Catania (Dott. Giuffrida); Bari (Dott. Marino); Genova (Dott. Molinari); Vicenza (Dott.ssa Nichele); Milano Policlinico (Prof.ssa Peyvandi); Firenze (Dott.ssa Pieri); Pavia (Dott.ssa Russo); Catanzaro (Dott.ssa Santoro); Alessandria (Dott.ssa Sciancalepore); Palermo (Prof. Siragusa); Padova (Dott. Zanon).



Abbiamo raccolto alcuni commenti:

Il dott. Antonio Chistolini e la dottoressa Cristina Santoro del Policlinico Universitario Umberto I - Università la Sapienza di Roma, hanno così commentato l'incontro: "Nonostante le limitazioni logistiche/organizzative vigenti sul territorio nazionale per il contenimento della pandemia "la gestione dell'arruolamento dei pazienti nello studio, ha avuto poche limitazioni, in quanto in questa seconda ondata della pandemia il centro è comunque rimasto operativo.

Qualche visita programmata è stata rimandata per volontà dei pazienti, ed alcune di queste recuperate qualche settimana dopo.

Tra gli approcci e misure messe in atto per organizzare al meglio la visita di arruolamento durante il periodo di restrizioni "una strategia adottata nel nostro centro, è stata l'organizzazione logistica della visita in quanto il paziente da arruolare nello studio ha seguito una via preferenziale rispetto ai pazienti in attesa della normale visita di routine; in questo modo è stata più semplice la gestione delle tempistiche soprattutto in considerazione



del fatto che il download delle applicazioni dello studio e la sincronizzazione con il contapassi richiede tempo.

Facendo un bilancio dell'esperienza vissuta finora "tutti i pazienti hanno accolto con entusiasmo la possibilità di partecipare allo studio; la criticità maggiore si presenta nel momento in cui il paziente vuole aderire allo studio ma possiede un cellulare non compatibile con le applicazioni da scaricare; il metodo da noi adottato per non far perdere tempo al paziente, né la sua voglia di partecipare allo studio, è stato chiedere il modello del cellulare in anticipo per chiederne preventivamente la compatibilità al team di studio".

Anche Ernesto Borrelli Presidente Associazione Emofiliaci Lazio ha voluto esprimere un parere:

"La nostra Associazione - ha affermato - ha aderito con convinzione sin dal lancio iniziale del progetto POWER sia per la bontà dei presupposti che degli obiettivi prefissati. Conoscerne fin dalle prime fasi presupposti, obiettivi e target grazie al coinvolgimento diretto nelle fasi di validazione del progetto è stato uno dei fattori che ha fatto accrescere il nostro interesse verso questa proposta.

Non si è trattato infatti di un progetto preconfezionato esclusivamente nelle stanze di specialisti della comunicazione, o di statistica medica, o "addetti ai lavori" ma di un progetto che partendo da una concreta base di riferimento è andato via via delineandosi secondo un processo di tailoring a misura del paziente proprio grazie allo spazio opportunamente dato ai suggerimenti da parte delle Associazioni.

Il progetto POWER in sé ha una sua particolare validità in quanto, contrariamente ad essere legato strettamente all'attività sportiva dei pazienti, introduce un concetto differente di mobilità corporea, infatti introduce nel compendio anche la mobilità della vita ordinaria.

Questo aspetto si è rivelato quanto mai indovinato specie in un momento come quello attuale dove purtroppo la mobilità della vita ordinaria ha assunto una condizione di rilievo rispetto alle attività motorie sportive.

Queste ultime ridotte notevolmente, se non annullate del tutto dalla pandemia in corso".

La dottoressa Alessandra Borchiellini dell'AOU Città della Scienza e della Salute di Torino ha espresso il suo pensiero affermando testualmente: "Non abbiamo forzato la mano" in nessun caso, quindi non abbiamo fatto afferire i pazienti apposta per proporre lo studio ma un po' per effetto del processo di transizione dal pediatra, un po' perché i pazienti avevano comunque bisogno di essere visitati abbiamo colto l'occasione per proporre il trial.

Essendo visite programmate abbiamo preparato tutto il materiale in anticipo sperando che poi in occasione della visita i pazienti avrebbero accettato.

È stata fondamentale la nostra data manager, Stefania Arminio, perché nella situazione di carenza di personale medico in cui ci troviamo grazie alla sua presenza e a quella degli specializzandi, che sono presenti a rotazione in ambulatorio con me, la Dr.ssa Dainese in particolare,

"Attenzione verso lo stile di vita, l'attività fisica e la personalizzazione del trattamento dei pazienti"

tutti molto più tecnologici di me, siamo riusciti a fare in una unica seduta tutti i passaggi, cosa fondamentale in questo periodo di pandemia.

La presenza degli specializzandi è stato anche utile in alcuni casi per l'affinità con i pazienti legata all'età.

Fondamentalmente credo che si debba tener conto che ci vuole un bel po' di tempo per sincronizzare i sistemi e spiegare al paziente tutto. Se potessi non lo farei come è capitato a noi a fine giornata, in fondo all'ambulatorio.

Forse non abbiamo dedicato comunque abbastanza tempo per istruire il paziente in alcune occasioni.

Per quanto tutti i pazienti a cui lo abbiamo proposto abbiano accettato volentieri, alcuni addirittura in modo entusiastico, alcuni poi non hanno utilizzato il sistema in modo corretto non comprendendo a pieno la finalità dello studio".

La dottoressa Chiara Biasoli ed il dottor Tiziano Martini dell'Ospedale Bufalini di Cesena hanno evidenziato come l'arruolamento nel protocollo POWER abbia trovato una buona accoglienza da parte dei pazienti che rispondevano ai criteri di inclusione e che si sono mostrati da subito disponibili a prender parte allo studio manifestando entusiasmo e partecipazione per le modalità di svolgimento dello studio stesso.

