EX

RIVISTA DELL'ASSOCIAZIONE EMOFILICI E TALASSEMICI DI RAVENNA

ANNO XLV - N. 9/10 SETTEMBRE/OTTOBRE 2019
In caso di mancato recapito, rinviare all'Uff. 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

LA NOSTRA FORZA?... ...LE ASSOCIAZIONI

Quando si partecipa alle assemblee delle associazioni, o come in questo caso, della Federazione degli Emofilici (FedEmo), spesso succede che si ritorna poi alle proprie sedi alquanto delusi perché magari si vorrebbe che i fatti andassero come ognuno di noi spera ed invece la maggioranza delle presenti decide che è il caso di votare in modo diverso dal come si sperava.
In questi ultimi tempi le associazioni appartenenti a Fedemo non hanno dato una bella dimostrazione di compattezza su alcune questioni, una in particolare quella su Paracelso, che il nostro giornale si è permesso di affrontare nel numero precedente.Una delusione però, quella dell'ultima assemblea, che è mitigata, come spesso succede, quando invece andiamo a guardare o a leggere, l'attività delle associazioni stesse, o almeno alcune di queste che prendiamo ad esempio.
Per questo motivo abbiamo scelto un editoriale dedicato ad una di loro l'ABGEC di Padova e, di seguito, elenchiamo ciò che stanno svolgendo altre associazioni nel territorio nazionale a favore dei pazienti ed anche in collaborazione con altri; ad esempio l'associazione del Lazio con una iniziativa a misura del paziente.
Per ultima, ma soltanto in ordine di tempo, abbiamo inserito l'evento di Macerata che ci illustra un convegno sull'emofilia e l'attività della Fondazione Emo alla quale appartengono le associazioni di Umbria, Marche ed Emilia Romagna.

Il Direttore

Nasce a Padova, voluto dall' Associazione ABGEC, il progetto:

EMOFILIA E FAMIGLIA: EMOZIONI E FORZA D'ANIMO

Abgec di Padova, ha realizzato con la collaborazione della dottoressa Gianna Bellandi, psicopedagogista e mediatrice familiare counselor un progetto dal titolo: **"Emofilia e famiglia: emozioni e forza d'animo".**
"Il nostro obiettivo principale – afferma per l'associazione Samantha Gallo – *era di potenziare le nostre singole capacità di riprendersi da una crisi o da condizioni di avversità, non necessariamente collegate alla patologia, attraverso l'ampliamento della forza d'animo e della resilienza. Gli individui resilienti sono coloro che, di fronte a difficoltà ed eventi traumatici, non si arrendono, ma al contrario, trovano la forza di andare avanti e sono addirittura capaci di trasformare l'evento negativo subìto in una fonte di apprendimento che consente loro di acquisire competenze utili per migliorare la propria vita".*

Il progetto Finestra Rosa per tre anni ha messo in contatto le donne di tutte le regioni italiane coinvolte con l'emofilia, ha permesso di esplorare gli stati d'animo, i sentimenti di una patologia che colpisce principalmente l'altro sesso e che travolge il femminile con emozioni forti e contrastanti.
Questo progetto di gruppo al femminile, che attualmente prosegue in Toscana, ha permesso di sperimentare, con ottimi risultati, una metodologia psico-educativa attiva che agisce sul piano teorico ed esperienziale per connettere la componente emotiva con quella mentale.
La relazione tra le persone è l'elemento prioritario quando si affrontano patologie croniche come l'emofilia; questo significa dare valore all'efficacia personale e a quella collettiva nella gestione della malattia, al fine di dare risposte qualificate, tali da rendere la vita interpersonale di gruppo e associativa più ricca negli obiettivi, collaborativa e capace di opporsi alle azioni dei fattori socio-economici che generano isolamento ed esclusione sociale.

L'intervento psico-educativo di gruppo si caratterizza per:
• stimolare e sviluppare l'autostima e la forza d'animo;
• promuovere la capacità di gestire lo stress, i conflitti, il controllo degli impulsi;
• sviluppare la creatività;
• promuovere la competenza sociale;
• lottare contro i processi di discriminazione e di stigmatizzazione;
• educare alle emozioni;
• promuovere l'empowerment cioè un processo di crescita, sia dell'individuo sia del gruppo, basato sull'incremento della stima di sé, dell'autoefficacia e dell'autodeterminazione per far emergere risorse latenti e portare l'individuo ad appropriarsi consapevolmente del suo potenziale.

Con questa metodologia sono stati realizzati due progetti di gruppo: nel 2016 a Vicenza "Obiettivo Autostima" e nel 2017 a Torino "Resilienza".
Queste due esperienze hanno aperto la partecipazione anche a soggetti diversi da quelli interessati direttamente dal problema: il primo oltre alle persone impegnate con l'emofilia ai parenti e agli individui affetti da coagulopatie e il secondo anche alle persone coinvolte in trattamenti oncologici.
Le donne, dopo aver vissuto il fluire delle emozioni femminili, hanno sentito il bisogno di ampliare l'esperienza al mondo maschile.

La diagnosi di una malattia cronica come l'emofilia è uno tsunami che si ripercuote su tutto il sistema familiare e incide pesantemente nella gestione del quotidiano e sui progetti per il futuro.
I farmaci sono fondamentali ma non rappresentano l'unica terapia per affrontare i cambiamenti che la patologia impone.
Lo conferma la madre di un ragazzo emofilico di quindici anni:
"Ogni membro della famiglia ne risente, in maniera più o meno consapevole e, talvolta non ci accorgiamo della sofferenza dei fratelli e sorelle sane".
Tuttavia, se i familiari capiscono che effetto ha l'emofilia all'interno delle relazioni, probabilmente sapranno affrontare meglio i problemi specifici legati alla loro situazione particolare.

Il progetto di Padova articolato in quattro incontri a cadenza mensile, dalle 14 alle 18 – ha affermato in conclusione Gianna Bellandi – *si è rivelato un modulo particolarmente adatto alle esigenze della famiglia.*
Hanno partecipato nonni, zie e i bambini, organizzati con animatori dedicati a loro. L'obiettivo centrale è stato di permettere alla coppia genitoriale e ai parenti di esprimere la paura, l'ansia che la diagnosi di emofilia dei figli provoca; è salutare poter esprimere le tempeste emotive che nelle diverse fasi della malattia si affac-

ciano minacciando gli equilibri raggiunti.
Una mamma ha condiviso la disperazione di certi momenti confidando che alcune volte si sentiva sopraffatta, soffocata dalle mie emozioni ed il lavoro fuori casa ha rappresentato un'ancora di salvezza per ritrovare l'equilibrio.
Il mondo femminile è sicuramente più disposto a lasciarsi trasportare nel fiume delle emozioni e condividerle.
Accettare la malattia richiede tempo e i padri spesso mettono in atto meccanismi di difesa che agiscono da cuscinetto per attutire il dolore: il principale è la negazione (la persona si comporta come se la malattia non esistesse) e sposta la preoccupazione per la malattia su un problema di minore interesse.
Il risultato positivo dell'esperienza è che molte famiglie hanno scoperto che far fronte alla malattia non è poi così difficile come era sembrato all'inizio.