"Abbiamo organizzato gli accessi dei pazienti - ha affermato la dottoressa Biasoli - per le visite di arruolamento con una pianificazione fatta con anticipo, concordando con gli stessi gli orari comodi che permettessero la permanenza in ospedale per il minor tempo possibile; la possibilità di controllo da remoto di ogni aspetto del protocollo ci ha permesso di gestire a distanza tutte le diverse situazioni così da poter risolvere prontamente ogni difficoltà riferita dai pazienti.

Abbiamo provveduto con successo alla sostituzione di un device malfunzionante (con problemi di batteria) di un nostro paziente, programmando l'accesso di quest'ultimo al nostro Centro in modo da evitare la sovrapposizione (e quindi il contatto) con altri pazienti"

Il dott. Giuffrida e la dottoressa Nicolosi dell'Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico "Vittorio Emanuele" di Catania hanno descritto ciò che hanno fatto con i pazienti.

"In attesa di una riduzione delle limitazioni aziendali a tutela dall'infezione da Covid-19 - ha affermato il dott. Giuffrida - grazie alla disponibilità di diversi spazi

abbiamo potuto organizzare delle giornate dedicate all'arruolamento allo studio POWER stabilendo preventivamente un numero massimo di 5 pazienti durante le limitazioni aziendali e regionali imposte in seguito al DPCM che ci collocava in zona gialla e 4 in zona arancione. Utilizzando un ampio spazio, è stato spiegato ad ogni singolo paziente il consenso informato e risposto alle domande in merito.

Successivamente, al fine di ridurre i tempi di permanenza abbiamo progettato un questionario che possa essere il più esaustivo possibile da sostituire, soltanto in prima battuta, al primo colloquio frontale, per poi discuterli frontalmente ma in tempi più brevi.

I criteri di inclusione/esclusione sono stati visionati giorni prima della visita di arruolamento e confermati durante la stessa sempre per ridurre il tempo di permanenza".

La Prof.ssa Peyvandi e la Dr.ssa Gualtierotti dell'Ospedale Maggiore Policlinico IRCCS Fondazione Cà Granda - Milano hanno commentato entrambe come l'esperienza con lo studio Power sia stata molto positiva.

"L'attenzione verso lo stile di vita, l'attività fisica e la personalizzazione del trattamento dei pazienti con emofilia sono degli argomenti sempre più sentiti non solo dalla comunità scientifica ma anche dai pazienti stessi, che stanno diventando sempre più consapevoli delle possibilità oggi a loro disposizione.

All'interno del nostro Centro ci sono diverse figure professionali tra cui un'infermiera di ricerca e una study coordinator che sono state di fondamentale aiuto in questi mesi di difficile gestione.

Allo stesso modo la segreteria è stata riorganizzata confermando gli appuntamenti: qualora il paziente non sia disponibile a presentarsi per malattie o altri impegni, anticipando i pazienti in lista per la settimana successiva si evita di creare liste d'attesa troppo lunghe nonostante le restrizioni di questi tempi e facilitando il reclutamento".

Chiusa questa prima importante fase relativa all'arruolamento, seguirà una interim analysis che si terrà dopo 6 mesi di osservazione dall'ultimo paziente arruolato (30 Ottobre 2021).

La chiusura dello studio è prevista tra i 12 ed i 18 mesi successivi all'arruolamento dell'ultimo paziente (a seconda che ci siano o meno switch a nuova terapia che richiedono di estendere il periodo di osservazione), quindi approssimativamente tra Aprile/Ottobre 2022.



“Web walking” una importante iniziativa medico-sportiva

FISIOTERAPIA E NORDIC WALKING PER GLI EMOFILICI

Ritrovare in piena sicurezza la forma fisica allenandosi da casa e imparando una disciplina sportiva completa

In occasione della XVII Giornata Mondiale dell'Emofilia, celebrato il 15 aprile 2021, è stato inoltrato un comunicato stampa che racconta di WEB WALKING, un'importante iniziativa medico-sportiva che sta coinvolgendo un nutrito gruppo di emofilici lombardi.

Promosso dal Centro Emofilia e Trombosi Angelo Bianchi Bonomi della Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano - e grazie al contributo non condizionato di Pfizer - il progetto unisce le virtù della fisioterapia con i benefici del Cammino e, in particolare, del Nordic Walking. In controtendenza con la credenza culturale che associa l'emofilia alla riduzione di tutte le attività motorie a causa del rischio di incorrere in emorragie, lo sport svolge un ruolo importante perché aiuta a mantenere integra la funzionalità delle articolazioni e dei muscoli. Camminare prima in modo corretto e imparare il Nordic Walking, - una disciplina che, se bene eseguita, mette in esercizio il 90 per cento dei muscoli del corpo - è il cuore di un progetto che vede alternarsi sessioni di allenamento, curate dalla Scuola del Cammino, a mirate sedute di fisioterapia.

Un binomio vincente, quello tra fisioterapia e Nordic Walking, che sta dimostrando, a cinque mesi dall'inizio del progetto WEB WALKING, come sia possibile per un paziente emofilico mantenersi in forma in piena sicurezza anche online, alzare l'asticella delle proprie prestazioni e imparare - divertendosi e socializzando - una nuova e completa disciplina sportiva.

La fisioterapista e osteopata Elena Anna Boccalandro con la fisioterapista Valentina Begnozzi, in collaborazione con gli istruttori della Scuola Italiana del Cammino, Tiziano Tiziani e Giovanni De Meo, hanno realizzato un progetto che unisce le virtù della fisioterapia con i benefici del Cammino e,

in particolare, del Nordic Walking. Grazie all'utilizzo della telemedicina, gli allenamenti si svolgono tutte le settimane on line con un appuntamento di un'ora con le fisioterapiste e un altro con gli istruttori della Scuola Italiana del Cammino, l'associazione sportiva nata per promuovere e sviluppare la cultura e la disciplina del cammino in tutte le sue forme.

L'iniziativa ha messo in risalto l'utilità di un allenamento sicuro e continuativo che i pazienti svolgono presso la propria abitazione con la tutela garantita da un approccio innovativo: gli specialisti del movimento operano sempre in coppia e, mentre un terapeuta guida lo svolgimento della lezione, l'altro ha il compito di controllare i partecipanti perché eseguano correttamente i movimenti in completa sicurezza.

Insieme alla priorità di mantenersi in forma viene offerta ai pazienti anche l'opportunità di acquisire una nuova tecnica sportiva, il Nordic Walking, che può essere praticata all'aperto individualmente o in gruppo.

I benefici sono numerosi: migliorano la coordinazione, l'equilibrio, il tono muscolare e la performance generale nel cammino.

Anche i vantaggi clinici sono notevoli: abbattimento della soglia di osteoporosi, incremento della frequenza cardiaca, mantenimento funzionale del 90% delle articolazioni, incremento della capacità respiratoria annessa al miglioramento della circolazione sanguigna.

Le sessioni di allenamento affrontano di volta in volta aspetti differenti del movimento e sono sempre abbinate a un'educazione allo stesso.

Oltre a tutti i benefici di un'attività fisica continuativa e agli aspetti psicologicamente rilevanti di svolgerla in gruppo, “WEB WALKING” è un momento educativo che consente ai pazienti di verificare i propri limiti e trovare nuove risorse che permettano loro di raggiungere gli obiettivi che si sono prefissati.

Con la bella stagione - e quando i limiti imposti dall'emergenza sanitaria lo permetteranno - l'apprendimento della tecnica e l'allenamento di Nordic Walking verrà proposto in presenza.

Sono, infatti, previste uscite all'aperto con gli istruttori della Scuola Italiana del Cammino in alcuni parchi lombardi.



Fisioterapia e Nordic Walking per gli Emofilici



Ascoltare i pazienti e i professionisti sanitari e rispondere alle loro esigenze, sono questi i principali obiettivi del progetto SAFER - Supporto, Aggiornamento e Formazione per gestire Emicizumab in sicuRezza.

Ci siamo fatti spiegare in cosa consiste il progetto da due esperti, la professoressa Flora Peyvandi e il professor Armando Tripodi.

Emicizumab è un anticorpo bispecifico utilizzato nel trattamento dei pazienti con emofilia A grave con e senza inibitori. Il suo meccanismo di azione è innovativo in quanto si tratta di una molecola che non presenta alcuna correlazione strutturale né omologia sequenziale con il fattore VIII e pertanto non induce lo sviluppo di inibitori del FVIII. Il farmaco si è dimostrato efficace nel ridurre la frequenza emorragica tuttavia, rimane possibile che i pazienti presentino episodi emorragici secondari a trauma, o più raramente spontanei, che necessitino di tempestiva e opportuna gestione.

E' in questo contesto che nasce SAFER, una piattaforma online realizzata da Argon Healthcare con il supporto incondizionato di Roche e con il contributo scientifico di un team multidisciplinare di esperti del settore. SAFER si rivolge a tutti i professionisti sanitari operanti in contesti di emergenza/urgenza ai quali offre una vasta gamma di strumenti personalizzati per ciascun target, scaricabili o consultabili, come poster, infografiche, brochure, video, presentazioni, articoli dalla letteratura, principali aggiornamenti dai congressi, webinar registrati consultabili in qualsiasi momento, accesso alle riviste di settore e tanto altro.

SAFER nasce proprio per rispondere all'esigenza di informare e formare il personale sanitario per garantire gestione sempre più sicura dei pazienti in trattamento con emicizumab, come ci spiega la professoressa Flora Peyvandi, direttore del Centro Emofilia e Trombosi Angelo Bianchi Bonomi e primario della Unità Operativa Complessa (U.O.C.) di Medicina Generale - Emostasi e Trombosi presso la Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano: "Sono molto contenta del progetto SAFER e ricordo bene quando, alle riunioni europee, abbiamo cominciato a parlare di strategie riguardo l'educazione del paziente, del clinico e del laboratorio. Discutendone, alla fine il progetto è stato avviato e sta dando i suoi frutti: è una piattaforma che permette un'educazione molto aperta per tutte le

AL VIA IL PROGETTO SAFER PER UNA FORMAZIONE PERSONALIZZATA SULL'IMPIEGO DI EMICIZUMAB

categorie: clinici di pronto soccorso ma anche per quelli dei centri di emostasi e trombosi così come per i laboratoristi dei laboratori di emostasi e di pronto soccorso. C'è ancora molto da fare, ma è un ottimo punto di partenza".

In virtù del diverso meccanismo di azione, rispetto alle altre terapie sostitutive, emicizumab presenta un diverso paradigma di gestione soprattutto a livello laboratoristico, come spiega il professor Armando Tripodi, Presidente della Società Italiana per lo Studio dell'Emostasi e della Trombosi (SISET) e responsabile del Laboratorio del Centro Emofilia e Trombosi Angelo Bianchi Bonomi, presso la Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore di Milano: "Questo farmaco, oltre ad essere innovativo, modifica anche l'aspetto di laboratorio nell'assistenza al paziente con emofilia, pertanto, tutto ciò che sapevamo precedentemente sui test è soggetto ora a qualche cambiamento. Il progetto SAFER è nato con l'intento di cercare di far arrivare queste informazioni il più lontano possibile coinvolgendo tutti gli operatori del laboratorio, anche quello più generalista. Il progetto è stato un successo per i vantaggi dati agli operatori che hanno

usufruito di SAFER, è stata una grossa innovazione e nel futuro bisognerebbe cercare non tanto di implementarlo ma di farlo arrivare il più lontano possibile, a coloro i quali non sanno ancora di questa opportunità".