Le immagini prodotte dalle fantasie della diagnosi si sono rivelate di gran lunga peggiori della realtà.
È difficile che il futuro sia così nero come lo si immagina all'inizio.
Il confronto, la condivisione con famiglie che hanno figli adulti e hanno intrapreso il loro viaggio nel paese sconosciuto dell'emofilia ha attivato la fiducia in chi questo viaggio lo sta intraprendendo.
Molti hanno riscontrato che il semplice fatto di sapere che altri ci sono riusciti ha dato loro un certo grado di sollievo e speranza.
Uno degli obiettivi della conduzione del gruppo è stato permettere alle persone di esprimere paure, ansie, per aprire nuovi percorsi di pensiero e intravedere nuove possibilità di comportamento.
Il gruppo nel suo insieme ha contribuito a creare nuove prospettive attraverso quelli che chiamo i "contributi nutrienti": pensieri alternativi, sulla malattia, sui malati, su se stessi e sulle relazioni familiari.
I pensieri le riflessioni condivise, hanno attivato la speranza nel gruppo, offerto stimoli creativi e non convenzionali, per nuove consapevolezze che modificano la prospettiva sui problemi, liberando risorse ancora inutilizzate.
La messa in atto di strategie efficaci di gestione dello stress per i genitori penso possa aver avuto un effetto benefico su tutto il nucleo e quindi anche sulla salute dei suoi membri.
Si è rivelato uno strumento significativo l'utilizzo di fiabe per stimolare il mondo interiore degli adulti: le fiabe insegnano a lottare, a costruire una vita carica di significato, fatta di legami duraturi ed autentici.
Sono proprio questi legami che alleviano la paura, la fatica, la tristezza e portano all'accettazione di questa vita, con tutti i suoi limiti e le sue mancanze e attivano nella ricerca di una vita vissuta all'insegna di legami affettivi autentici.
Ritengo di aver evidenziato come il trauma della malattia emofilica in un bambino, colpisce la famiglia nel suo insieme.
Il danno introdotto da tale diagnosi dipende dalla gravità della malattia ma anche dalle caratteristiche della coppia genitoriale, con particolare riferimento alla capacità degli adulti di darne una rappresentazione e una regolazione emotiva: ogni persona è speciale anche grazie alle esperienze difficili che affronta e ha affrontato.
Il gruppo si configura come lo strumento di lavoro centrale per affrontare le trasformazioni dovute alle difficoltà che inevitabilmente l'emofilia genera.
Il gruppo sollecita un ripensamento e un rilancio dei valori della solidarietà, della convivenza e della condivisione; attiva la forza d'animo.

La fiaba, come accennato, può essere certamente intesa come una specifica forma di linguaggio espressivo utile a far crescere i bambini, a potenziare anche negli adulti la capacità di parlare dei propri vissuti interiori.
In quest'ottica ho scritto un racconto che può essere utilizzato come stimolo per affrontare l'emofilia e altre tematiche sociali, la diversità, l'amicizia, l'importanza di poter trovare le parole per esprimere i disagi che ci coinvolgono e l'importanza di essere ascoltati".

"Il confronto, con le famiglie ha attivato la fiducia in chi questo viaggio lo sta intraprendendo"

GIGI & BARUFFA: ATTENTI ALLA ZUFFA!

Qui, vicino a te, in una piccola valle, vive una comunità di gatti.
Sono tutti gatti randagi ma simpatici e giocherelloni.
Si distinguono per i loro caratteri molto diversi: Lucilla, una gattina nera dai grandi occhi azzurri, vanitosa e civettuola, Rotolo un gattone grigio un po' anziano che, spesso, scivola invece di camminare.
Placida, dal pelo rosso, sognante e tranquilla, aiuta tutti ed è sempre disponibile.
Smeralda, bianca, nera e marrone, sorridente ed allegra contagia tutti con il suo buonumore.
Paffuto, un gattone goloso, costantemente in cerca di cibo e Castoro, il gatto costruttore della comunità.
I gatti vivono in armonia con le loro differenze di colore e di carattere; sono benvoluti da tutti ma soprattutto dai bambini che portano cibo e fanno loro tante coccole.

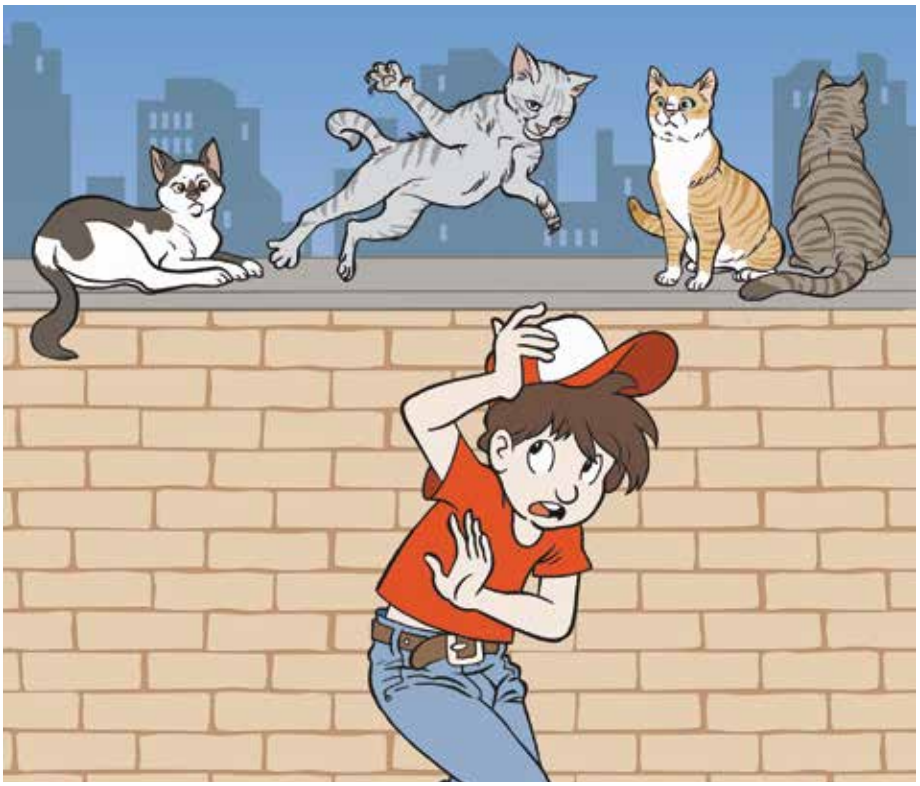
Nel grande giardino del paese si riuniscono i bambini; questo è un luogo di libertà, d'incontro, di giochi e di amicizia.
Il capobanda del gruppo è Luigi: un bambino più o meno della tua età, gioioso, fantasioso e gentile, a volte ha un po' la testa tra le nuvole ma è amato da tutti e considerato un grande sognatore.
Gli amici lo chiamano "Il Gigi".
Tutti l'ammirano, perché sa fare tanti giochi di prestigio: fa sparire e riapparire piccoli oggetti, monete, indovina le carte scelte, è davvero abile. Un vero mago con i trucchi e magie.
Un'altra passione di Gigi è fare il giocoliere; si esercita con birilli e palline, lanciandole in alto e riprendendole con grande maestria: prima tre, poi quattro, cinque e via… fino a lanciarne in aria dieci, senza farle cadere.
Il giardino è un luogo d'incontro, ma anche una palestra nella quale potersi esercitare con palle, palline e birilli di tutti i colori.
È uno spettacolo vedere tutti quei bambini giocare con fervore; la comunità dei gatti assiste con entusiasmo.
Quando una pallina rotola i gatti più giovani corrono veloci a cercarla.
Dovete sapere che vicino al giardino vive Baruffa, un gattone bianco; a vederlo sembra un grosso batuffolo di lana morbida ma l'apparenza inganna… è un gatto aggressivo e feroce, non ama la compagnia degli altri gatti e non sopporta gli esseri umani.
Graffia e morde tutti quelli che lo avvicinano e, quando prende di mira qualcuno, lo aggredisce con violenza.
Nel giardino si gioca con allegria e con entusiasmo; tutti applaudono

Segue a pagina 4

Segue da pagina 3

con gioia, quando un bambino lancia in aria tre, quattro palline e riesce a prenderle senza farle cadere. Ma, come in tutte le storie, c'è sempre qualcuno che rompe l'armonia.
Un pomeriggio arriva Baruffa, che subito si avvicina al giardino e osserva i bambini con un piglio da malfattore. È pronto all'attacco! I gatti sono i primi a darsela "a quattro zampe", i secondi sono tutti gli amici di Gigi, lo chiamano: *"Gigi, Gigi, vieni via, c'è Baruffa, scappa via!"*
Gigi, concentrato con i suoi birilli, non ascolta e continua a giocare.
Baruffa lo guarda con aria minacciosa, il pelo ritto, pronto all'attacco.
Gigi finalmente si accorge, ma non ha paura; con calma smette di giocare e con parole gentili si avvicina a Baruffa, che, soffiando, si arrabbia ancora di più: tira fuori gli artigli e con un balzo gli morde una mano e lo graffia sulla coscia, poi, da vero codardo, si nasconde dietro un albero.
Gigi sente tanto dolore: la mano si gonfia e dai graffi esce tanto sangue.
Dovete sapere che Gigi, oltre ad avere tanta gioia, allegria e simpatia soffre anche di Emofilia, una malattia che rende le persone delicate nei confronti di tagli e ferite.
Per farlo stare tranquillo il medico gli aveva prescritto, fin dalla nascita, delle "punturine" che lo proteggevano dai graffi, dai morsi e dai bernoccoli. Gigi, da qualche anno, se le faceva da solo; aveva imparato con impegno e determinazione ed era molto fiero e orgoglioso di sé stesso.
Tuttavia, in quei giorni si era dimenticato della medicina. Allora torna subito a casa, si fa la puntura, si mette il ghiaccio sulla mano e piano piano il dolore diminuisce; gli amici che gli vogliono bene gli stanno vicino e gli fanno compagnia.
Baruffa, di soppiatto, lo segue e per la prima volta si rende conto che poteva fare davvero tanto male con la sua aggressività.
Sale sul davanzale della casa di Gigi e comincia a miagolare; vuole chiedergli scusa… miagola così forte che tutta la valle rimbomba dei suoi miagolii.
La comunità dei gatti, intanto, si riunisce per trovare una soluzione.
Castoro, il gatto costruttore, dice: *"Io propongo di costruire una grande gabbia per rinchiudere Baruffa e fargli capire che non può sempre aggredire"*.

"Questa storia raccontata, che sia da stimolo, per un'altra da te inventata"



Paffuto dice: *"Ho un'idea! Portiamogli tanti dolci, caramelle, cioccolatini, per vedere se riesce a voler bene ai bambini"*.
Placida pensierosa: *"Potrei portargli io i dolci e utilizzare la mia calma per farlo riflettere sotto la palma"*.
Lucilla: *"Con i miei occhi luminosi lo potrei abbagliare, ipnotizzare per aiutarlo a cambiare"*.
Smeralda: *"Potrei farlo sorridere e aiutarlo a riflettere sul fatto che la deve smettere"*.
Rotolo grida: *"Zitti! Zitti! Sentite questi miagolii? Baruffa sta piangendo!"*

"Piangendo?"
Ripetono tutti in coro.
Tutti i gatti si dirigono verso la casa di Gigi e cosa vedranno?

"Secondo te cosa può succedere che non riusciamo a credere?".
(Qgni bambino qui dirà cosa potrebbe accadere)

Vedono uno spettacolo stupefacente che meraviglia tutta la gente.

Gigi accarezza Baruffa che si rotola facendo un'infinità di fusa; sta sperimentando che chiedere scusa ed essere gentili dona una grande soddisfazione; quindi decide che, da quel giorno in poi, non avrebbe più tirato fuori gli artigli e non avrebbe più morso nessuno.
Gigi, invece, dice a sé stesso che non si sarebbe più dimenticato di fare la puntura che lo protegge per la sua vita futura.
Ma si sa, i cambiamenti richiedono tempo, soprattutto per i gatti!
Baruffa non morde, non graffia, ma spesso miagola così forte che disturba tutti e allora?
Rotolo, seguito da tutti gli altri, si precipita nella tana di Baruffa; qui lo ascoltano senza parlare, commentare o predicare e lui piano piano si calma… vuole essere ascoltato e invece di mordere e graffiare ha imparato a parlare.

UNA GIORNATA IN FATTORIA CON LE FAMIGLIE

L'Associazione Toscana Emofilici, A.T.E. nell'ambito delle sue iniziative 2019 – 2020 il 15 settembre scorso ha già realizzata una giornata in fattoria per i più piccini, successivamente ci sarà una giornata incontro con le famiglie dei bambini che affrontano per la prima volta la scuola ed è rivolta agli insegnanti, famiglie e medici del Centro Emofilia il 16 novembre prossimo.
Proseguendo nei suoi progetti l'A.T.E promuove un appuntamento di FINESTRA ROSA, sulla base dell'esperienza e sulla linea tracciata dal progetto originario, per il 1° dicembre a Firenze.
L'incontro è rivolto alle referenti delle macro regioni che hanno partecipato alle precedenti giornate in "rosa".
Gli obiettivi sono:
Favorire la condivisione e il confronto delle esperienze maturate nelle realtà locali e regionali.
Possibilità di attivare e sviluppare reti comunicative nella Regione Toscana.

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
CRISTINA IELO

REDAZIONI ESTERNE E COLLABORATORI
LORIS BRUNETTA
LUISA RINALDI
MONICA PRATELLA
ENRICO FERRI GRAZZI
LORENZO GHIRARDI
NICOLA SPINELLI CASACCHIA

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

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 29 ottobre 2019

AL VIA DA TORINO l'8 SETTEMBRE

RIDISEGNIAMO L'EMOFILIA

E LA FANTASTICA COLOR RUN

Il giorno 8 settembre, presso l'Hotel NH Collection di Torino si è svolto un incontro tra pazienti, famiglie, medici ed istituzioni legato al progetto "Ridisegnamo l'emofilia" al quale è seguita la bellissima "Color Run", una corsa non competitiva che si è svolta in un contesto di colori e di divertimento.
"Ridisegniamo l'emofilia" è una campagna di comunicazione dedicata a fare emergere i bisogni ed i desideri delle persone con emofilia e a raccontare le loro esperienze di vita quotidiana.
L'obiettivo è quello di poter ispirare anche tutti coloro che ogni giorno affrontano la vita al loro fianco come i caregivers, le associazioni, i clinici, le istituzioni
Il panorama dell'emofilia è in continua evoluzione, e le sfide sono ancora aperte nella gestione della patologia e su come raggiungere nuovi traguardi per assicurare una migliore qualità di vita alle persone con emofilia facendo squadra.
Ai clinici spetta il compito di identificare e garantire a ciascun paziente un approccio terapeutico adeguato.
È necessario insegnare ai pazienti non solo che c'è una patologia, ma che è curabile, cronica sicuramente, ma che ormai ha un assetto di terapie che accompagna il paziente, tale da poter offrire serenità.
A livello della Regione Piemonte, l'obiettivo che ci si pone è quello di fotografare ed analizzare la realtà dei servizi disponibili sul nostro territorio e di descriverla nel modo più dettagliato possibile, al fine di rendere più fruibile l'accesso ai servizi e all'assistenza erogati dal Servizio Sanitario Regionale alle persone con emofilia e a chi vive al loro fianco.