Le persone con emofilia, come tutti, possono trovarsi in situazioni di emergenza/urgenza e con l'avvento di un nuovo trattamento, come nel caso di emicizumab, possono sorgere dubbi e preoccupazioni, ribadisce Cristina Cassone, presidente della Federazione delle Associazioni Emofilici (FedEma): "Quando arriva qualcosa di nuovo la prima cosa che interessa è la sua sicurezza, capire come funziona, se c'è il rischio di insorgenza di inibitori. Con emicizumab cambia il paradigma: è iniettato sottocute, è un fattore non sostitutivo. SAFER è uno strumento utile e importante perché informa i medici del pronto soccorso e tutto il personale: noi pazienti o genitori di emofilici ci sentiamo più sicuri e sereni in quanto il personale del pronto soccorso è continuamente sostituito e avere una piattaforma di riferimento dove il personale può accedere e reperire tutte le informazioni utili ci fa sentire sicuramente più tranquilli".

SAFER
Supporto, Aggiornamenti e Formazione
per gestire Emicizumab in sicuRezza

Con il patrocinio di

SIBioC - Medicina di Laboratorio

SIPMeL - Società Italiana di Patologia Clinica e Medicina di Laboratorio



“Ci saranno lividi e sanguinamenti lungo la via, ma è una patologia gestibile con il trattamento giusto”

PARLIAMO DI DONNE AFFETTE DA MALATTIE EMORRAGICHE CONGENITE

C'è una frase nel contesto di questo servizio, ancor più che la storia di Brandee, che attira l'attenzione e fa pensare.

È quella riferita alla relazione della dottoressa Roselin D'Oiron al congresso 2021 del EAHAD (European Association for Haemophilia and Allied Disorders) nella quale si parla di come aumentare la consapevolezza intorno alla disparità di genere nell'accesso alla diagnosi ed al trattamento delle malattie emorragiche congenite (MEC) per le donne, proponendo anche una serie di miglioramenti pratici nella pratica clinica.

Questo che pubblichiamo non è il primo servizio dove si parla delle donne ed emofilia, tuttavia ci sorprende la precisione ed il modo circostanziato con cui viene affrontato l'argomento; vorremmo, pertanto, diventasse una nuova opportunità per aprire una discussione, soprattutto perché, facendo riferimento al nostro Paese, la pur lodevole ed utilissima iniziativa di un gruppo di donne attraverso il progetto “Finestra Rosa”, non aveva tra i suoi obiettivi, tornando a quanto afferma l'articolo, elementi utili a: **“... rieducare la prassi clinica e cambiare il paradigma diagnosi-trattamento per le donne affette da MEC”**.

La nostra non vuole essere una provocazione, ma un richiamo verso un argomento importante che riteniamo debba essere trattato meno superficialmente.

“There are going to be some bruises and bleeds along the way, but this is a manageable disorder with the right treatment plan”

“Ci saranno lividi e sanguinamenti lungo la via, ma è una patologia gestibile con il trattamento giusto”

– Brandee, diagnosticata con la malattia di von Willebrand a 12 anni (<https://www.cdc.gov/ncbddd/vwd/stories.html#brandee>)

Brandee, una donna di 34 anni, scoprì di avere la malattia di von Willebrand (tipo 3) all'età di 12 anni, dopo aver avuto cicli mestruali estremamente pesanti e dolorosi.

La descrizione di Brandee è di un ciclo mestruale che è cominciato ma non si è mai fermato.

“Era estremamente pesante, per cui i miei genitori mi portarono dal pediatra di fiducia, che dopo una gran quantità di test, disse che avrebbe dovuto rinviarci ad un medico ematologo perché era convinta avessi la malattia di von Willebrand. La convinzione venne poi confermata e fu una sorpresa.”

La malattia di von Willebrand, è una tra le malattie emorragiche che colpiscono le donne. Portatrici sane e donne con malattie emorragiche congenite (MEC) spesso soffrono di

menorragia, emorragie a seguito di interventi odontoiatrici o chirurgici, ma anche e soprattutto in seguito a traumi e in occasione del parto. I sintomi sono facilmente trattati dando la possibilità ai pazienti di vivere in modo completo ed attivo.

Nonostante questo, alcune ragazze e donne soffrono di emorragie anomale per anni prima di essere appropriate diagnostiche con una MEC.

Esiste una tendenza alla sottostima del reale livello di sanguinamento e al ritardo nella diagnosi nelle donne con MEC.

Nella sua presentazione durante il congresso internazionale EAHAD (2021), la dott.ssa Roselin D'Oiron (ricercatrice clinica e direttrice associata del centro di riferimento per l'emofilia e altre patologie emorragiche/piastriniche congenite, e von Willebrand all'ospedale Bicêtre dell'università di Parigi XI) ha parlato di come aumentare la consapevolezza intorno alle disparità di genere nell'accesso alla diagnosi e al trattamento di MEC.

La dott.ssa ha presentato dati dagli Stati Uniti che confrontano l'età della diagnosi tra pazienti pediatriche di sesso maschile e femminile con emofilia, confermando un sostanziale ritardo nella diagnosi nei pazienti di sesso femminile. Nel dettaglio, questo ritardo si attesta mediamente in-

torno ai 6.5 mesi per l'emofilia grave e ai 39 mesi per emofilia moderata o lieve. Presentando dati comparabili dal Belgio e dalla Francia, la dott.ssa D'Oiron ha confermato come la diagnosi tardiva nelle donne con MEC è un problema globale.