La campagna "Ridisegniamo l'emofilia" vuole da un lato, celebrare ed incoraggiare, questo cambiamento, dall'altro continuare a tenere alta l'attenzione sulle sfide ancora aperte e sulle possibili soluzioni da mettere in campo per consentire alle persone con emofilia e chi è al loro fianco di vivere una vita piena e a colori.
La prospettiva adesso, grazie alle nuove terapie, è quella di migliorare la qualità di vita dei pazienti, consentendo loro di riappropriarsi del proprio tempo.
La gestione della patologia e la prospettiva di vita dei pazienti con emofilia sono notevolmente migliorate.
L'aumento del numero di trattamenti disponibili oggi consente al paziente di trovare il regime tera-

peutico più adatto alle proprie esigenze.
Oggi chi convive con l'emofilia non è più obbligato a vivere sotto una campana di vetro per paura che il minimo trauma si trasformi in una pericolosissima emorragia.
Le nuove frontiere sono una protezione che elimina il gap di qualità di vita rispetto ad una persona senza emofilia.
Non c'è una ricetta standard, ha fatto osservare Luigi Amoroso, consigliere Fedemo.
La malattia viene vissuta da ciascuno con un proprio sentire, ma oggi l'emofilia non è più quella di 30 o 50 anni fa; è una malattia che impone dei limiti ma grazie alle terapie che ci sono, questi sono pochissimi, per cui passato lo spavento inziale poi si prende confidenza con la patologia e la vita diventa sovrapponibile a quella di una persona non malata.
Come Associazione Coagulopatici Emofilici Piemontesi "Massimo Chesta ODV", abbiamo aderito con entusiasmo all'iniziativa per poter sensibilizzare sulla patologia e sull'importanza di ridisegnare insieme la vita delle persone con emofilia.
Come associazione in Piemonte cerchiamo di impegnarci quotidianamente a rappresentare i bisogni e le aspirazioni dei pazienti emofilici e dei loro caregiver e la partecipazione alla colo run rappresenta un'occasione per promuovere il benessere psico-fisico dei pazienti in un contesto sportivo di divertimento e di integrazione sociale.
L'emofilia, potrebbe essere paragonata ad una giornata in barca a vela, si esce con il sole ma può arrivare la tempesta e quindi si deve cambiare rotta.
Grazie ai medici dei Centri emofilia, istituzioni ed associazioni pazienti queste rotte si possono cambiare e tornare in porto.

Elena Gaiani

UPDATE SULLA GESTIONE DEL PAZIENTE CON MALATTIE EMORRAGICHE

Il 5 e 6 ottobre si è svolto al Catania International Airport Hotel il quinto convegno interregionale sui progressi nel campo delle terapie emorragiche dal titolo **"Update sulla gestione del paziente con malattie emorragiche".**
Un evento molto importante dove è stata data particolare attenzione sia all'aspetto clinico/scientifico, sia alle associazioni di pazienti, che sono la risorsa principale di aiuto ai pazienti e ai Centri emofilia.
L'evento ha avuto lo scopo di fornire un aggiornamento sui temi più attuali in emofilia, una malattia rara dovuta alla carenza di uno dei fattori responsabili della coagulazione del sangue, ed è stato l'occasione per fare una attenta analisi sulle attuali terapie esistenti e dare uno sguardo alle terapie future.
Nei diversi interventi, tenuti da relatori e ospiti di rilevanza nazionale, i temi affrontati sono stati molti, su tutti ricordiamo il ruolo dell'ortopedia in emofilia. Oggi grazie all'avvento della profilassi e alla sinergia tra Ematologo, Ortopedico e Fisioterapista i pazienti prima destinati a una grave artropatia possono avere una vita pressoché normale. Grande importanza è stata data anche all'importanza della diagnostica e alla necessità di avere laboratori dedicati e preparati che possano lavorare a stretto contatto con i centri emofilia e malattie rare.
Si è parlato infine di equivalenza terapeutica, tema attuale e molto sentito dalla comunità emofilica nazionale. I rappresentanti dei pazienti, così come la comunità scientifica hanno ribadito quanto importante sia la personalizzazione della cura e che ogni paziente risponde in modo diverso e soggettivo ad un singolo farmaco.
La due giorni di informazione sulle malattie emorragiche congenite si è conclusa con i ringraziamenti di rito e l'arrivederci alla sesta edizione.
Nel prossimo numero del giornale pubblicheremo alcune delle relazioni più interessanti.

UPDATE SU EMOSTASI TROMBOSI ED EMOFILIA:
La rivoluzione continua...

Si è svolto a Macerata l'11 ed il 12 ottobre, organizzato dalla Fondazione EMO e dalla Associazione Italiana Pazienti Anticoagulati, un convegno dal titolo: **"Update su emostasi-trombosi ed emofilia: la rivoluzione continua..."**
Due giornate intense delle quali noi ci limiteremo a racconare la seconda giornata che aveva come sottotitolo: **"L'inovazione tra grandi aspettative e vecchi bisogni".**
A fare da conduttori della giornata sono stai la dottoressa Isabella Cantori, responsabile del Centro Enofilia ed il dott. Mario Luzi direttore del Servizio Trasfusionale dell'ospedale di Macerata
Il prof. Giancarlo Castaman del Centro Emofilia di Firenze ha parlato delle nuove terapie sostitutive per l'emofilia A e B, illustrando le funzioni ed i nuovi studi su 400 pazienti che vengono fatti sulla pratica clinica, sia sdull'efficaci che sulla sicurezza dei nuovi prodotti somministrati.
sono intervenuti anche il dott. Zanon del Centro Emofilia di Padova, la dottoressa Cristina Santoro del Centro di roma, la dottoressa Chiara Biasoli del Centro Emofilia della Romagna.
Relazioni importanti, interesanti ed attuali che riprenderemo nei proswimi numeri del giornale.
In questo numero ci limiteremo a proporre l'intervento della dottoressa Dorina Cultrera di Catania che ha parlato dello stato dell'arte su equità nella diagnosi e nell'assistenza nel nostro paese e ad illustrer l'attività della Fondazione Emo attraverswo le aprole di Simone Sandri ed Emily Oliovecchio. ed è proprio con il momento degli interventi della Fondazione Emo che vogliamo iniziare a raccontare di questa giornata di Macerata.

L'ATTIVITA' DELLA FONDAZIONE EMO

Simone Sandri è intervenuto illustrando come negli ultimi due anni sia diventata importante la collaborazione tra FedRed, di cui è vicepresidente, e Fondazione EMO, in particolare nei progetti di cooperazione internazionale, tanto che dal 2019 FedRed è una delle associazioni sostenitrici di Fondazione.
Sebbene l'ingresso di nuovi farmaci nella terapia per l'emofilia stia riducendo la richiesta di plasmaderivati, il servizio pubblico, in un'ottica di sostenibilità del sistema, è comunque chiamato alla programmazione per conseguire l'autosufficienza nella produzione dei medicinali plasma derivati, che non sono solo legati all'emofilia.
Tale produzione, che può generare quote eccedenti nella materia prima e nei prodotti intermedi di lavorazione, va comunque garantita così come ne va garantito l'utilizzo etico e razionale, valorizzandone il dono da cui proviene e collocando tutti i prodotti che ne derivano.
Proprio per questo, l'art. 2 dell'Accordo Stato Regioni del 7 Febbraio 2013 prevede che
"Ai fini di un utilizzo razionale ed etico dei prodotti medicinali o prodotti intermedi derivati dal plasma nazionale eccedenti il fabbisogno regionale e nazionale, […], senza fini di lucro, viene promosso l'avvio di specifici accordi, programmi o progetti, nell'ambito dei quali si possono prevedere
- l'esportazione o la cessione dei medicinali emoderivati o dei prodotti intermedi di lavorazione del plasma, eccedenti il fabbisogno nazionale,
- il supporto all'organizzazione dei sistemi trasfusionali dei Paesi destinatari degli interventi, la formazione e addestramento delle risorse umane,
- nonché il supporto alla progettazione ed implementazione di reti assistenziali per i pazienti affetti da emofilia e da malattie emorragiche congenite (MEC)."

Fondazione Emo non può sostituirsi ovviamente agli enti pubblici, in particolare alle Regioni,
che sono le proprietarie dei plasmaderivati, però può promuovere e sostenere progetti che facilitino e supportino le donazioni verso aree in cui ve ne è necessità.

Fondazione EMO, ha affermato Sandri, opera principalmente su quattro regioni (Marche, Umbria, Emilia-Romagna e Toscana, ndr), che sono tra le più sensibili e impegnate nell'ambito della cooperazione.

"Questi progetti a cui Fondazione Emo partecipa e promuove – ha affermato Sandri – *sono quindi non basati sull'esportazione, che è già operata dal servizio pubblico tramite Regioni e Centro Nazionale Sangue, ma per far sì che il personale clinico locale sia reso competente. Infatti, spesso in altre Nazioni, non c'è formazione perché non ne hanno la possibilità.*
Questo, che è un prodotto etico, cioè per la cui raccolta i donatori non vengono pagati, va correttamente utilizzato per ottenere il massimo beneficio per i pazienti e minor spreco possibile. Per far questo occorrono dei clinici competenti.
Fondazione Emo si inserisce in questo quadro, cioè formare dei clinici. Al momento siamo orientati verso la Palestina attraverso un progetto di imminente approvazione da parte dell'Agenzia Italiana per la Cooperazione e lo Sviluppo, a favore di questo territorio martoriato, per cercare di istituire un registro e dei Centri, con i necessari protocolli e clinici formati. Sappiamo che c'è una grandissima difficoltà nel muoversi, spesso resa maggiore dai posti di blocco disseminati sul territorio, quindi pensate a situazioni di emergenza o anche semplicemente nella gestione della profilassi, quali possano essere le difficoltà.
Il prossimo passaggio sarà di tipo istituzionale, per individuare la realizzazione di quelle attività per le quali Fondazione EMO si è resa disponibile con l'Agenzia per la Cooperazione e lo Sviluppo, l'Istituto Superiore di Sanità e il Centro Nazionale Sangue.
Contiamo che nell'arco di sei mesi ci siano indicazioni concrete su questo progetto".

UN PROGETTO A FAVORE DELLA PALESTINA CON L'AGENZIA ITALIANA PER LA COOPERAZIONE E LO SVILUPPO

L'esperienza della Fondazione con il Centro emofilia di Tirana alla quale hanno paretecipato alcuni medici italiani

Un altro progetto che ha radici un po' più lontane è un progetto dell'Albania, c'è stato di recente un paio di giornate a Tirana parte di una delegazione sostenuta da Fondazione Emo si collocano in un determinato contesto e ve ne parla la dott.ssa Oliovecchio.

L'ESPRIENZA CON IL CENTRO EMOFILIA DI TIRANA

Emily Oliovecchio, presidente dell'Associazione Umbra Amici della Fondazione dell'Emofilia, ha portato l'esperienza che Fondazione Emo sta vivendo in Albania.
"Gli anni scorsi ci sono stati degli accordi che hanno permesso di tessere una relazione tra la Fondazione Emo e il Centro Emofilia di Perugia e il Centro emofilia di Tirana - ha esordito Emily - *che ha dato vita ad un progetto abbastanza impegnativo che riguarda la profilassi nei pazienti pediatrici.*
Proprio nell'ottica di poter avviare questo progetto sono state fatte delle valutazioni insieme ai medici dei Centri e si è visto che in Albania c'è una popolazione pediatrica abbastanza sofferente che ha già gravi problemi riguardanti le articolazioni e che ha necessità in uno schema terapeutico, di profilassi che non è stato mai tentato.
L'Albania usufruisce già di un'importante donazione che proviene dalla Toscana di tre milioni di unità che però al momento sono sufficienti soltanto per terapie on demand o per tamponare le emergenze.
Si è predisposto un protocollo condiviso per provare ad introdurre al trattamento profilattico 16 bambini di età compresa tra 1 e14 anni.
Per poter valutare l'attività di questo progetto c'è stato il 4 e 5 ottobre un incontro al quale hanno partecipato sia una delegazione proveniente dall'Italia sia il vice Ministro albanese e tutto il personale del Centro emofilia.
Nello specifico ha partecipato per l'Italia una rappresentante dell'Istituto Superiore di Sanità che lavora al Centro Malattie Rare, sia perché ovviamente rappresenta l'organo italiano che può gestire progetti di questo tipo, ma anche perché il tentativo della Fondazione Emo è predisporre progetti che possano avere una ricaduta effettiva sulla pratica locale e portare dei benefici e quindi abbiamo pensato che poteva essere utile anche aiutarli nella definizione di un registro per iniziare ad avere una visione di quella che è la popolazione emofilica e di quella che è la parte di trattamento e come può essere riservato a questi pazienti.
Questa referente ha dato nozioni riguardanti i registri, ha aiutato anche il personale a capire quali sono i requisiti per poter anche usufruire dei fondi dell'Unione Europea per poter elaborare questi strumenti molto importanti di monitoraggio dei pazienti".
Hanno partecipato due biologhe di Catanzaro che non solo hanno fatto attività di formazione ma anche attività pratiche. Infatti hanno dimostrato e messo a punto la determinazione dell'inibitore perché in questo momento sei bambini seguiti dal Centro emofilia di Tirana hanno questa problematica dell'inibitore. Quindi, insieme ai laboratoristi del Centro, hanno determinato proprio l'inibitore con gli strumenti a disposizione. Sono state delle giornate molto utili.
Hanno partecipato anche tre medici, il dott. Di Minno, la dott.ssa Marchesini e la dott.ssa Santoro che si sono resi disponibili insieme ai medici del Centro emofilia a visitare tutti i pazienti che erano stati chiamati in occasione di questa visita e sono stati tutti valutati con particolare riguardo per la loro situazione anche articolare. Ovviamente è stato fatto un monitoraggio strumentale delle articolazioni per poter magari in un futuro, mettendo a punto questo progetto ben definito di profilassi, riuscire a rimarginare quella che è questa evidente necessità che è comune in tutti quei pazienti in cui la disponibilità di prodotto non è sufficiente per poter avviare tutte le pratiche profilattiche.
"Come dicevo – ha concluso Emily Oliovecchio – *è una profilassi pediatrica però questi bambini sembrano più dei "vecchietti", con problematiche che in Italia non esistono più. Teniamo conto che bisogna scontrarsi con il ridotto numero di risorse sia di fattore a disposizione che di strumentazione che di personale che c'è in questi paesi.*
Ci sono già in programma altri incontri e attività e soprattutto quello che la Fondazione vorrebbe fare è mantenere un contatto continuo, fare attività anche a distanza di formazione per i medici proprio per renderli autonomi nella gestione futura di queste patologie".