Una diagnosi tempestiva in donne con MEC è di fondamentale importanza, anche alla luce del fatto che un ciclo mestruale più pesante del normale potrebbe non essere riconosciuto nelle giovani donne con MEC a causa della familiarità del problema e quindi alla inconsapevolezza di tutte le donne della famiglia che i sintomi percepiti sono anormali. Sanguinamenti anomali possono condurre a dolore e stanchezza cronici, con una conseguente riduzione della qualità di vita e un impatto sulle attività di tutti i giorni, come la partecipazione in attività sportiva.

Potrebbero inoltre insorgere complicazioni dovute a anemia, causati da continuativo ed eccessivo sanguinamento.

Evidenze scientifiche derivate da dati reali, inclusi studi per caratterizzare l'impatto di una tardiva diagnosi su donne con MEC, può avere un impatto sostanziale nel costruire una base di evidenza scientifica convincente, da cui possono poi avere origine investimenti in educazione clinica, per poter raggiungere, col tempo i cambiamenti necessari nell'attuale prassi clinica.

Durante il congresso EAHAD, la dott.ssa D'Oiron ha proposto una serie di miglioramenti pratici nella pratica clinica:

- Una concettualizzazione dell'esperienza dei sintomi attraverso uno storico dei sintomi emorragici in famiglia
- Caratterizzazione dell'intensità dei sintomi emorragici
- Caratterizzazione dell'impatto di questi sintomi sull'identità della paziente e sulla sua qualità di vita
- Riduzione dell'incertezza sulla diagnosi – miglioramento nella capacità di riconoscere donne affette da MEC e nella distinzione tra sintomi emorragici normali e anormali
- Miglioramento delle opportunità di discussione aperta con altri membri



MIGLIORAMENTI NELLA PRATICA CLINICA PROPOSTI DA ROSELIN D'OIRON

della famiglia e con compagni/amici

- Aumentare la probabilità di rinvio ad un medico ematologo specializzato da parte del medico di base.

Questi suggerimenti pratici per migliorare il processo diagnostico per donne con MEC forniscono una prima struttura per identificare i temi e gli obiettivi di ricerca che studi di real world evidence (RWE) possono contribuire a raggiungere. I suggerimenti, inoltre, descrivono il formato ideale che qualsiasi evidenza sul tema dovrebbe prendere e il modo in cui il lavoro di advocacy dei gruppi pazienti può essere pianificato una volta che i dati saranno disponibili. In parallelo alla ricerca che potrebbe portare ad un miglioramento della pratica clinica attuale e del modo in cui le donne con MEC sono attualmente sostenute con l'informazione disponibile, servizi di supporto e sensibilizzazione sono fondamentali per capire quali miglioramenti possono essere informati da dati riportati dai pazienti.

Nel suo articolo, pubblicato nel 2013¹, Kate Khair (direttrice ricerca clinica in HCD economics, presidentessa del Nurses committee in WFH, membro del consiglio di amministrazione di Haemnet [un'associazione che promuove educazione e ricerca in emofilia] e presidentessa del sub-comitato nazionale della UK Haemophilia Society) riporta i risultati di uno studio condotto tra donne affette da MEC. Lo studio ha esplorato le esperienze di ragazze e giovani donne (9-34 anni) affette da disturbi emorragici attraverso focus group, in cui discussioni coordinate da un moderatore analizzavano gli aspetti specifici legati a sintomi emorragici, la loro gestione e le relative strategie di coping.

In seguito, i temi emersi sono stati esplorati attraverso un questionario cartaceo distribuito attraverso cinque centri emofilia nel Regno Unito. I risultati dello studio suggeriscono che le giovani donne affette da MEC che sono in cura presso i centri emofilia di riferimento ricevono cure appropriate e che si sentono generalmente supportate dalle equipe mediche ed infermieristiche. Tuttavia,

nonostante la letteratura disponibile attraverso i centri emofilia affronti alcuni temi fondamentali, non copre completamente alcuni tra i bisogni percepiti dalle donne con MEC.

In modo specifico, vengono menzionati temi come rapporti sessuali, menorragia, concepimento e parto, la pillola anticoncezionale, tatuaggi/piercing tra gli altri, in molti casi portando le pazienti a rivolgersi ad altre fonti di informazione.

Si stanno facendo importanti e pionieristici primi passi in Europa, tuttavia esiste un impellente bisogno di capillarità, azione e coordinamento delle attività a livello europeo e mondiale, per rieducare la prassi clinica e cambiare il paradigma diagnostico-trattamento per le donne affette da MEC.

Ci sono diverse iniziative di associazioni pazienti supportate da volontari della comunità emofilica.

Queste includono, al livello europeo, il 'Women and Bleeding Disorders Committee' all'interno di EHC, che opera ufficialmente dal 2018, sensibilizzando la comunità per fornire supporto ed educazione a e a proposito di donne affette da MEC.

In uno studio recentemente pubblicato, EHC riporta i risultati di un questionario somministrato a donne con MEC in Europa, per determinare le condizioni e necessità mediche non supportate².

Organizzazioni nazionali in Europa hanno attivato le proprie iniziative. La UK Haemophilia Society, per esempio, ha formato il proprio "Sub-comitato Donne affette da MEC" ("Women's Bleeding Disorders Sub-Committee"), che opera a livello nazionale e che ha come obiettivi la sensibilizzazione, l'identificazione di problemi legati alla diagnosi di MEC e per assicurare l'uguale accesso alle cure per le ragazze e le donne affette da MEC.

"Ragazze e donne affette da MEC sono sottorappresentate all'interno dei centri emofilia, tuttavia soffrono regolarmente di emorragie in concomitanza del ciclo mestruale o del parto, nonché in occasione di traumi o interventi chirurgici.

Ci auguriamo che la recente campagna di sensibilizzazione dalle orga-

nizzazioni che si occupano di emofilia nel mondo, oltre alla nostra iniziata 'Talking Red' possa portare un cambiamento nell'attuale iniquo accesso alle cure."

Kate Khair – Vice-presidente di UK Haemophilia Society e presidente del 'Women's Bleeding Disorders Sub-committee' della UK Haemophilia Society.

A livello nazionale, FedEmo è attiva nel fornire informazione e supporto alle coppie sull'accesso all'indagine genetica pre-impianto e sulla procreazione medicalmente assistita (PMA). È fondamentale il supporto alle donne e ragazze affette da MEC nel ricevere una diagnosi tempestiva e cure appropriate e Fedemo ha lavorato in passato in questa direzione, posando importanti basi col successo del progetto "Finestra Rosa", che si è concentrato sull'impatto psicosociale sulle donne parte della comunità emofilica (portatrici o carer di pazienti), creando un gruppo di supporto nazionale, oltre ad un gruppo di supporto regionale (nella seconda edizione) basato sulla falsa riga della prima edizione, dedicato, più in generale, all'impatto di malattie emorragiche croniche su donne e uomini. "Finestra Rosa" ha permesso di creare le fondamenta e la conoscenza di base per coinvolgere la comunità in modo da poter sviluppare i prossimi passi insieme a FedEmo, per affrontare le difficoltà che le donne affette da MEC affrontano in quanto membri della comunità dei disturbi emorragici.

1) Khair K, Holland M, Pollard D. The experience of girls and young women with inherited bleeding disorders. *Haemophilia*. 2013 Sep;19(5):e276-81. doi: 10.1111/hae.12155. Epub 2013 Apr 22. PMID: 23607927.

2) Noone D, Skouw-Rasmussen N, Lavin M, van Galen KPM, Kadir RA. Barriers and challenges faced by women with congenital bleeding disorders in Europe: Results of a patient survey conducted by the European Haemophilia Consortium. *Haemophilia*. 2019 May;25(3):468-474. doi: 10.1111/hae.13722. Epub 2019 Apr 29. PMID: 31034126.



L'Associazione A.M.A.R.E. organizza con il contributo incondizionato di Novo Nordisk una "Camminata sui monti abruzzesi".

L'evento si svolgerà dal 25 al 27 giugno 2021 - salvo problematiche legate al Covid, altrimenti sarà rimandato.

Per le manifestazioni d'interesse per Lazio e Toscana, contattare i Centri di riferimento e parlare con i clinici.

Un piccolo gruppo di emofilici, una bellissima Regione da esplorare, panorami incredibili, giornate all'aria aperta e i piatti tipici.

•Noi conosciamo i percorsi, tu penserai solo a camminare e a divertirti;
•scoprirai luoghi, storie e piatti tipici;

•l'accompagnatore esperto si occuperà di tutto, ed i tuoi compagni di viaggio ti faranno sentire tra amici.

Un'occasione per vivere al massimo l'emozione di una gita lungo uno dei numerosi percorsi presenti in Abruzzo.

Uno dei vantaggi di camminare con altri emofilici è che si possono percorrere lunghe distanze e salite impervie aiutati ed incoraggiati da altri emofilici. Oltretutto è risaputo che camminare è una delle attività fisiche più salutari ed ecologiche al mondo.

•Sarà affiancato un psicologo per monitorare l'andamento psico-fisico dell'emofilico e valutarne la perfetta integrazione con l'attività e gli altri emofilici;

- un fisioterapista prima, durante e dopo ogni tour;
- un ecografista per valutare lo stato attuale articolare;
- un ematologo di riferimento.

Qui finisce la fantasia e i sogni che si facevano da bambini ed inizia la realtà odierna!

Destinatari: emofilici (gravi-moderati-lievi).

L'evento è a titolo gratuito per gli emofilici

I Centri partecipanti:

Centro Emofilia di Chieti; Centro Emofilia di Pescara;

Centro Emofilia di Firenze;

Centro Emofilia di Roma: Bambin Gesù;

Gemelli; Umberto I.*

* Per ogni Centro sono invitati a partecipare uno o due Medici per una sicurezza del partecipante emofilico.

Per i Centri di Chieti e Pescara saranno scelti 4 emofilici per centro senza particolari problematiche articolari (vengono accettate massimo protesi al ginocchio).

L'emofilico verrà valutato dall'ortopedico, dal fisioterapista e dall'ematologo. Se selezionato verrà contattato dall'Associazione.

Parteciperanno all'evento gli emofilici del Lazio e della Toscana che verranno selezionati dai rispettivi Centri emofilia. Un grazie alle associazioni del Lazio e della Toscana per la loro partecipazione.