In questo resoconto manca la relazione tecnica che avrebbe dovuto tenere la dott.ssa Marchesini e che non ha potuto illustrare perché è stata chiamata urgentemente all'ospedale di Perugia ma che pubblicheremo attraverso un'apposita intervista nel prossimo numero del giornale.

segue a pagina 10

EQUITA' NELLA DIAGNOSI E NELL'ASSISTENZA ALLE PERSONE AFFETTE DA EMOFILIA

La relazione della dott.ssa Cultrera

A Macerata abbiamo ascoltato con estremo interesse la relazione della dottoressa Dorina Cultrera del Centro Emofilia di Catania nel quale, in apertura ha affermato che alla base della più moderna democrazia c'é il concetto che l'accesso alla salute debba essere uguale per tutti. Tutti i cittadini devono avere garantita la stessa opportunità di ricevere una adeguata terapia indipendentemente da genere, razza, età, etnicità e stato socio-economico.
Infatti lei ha fatto riferimento, nel corso della sua relazione, al famoso accordo Stao/Regioni suli Centri MEC.

Dottoressa Cultrera, lei nel suo intervento a parlato di principio di equità.

"È vero e soprattutto in quella che io definisco "orizzontale", per intenderci quella sanitaria. Ho parlato di bisogni di eguale natura ed intensità che trovano soddisfazione con processi diagnostico-terapeutici e riabilitativi di pari qualità medica in termini di efficacia scientifica, appropriatezza, rischio".

La sua relazione ha fatto seguito a quella della dottoressa Biasoli nella quale ha parlato del famoso, tra i tanti, accordo Stato/Regioni sulle MEC, che prevede per tutti i Centri lo stesso trattamento, ma in realtà non è ancora così. Ha presentato la cartina dove sono ubicati i Centri del nostro Paese.

"Un Centro emofilia ben organizzato e gestito rappresenta lo strumento principale per affrontare una patologia complessa come l'emofilia ed in generale, le mallattie emorragiche congenite, anche e soprattutto in un periodo storico come questo, tutto incentrato sul risparmio e sul contenimento dei costi sanitari.
Come si sa dai dati ISTISAN del 2017, i pazienti con MEC nel nostro paese sono 10.627, di cui il 39,3% da emofilia A, il 31,7% da malattia di von Willebrand, l'8,5% da emofilia B ed il 20,5% da deficit di altri fattori, ma, secondo me, questi numeri sono sottostimati".

A questo punto lei ha affrontato il tema dei farmaci ed il cosidetto "management"

"Ho parlato della disponibilità dei concentrati dei fattori della coagulazione che sono alla base della terapia di queste persone, dei prodotti da tecnologia ricombinante che hanno contribuito all'incremento della aspettativa di vita.
Questo ha fatto anche sì che i pazienti coagulopatici fossero esposti alle stesse comorbidità di persone senza deficit coagulativi.
Il cosidetto "management" di questi pazienti richiede trattamenti appropriati e la possibilità di accedere alle cure integrative: tutto questo si riflette sulla necessità di una presenza sul territorio di Centri di tipo multidisciplinare e voglio ricordarli che sono: ematologi, ortopedici, infettivologi, odontoiatri, fisioterapisti, fisiatri, chirurghi.
Come si vede dalla carta proiettata in Italia sono presenti 54 Centri che sono sotto la responsabilità delle amministrazioni regionali, con costi diversi tra loro.
Per avere un'idea di come vengono trattati i pazienti si fa riferimento ai registri nazionali che sono stati istituiti fin dagli anni'80 del 900.
Dasl 2003 poi, l'AICE ha raccolto i dati epidemiologici, cercando di uniformarli, insieme a quelli forniti dall'ISTISAN, in modo da disegnare una mappa abbastanza realistica della situazione nazionale".

Ha definita una mappa "abbastanza realistica".
Cosa significa quell'abbastanza?

"In base ad uno studio di Nuti ed al tri si possono distinguere tre grossi gruppi di regioni che presentano differenti strategie organizzativa.
il primo gruppo comprende piccole regioni come la Valle d'Aosta, il Molise e la Basilicata.
Il secondo gruppo comprende regioni di media estensione come Umbria, Trentino, Friuli Venezia Giulia, Abruzzo, Marche, Liguria, Sardegna e Calabria.
Il terzo gruppo comprende invece le regioni più grandi come Toscana, Emilia romagna, Sicilia, Piemonte, Veneto, Lazio, Campania, Lombardia e Puglia.
a questo punto si potrebbe pensare che le regioni che appartengono allo stesso gruppo, idealmente dovrebbero essere organizzate allo stesso modo, ma non è così.
Le regioni appartenenti al primo gruppo (Valle d'Aosta, Molise, Basilicata) in realtà non hanno un numero tale di pazienti da poter creare un proprio Centro di riferimento (tranne il Molise), per cui i pazienti si recano nelle regioni pià vicine.
Per contro, regioni molto grandi hanno un numero di pazienti talmente elevato che richiederebbero le presenza di una rete.
Faccio l'esempio ormai classico come la Toscana e l'Emilia Romagna in cui la prima ha due Centri di riferimento di cui uno ha un numero di pazienti al di sotto di quella richiesto, mentre la seconda ha creato una rete con una strategia "Hub and spoke".

Parliamo quindi di una non omogeneità innanzitutto nelle strutture.

"Esattamente e faccio alcuni esempi.
Sebbene regioni come Lazio e Campania abbiano circa lo stesso numero di pazienti, hanno optato per differenti strategie organizzative.
Il Lazio ha centralizzato la maggior parte dei suoi pazienti in un grosso Centro e ne ha redistribuito il resto in due Centri satellite.
La Campania ha optato per due grossi Centri, uno intermedio ed uno piccolo.
Poi c'é una significativa variabilità nella gestione dell'assistenza e la notiamo in quel gruppo che comprende regioni di media grandezza.
Ad esempio, Liguria, Sardegna, Calabria ed Abruzzo, hanno un numero di pazienti tale che sarebbe sufficiente a creare un Centro per il trattamento dell'emofilia.
In realtà la Liguria ha optato per "coagulare" i pazienti in un unico Centro.
Queste differenti strategie organizzative adottate potrebbero avere ed in realtà già le hanno, una significativa influenza sulla mobilità interregionale dei pazienti".

Quindi, nonostante tutto, quello che veniva definito tanti anni fa, il "pendolarismo della salute" non è mai terminato.