LINK per manifestazione d'interesse a partecipare:

<https://forms.gle/6cS2wYr8UreayX5FA>

EX

PERIODICO DELL'ASSOCIAZIONE EMOFILICI
E TALASSEMICI DI RAVENNA

fondato da VINCENZO RUSSO SERDOZ
Aut. Trib. Ravenna 10-7-1974 n. 587

DIRETTORE
BRUNELLO MAZZOLI

DIRETTORE RESPONSABILE
ANGELA VENTURINI

SEGRETARIA DI REDAZIONE
CORINNA CANÈ

RESPONSABILE DEI RAPPORTI
CON LE ASSOCIAZIONI
MARIA SERENA RUSSO

COMITATO DI CONTROLLO
**ROBY VERITÀ
GIOVANNI BENEDETTINI
SERENA GUZZARDI**

DIRETTORE MEDICO
Dr. ANTONINO MANCINO

IN COLLABORAZIONE CON
FEDERAZIONE ASSOCIAZIONI EMOFILICI
FONDAZIONE PARACELSO
**ALESSANDRO MARCHELLO
ALBA PISCONE**

REDAZIONI ESTERNE E COLLABORATORI
**LORIS BRUNETTA
ENRICO FERRI GRAZZI
LORENZO GHIRARDI**

REDAZIONE E DIREZIONE

**VIA PASTORE 1 (Zona Bassette)
48123 RAVENNA
Cell. 335.6154812 - Fax 0544.451720**

Sito Internet: <http://www.emoex.it>

E-mail: bruno1940@libero.it

QUOTA ASSOCIATIVA A EX:

**ORDINARIA €10,00
SOSTENITORE € 20,00
BENEMERITO € 50,00**

per sottoscrivere una quota versamento in

C.C.P. 1008927293

oppure in

CONTO CORRENTE BANCARIO 000002842663
PRESSO UNICREDIT BANCA / AGENZIA DI RAVENNA
IBAN: IT 59 Q 02008 13120 000002842663

ASSOCIATO A

USPI
Unione Stampa Periodica Italiana

UNIONE STAMPA PERIODICA ITALIANA

STAMPA EDIZIONI MODERNA - RAVENNA

Soc. Coop. p.a.
Via G. Pastore, 1 - Tel. 0544.450047
48123 Ravenna

Consegnato all'ufficio postale per la spedizione
il 27 maggio

Questo numero del giornale è pubblicato con il contributo non condizionato di



CSL Behring

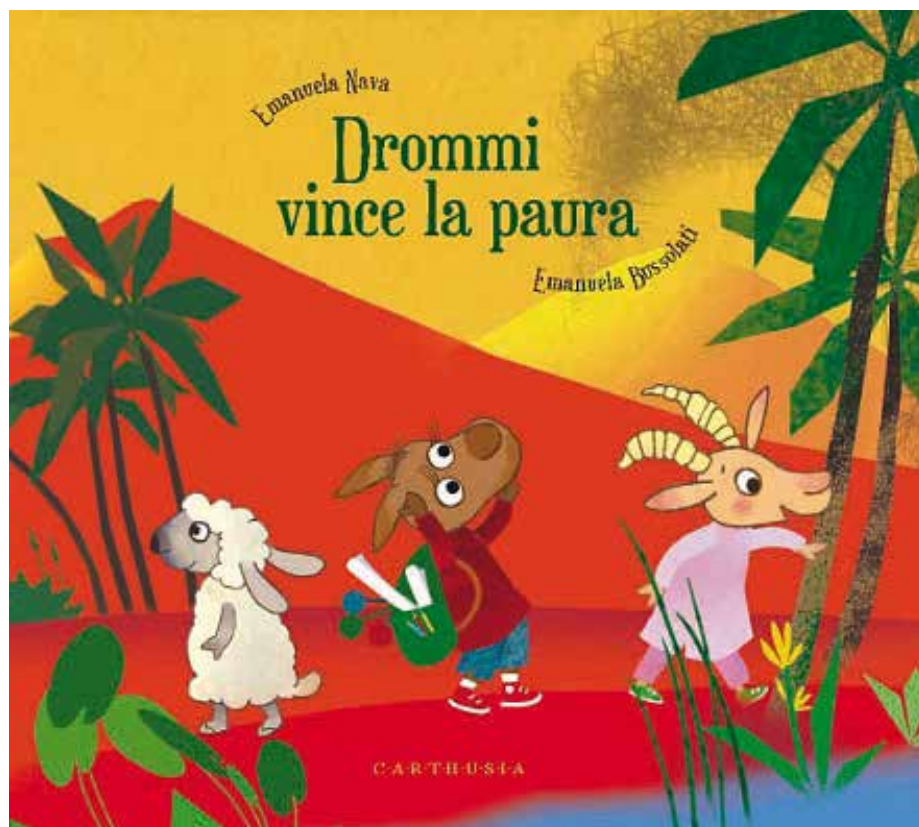


KEDRION
BIOPHARMA





Un libro per aiutare grandi e bambini a parlare della paura dell'invisibile



Perché questa storia?

Nel 2020 abbiamo vissuti tutti, grandi e piccini, un'esperienza difficile, straniante, imprevedibile, sconosciuta: una pandemia.

Ci siamo sentiti impotenti e insicuri.

L'isolamento in casa è stato vissuto in modi molto diversi, influenzati dalle condizioni abitative, professionali, familiari e personali.

Tutti siamo stati pervasi da emozioni contrastanti.

Abbiamo riscoperto il valore del tempo dedicato alla famiglia, trovato modi differenti di restare insieme e sentito la perdita di altre cose. Ai bambini mancava non poter correre al parco o giocare insieme ai compagni di scuola o incontrare i nonni.

Noi adulti – genitori, nonni o professionisti – ci siamo sentiti impreparati ad affrontare una paura nuova, la paura di qualcosa di invisibile che minacciava la salute e anche i contatti, molte volte anche il lavoro.

I genitori sanno come affrontare con i bambini le paure consuete, come il buio, il lupo o la strega.

Per questa nuova paura, ognuno ha inventato metafore e spiegazioni il più possibile comprensibili ai piccoli, ma l'inquietudine di non sapere quanto sarebbe durata l'emergenza e quali conseguenze avrebbe lasciato è stata inevitabilmente e inconsapevolmente trasmessa anche ai piccoli.