"Diciamo che l'interesse per "l'estero" potrebbe essere spiegato con la grandezza e le specializzazioni che i grnadi ospedali che ospitano i Centri di riferimento possiedono, specialmente quelle chirurgiche ed ortopediche.
La Sicilia e la Calabria hanno molti pazienti che scelgono di essere trattati in Centri al di fuori della propria regione, sebbene "in loco" ci siano realtà in grado di gestire sia le emergenze che le complicanze.
Faccio l'esempio della regione dove vivo ed espleto la mia attività, al Sicilia che ha due grossi Centri, Palermo e Catania, in cui vengono concentrati la quasi totalità dei pazienti, un Centro più piccolo, Ragusa, che, in realtà, è un Servizio di Immunoematologia cui fanno riferimento alcuni pazienti della provincia.
Nonostante da circa due anni sia stata fatta richiesta all'Assessorato alla Salute della regione di un incontro per definire un piano per la creazione di una "rete" che consenta ai due Centri di colloquiare fra di loro, tutto è fermo".

Lei ci dice che le politiche adottate negli anni 90 sulle strategie da adottare in ogni regioni hanno creato soltanto problemi.

"Le regioni, grazie a politiche di assegnazione risalenti appunto agli anni '90, sono state libere di adottare strategie e modelli diversi, allo scopo di fornire la migliore diagnostica e terapia.
Questo però ha contribuito ad incrementare le disparità tra le varie regioni, soprattutto tra il nord ed il sud, probabilmente legate a ragioni storiche e geografiche.
Alcune regioni non sono in grado di "trattenere" i propri pazienti, presumibilmente perché la necessità di costoro non sono completamente soddisfatte dai Centri regionali e/o perché sono convinti dei ricevere cure migliori altrove.
In Italia il Sistema Sanitario Nazionale e qui andiamo ancora più indietro negli anni, è stato stabilito nel 1978, attraverso una riforma largamente inspirata al Servizio Sanitario del Regno Unito.
Quindi, il governo nazionale, di cui il Sistema Sanitario è responsabile della ugugaglianza nella diagnostica e nella cura delle patologie, dovrebbe adottare delle strategie per eliminare il "gap" tra le varie regioni riguardo la qualità dei servizi.
Un esempio potrebbe essere quello di uniformare la scadenza dei piani terapeutici che in alcune regioni vengono rinnovati ogni sei mesi, in altri ogni tre.
Le regioni non possono essere considerate da sole le responsabili della organizzazione e della funzione dei Centri di riferimento.
Diventa necessario trovare investimenti, ad esempio, per incrementare il Registro AICE e per centralizzare le informazioni sui pazienti".

Al via un "Progetto Riabilitazione" dell'Associazione Emofilici del Lazio

UN SERVIZIO A MISURA DEL PAZIENTE EMOFILICO DEL LAZIO

Per i 400 pazienti emofilici del Lazio un'offerta terapeutica che prevede fisioterapia a domicilio e idrochinesi-terapia presso le terme di Tivoli

L'Associazione Emofilici Lazio (A.E.L. Onlus) ha presentato un servizio di riabilitazione a domicilio dedicato ai pazienti emofilici affetti da artropatia e ai pazienti emofilici in fase riabilitativa post-chirurgica con limitazioni funzionali, difficoltà logistiche o fragilità che impediscano loro l'autonoma fruizione dell'offerta riabilitativa pubblica.
Si tratta di un vero e proprio Progetto realizzato a misura della comunità emofilica del Lazio, illustrato nei giorni scorsi presso lo Starhotels Metropole di Roma. L'offerta terapeutica riabilitativa del Progetto prevede due possibilità: la fisioterapia a domicilio e la idrochinesi-terapia presso le terme di Tivoli, da attuare con diverse modalità di spostamento del paziente.

"Siamo davvero orgogliosi di questa iniziativa, pensata essenzialmente per tutti i pazienti che si rivolgono a noi con diverse attività a supporto delle loro necessità, sia mediche che di qualità di vita di tutti i giorni – ha spiegato il Dottor Ernesto Borrelli, Presidente A.E.L. Onlus.
"Grazie alla presenza dei clinici di riferimento per l'emofilia come ematologi, ortopedici, fisiatri, medici dello sport, specialisti della riabilitazione ma anche fisioterapisti, traumatologi, liberi professionisti ed organizzatori, cui va tutta la nostra riconoscenza e ringraziamento per l'impegno profuso nell'articolazione medico scientifica del progetto – ha aggiunto Borrelli – *è stato possibile apprendere tutti i particolari medici e organizzativi: dalla modalità di accesso fino all'offerta riabilitativa".*

Davvero una bella notizia, dunque, per i circa 400 pazienti emofilici e/o coagulopatici presenti nel Lazio e che fanno riferimento all'A.E.L. in parte come iscritti, in parte genericamente afferenti all'Associazione con una distribuzione territoriale estesa in tutta la Regione.
Il "Progetto Riabilitazione" è l'ultimo realizzato dall'A.E.L. a supporto della comunità emofilica: tra queste, quella che prevede il servizio gratuito di trasferimento con mezzo sanitario dei pazienti con particolari fragilità da e per i centri medici di riferimento e/o ambulatori specialistici e quella che prevede l'invio di personale infermieristico a domicilio su specifiche richiesta - filtrata dai centri medici - per supporto per infusione farmaco specifico, prelievi per analisi e simili.
Azioni ed iniziative ribadite anche dall' On. Rodolfo Lena che ha presenziato all'evento con un suo breve commento proprio evocando alcuni risultati già raggiunti ed altri da implementare affermando che: *"Si è trattato di una buona occasione per fare il punto su quanto è stato fatto in questi anni, come il protocollo per la gestione del paziente emofilici nei Pronto Soccorso e a quanto c'è ancora da fare come la carta dei diritti della persona con Emofilia".*

L'Associazione Emofilici del Lazio è una associazione senza scopo di lucro, iscritta nel registro regionale delle Associazioni di volontariato, nasce nell'aprile del 1975. Si prefigge di soddisfare le necessità degli emofilici e delle loro famiglie che non sanno bene come affrontare le varie problematiche della vita emofilica, assicurare un supporto sociale ed umano ai giovani emofilici, informare sugli sviluppi della ricerca nella cura dell'emofilia, dell'HIV e dell'epatite, aiutare l'emofilico nelle esigenze ospedaliere, promuovere incontri medico-scientifici. Aderisce alla Federazione Nazionale delle Associazioni Emofilici.

WONDER PARK
(Il parco delle meraviglie)

Tredicesima puntata della rubrica psicologica.
Il film di cui ci parla Anita è la costruzione di un nuovo rapporto, una nuova distanza tra madre e figlio.
La libertà di poter costruire insieme nonostante tutto cò che di inaspettato la vita ci può presentare.

Quest'inverno è uscito nelle sale cinematografiche un cartone per bambini che a mio parere abbraccia tantissimi significati psicoanalitici. Per questo, come tutte le fiabe, si articola su due livelli del racconto: uno più manifesto (superficiale) e l'altro più latente (profondo). Io vorrei provare a tradurre quest'ultimo. Per questioni di spazio, prenderò in esame soprattutto un elemento fondamentale della storia che riguarda la paura della perdita di una persona cara.

La protagonista, June, è una bimba di 10 anni che gioca insieme alla mamma a costruire un parco di divertimenti. Insieme intrecciano immaginazione e fantasia costruendo tra loro un rapporto d'intima affettuosità.
A volte la mamma usa una scimmietta di peluche di nome Peanut come strumento comunicativo tra lei e la figlia e tra il mondo reale e la fantasia.
Questo personaggio assume un'importanza rilevante nel rapporto tra madre e figlia come se fosse un oggetto mediatore della relazione che sancisce una "giusta distanza": né troppo vicini né troppo lontani. Sembra quasi prendere il ruolo di oggetto transazionale come descrive Winnicott in "Gioco e realtà" che aiuta ad articolare il rapporto tra fantasia e realtà, tra dentro e fuori il mondo psichico permettendo la costruzione di un mondo interiore che non si confonda con quello esterno.
Lo scopo è quindi di costruire un individualità ricca e separata dall'altro. La scimmia avrebbe quindi una grande importanza nella strutturazione della crescita psichica e nel definire il rapporto con la realtà esterna.