Durante il periodo di confinamento, abbiamo ascoltato la loro voce e ne abbiamo raccolto le testimonianze nei loro disegni.

Nel suo disegno il piccolo A., per esempio, ha sconfitto il coronavirus facendolo divorare da altre paure. E non è stato il solo a trovare ingegnose soluzioni.

Per queste ragioni abbiamo pensato che una storia potesse aiutare e incoraggiare grandi e piccoli ad affrontare quanto è accaduto e che ancora ci segnerà per lungo tempo.

La lettura condivisa di una storia, che dà valore alla capacità di dare e ricevere protezione e sicurezza nel futuro, può far ritrovare pensieri ed energie dentro ciascuno di noi.

Come abbiamo visto nei disegni di quei bambini che per primi hanno potuto ascoltarla, come A.F. che ha disegnato il piccolo protagonista protetto dai genitori dromedari.

Margherita Gallina
Assistente sociale e formatrice

Per i Drommi di tutto il mondo

In Sobi abbiamo fatto della ricerca sulle malattie rare la nostra missione.

Ci siamo definiti pionieri e giorno dopo giorno ci rifiutiamo di accettare lo status quo.

Perché aver assistito alle sfide che affrontano le tante persone con malattie rare ci ha insegnato l'importanza di cercare e trovare nuovi modi per aiutarle e rendere la loro vita migliore.

In un anno in cui il Covid-19 ha davvero rimesso in discussione le vite di tutti, penalizzando in particolare proprio i più piccoli, abbiamo messo in campo tutte le nostre energie per non lasciare sole le tante "persone rare" e le loro famiglie.

Ma non poteva bastare.

Nell'affrontare un'emergenza che si è rivelata non solo sanitaria, ma anche sociale, economica e educativa, Sobi ha voluto fare la sua parte per cercare di prendersi cura di quei fiori delicati e preziosi che sono i bambini, i "grandi dimenticati" di questa pandemia, come spesso sono stati definiti.

Da questa volontà e da un naturale slancio verso tutti coloro che vivono situazioni di fragilità, ha preso il via una nuova collaborazione con Carthusia, per supportare la nascita di questa tenera storia che vuole aiutare i Drommi di tutto il mondo a vincere le proprie paure.

Chiara Loprieno

Head of Community Engagement
& Communication Sobi Italia

Per finire pubblichiamo un breve passaggio dello scritto di presentazione di Patrizia Zerbi Editrice e direttrice editoriale Carthusia Edizioni.

"La storia di Drommi è stata scritta con rara delicatezza da Emanuela Nava e illustrata con profonda sensibilità da Emanuela Bossolati che ha tratto ispirazione dai disegni fatti da questi straordinari bambini dopo aver ascoltato la lettura a voce alta della storia.

Mi rende orgogliosa il grande lavoro fatto per realizzare questo libro, spesso in condizioni molto difficili. Potrà sicuramente essere un prezioso aiuto per tutti i bambini che potranno identificarsi nel nostro Drommi e raccontarsi...."

Il libro si può trovare in tutte le migliori librerie italiane



17^ VACANZA IN ROMAGNA 31/7 - 7/8 2021

#noisiamosemprepronti

CAMPO ESTIVO IN ROMAGNA 2021

Stanno per concludersi le iscrizioni per la 17^a edizione della Vacanza Estiva in Romagna, che quest'anno si svolgerà nella settimana da sabato 31 luglio a sabato 7 agosto 2021. La location come sempre sarà l'hotel Casetta a Madonna di Pugliano (PU).

Il nostro cuore pulsante e centro polifunzionale, il luogo dei sogni e delle meraviglie.

Il posto dove tutto è possibile, o quasi.

La partecipazione come sempre sarà gratuita, ad esclusione del viaggio da e verso Madonna di Pugliano.

Da questo momento possono mandare la propria candidatura bambini con emofilia, o altra coagulopatia congenita, di età compresa fra 9 anni (compiuti) e 13 (inclusi).

I posti disponibili sono 35, anche se non siamo in grado di dire da subito se dovremo fare i conti come nel 2020 con limitazioni imposte per motivi sanitari, per cui creeremo una lista in base alla data di iscrizione, e come sempre daremo priorità ai primi arrivati e ai nuovi partecipanti.

Quando avremo chiara la capienza di cui potremo disporre all'Albergo Casetta, sempre in armonia con quanto previsto da leggi e regolamenti che si susseguiranno nei prossimi mesi, allora potremo confermare la vostra partecipazione.

Per cui affrettatevi a prenotare il vostro posto.

Per ragioni organizzative le richieste di iscrizione potranno essere inviate fino al 30 aprile 2021. Dopo quella data verrà aperta una lista di attesa.

Chi desidera candidarsi ci scriva quindi all'indirizzo e-mail campoestivoromagna@gmail.com

o chiami Brunello Mazzoli al numero 335 6154812 facendo sempre seguire una comunicazione scritta al suddetto indirizzo.

Nessuna iscrizione potrà essere accettata se non inviata tramite e-mail.

Seguitemi alla seguente pagina per i futuri aggiornamenti:

<https://www.facebook.com/campoestivoinromagna>

Vi aspettiamo con l'entusiasmo di sempre e decisi a farvi scoprire le numerose e avventurose attività che stiamo preparando per voi.

Siamo riusciti a organizzare la vacanza nel 2020, un anno complicato sotto numerosi punti di vista, abbiamo massima fiducia che si riesca anche nel 2021.

E sarà di nuovo un grande festa per tutti.

#vacanzanumero17

#noisiamosemprepronti

Brunello, Chiara, Alessandro, Elisa, Clarissa, Federica, e tutti i ragazzi dello Staff.