Purtroppo la mamma si ammala e deve allontanarsi da casa per farsi curare. Fino alla fine si rimane nel dubbio sul suo stato di salute e ci si domanda continuamente se è morta.
Non penso che quest'aspetto sia trascurabile, perché parallelamente prende tutta la scena il mondo emotivo della piccola June. La scomparsa della madre si ripercuote sul suo mondo fantastico e la sua gioia di vivere, cancellandoli. Come dicono certi autori, in primis Freud, "l'ombra cade sull'oggetto". Un po' come negli stati depressivi ci s'identifica nell'oggetto perso in quel momento, incarnandolo. Purtroppo questo genera un impoverimento della vita psichica tanto che June non lascia più spazio al suo fantasticare. Quest'angoscia di perdita aumenta la preoccupazione che anche il padre possa scomparire e per questo il suo sistema difensivo psichico si attiva attraverso misure di controllo; ad esempio sta molto attenta a cosa il padre mangia. June elimina il parco divertimentimenti costruito con la madre. Questo agito rappresenta la perdita subita. S'impone su di lei un alone di tristezza che le impedisce di accettare qualsiasi aiuto e relazione esterna. È chiusa in un mondo mortifero pieno di angoscia che oscura la sua parte più vitale. Il padre riesce, però, a convincerla a partecipare a un campo scuola, ma quando è a metà tragitto, con la scusa di sentirsi fisicamente male, scende dal pullman per tornare dal padre che occupa la sua mente. Lo immagina in fin di vita, incapace di proseguire senza il suo apporto. In realtà potremmo azzardare a pensare che la finzione del malessere fisico rappresenti la realtà di una sofferenza psicologica dove predomina l'angoscia: è lei che non riesce ad allontanarsi dalla figura paterna per la paura di rimanere da sola.
Durante la corsa verso casa s'imbatte nel parco costruito da lei e la mamma che però trova in piena decadenza. Le è spiegato dai suoi abitanti che tanti piccole scimmie lo stanno distruggendo perché la scimmia Peanuts ha perso la sua energia.
Diverse vicende porteranno la piccola protagonista a prendere coscienza che è lei che non ha più investito questo gioco che così sembra destinato a morire.
Si accorge che sul parco c'è una nuvola nera, la depressione, che non permette di "illuminare" il gioco.

Solo la consapevolezza del suo stato emotivo le dà la forza di rinvestire sulla vita accettando la momentanea perdita della madre.
Riesce in questo movimento psichico perché ritrova all'interno del suo mondo emotivo la figura della madre vitale. È lei che la rivitalizza. Proprio questo buon rapporto costruito in precedenza con la figura materna, sufficientemente buona (Winnicott), che si sintonizza con i suoi vissuti e che è capace di giocare diventando bambina con la figlia, pur restando adulta, che permette a June di ritrovare l'immagine della madre interna.
Una madre che ha saputo investire positivamente la figlia sedendosi vicino a lei per costruire una comunicazione comprensibile e condivisibile, attraverso Peanuts, per creare la possibilità di sviluppare una flessibilità mentale che permetta la produzione d'immagini, fantasie che arricchiscono l'apparato psichico (giochi del parco).
Quella creatività necessaria alla crescita individuale e che protegge anche in parte dalla sofferenza psicologica.

Alla fine di questo racconto la bimba riesce a costruire con i suoi amici un parco nel proprio giardino. Sembra che questo viaggio nel suo mondo interno alla ricerca di una vitalità che permetta il proseguimento della sua vita, abbia accresciuto delle competenze tanto che ora la costruzione del gioco non avviene con la madre, ma attraverso la madre interiorizzata. Ora può investire sui suoi coetanei e riprendere il gioco della vita.
Ed è qui che la madre guarita fa nuovamente la sua comparsa. In fondo è anche l'allontanamento dalle figure genitoriali che permette la costruzione di un proprio percorso evolutivo interiorizzandone le immagini e ciò è permesso solo se i genitori investono passo a passo sull'autonomia dei propri figli senza avere paura di essere loro a perdere qualcosa.
Senza che il proprio vissuto più profondo li spinga a trattenerli per appagare una paura o un bisogno incomprensibile e profondo.
Sedersi, come questa madre accanto al figlio, tendendogli la mano nel gioco della vita, ma sapendola aprire perché questo non significa né la rottura di un legame né la scomparsa di un affetto profondo. È solo la costruzione di un nuovo rapporto, una nuova distanza. La libertà di potere costruire.

Anita Gagliardini
agagliardini@libero.it

Bibliografia
Winnicott D. (2007), "Gioco e realtà", Ed.Fabbri

da Osservatorio Malattie Rare

Applicazione dei LEA, aggiornamento del panel screening neonatale e nuove politiche per i farmaci orfani: ecco alcuni dei passi auspicabili per il prossimo futuro

I provvedimenti attuativi dei nuovi LEA: arriveranno dopo oltre due anni di vana attesa? I nuovi LEA tanto a lungo attesi sono rimasti 'monchi' – e quindi solo parzialmente esigibili – per la mancanza di specifici provvedimenti che avrebbero dovuto fissare le tariffe massime per le corrispondenti prestazioni di assistenza specialistica ambulatoriale e di alcune disposizioni in materia di assistenza protesica (e dei relativi nuovi nomenclatori). Ma da oltre due anni, di questo decreto nemmeno l'ombra: l'auspicio è che il ministro Speranza sani al più presto questa situazione, che sta causando disagi ai pazienti e che di fatto, producendo un vulnus nell'applicazione, crea una disparità tra gli abitanti delle regioni italiane dotate di più o meno risorse.
Di certo, il neo Ministro conosce il tema, non potrebbe essere altrimenti per chi è stato primo firmatario di una proposta di legge in materia di finanziamento del servizio sanitario in cui si ipotizza l'abolizione del superticket proprio delle prestazioni di specialistica ambulatoriale.
Sarebbe bello, inoltre, che un Ministro come Speranza, con una storia politica di attenzione agli ultimi, decidesse di dare risposta a tutte quelle persone che, affette da una malattia troppo rara o poco nota, sono rimaste fuori dalla 'lista delle malattie rare esenti'.
Le policy relative alla tutela dei farmaci orfani: si potrà rimediare al danno fatto dal Ministro Grillo?
Che tra il Ministro Grillo e Osservatorio Malattie Rare la polemica sia stata alta sul tema dei farmaci orfani è cosa nota (per chi se la fosse persa è tutto qui).
Al danno fatto al settore dei farmaci orfani non è più stato posto rimedio: il principio per cui chi sviluppa farmaci per i malati rari va sostenuto è stato messo in discussione, facendo sentire questi pazienti ancora più soli.
Il danno è stato fatto, ma il settore è ancora vitale e perciò è ancora possibile un ripensamento che torni a tutelare chi si impegna nella ricerca di farmaci orfani e a riattivare quel circolo virtuoso che ha offerto speranza a migliaia di malati.
Se poi, come è auspicabile, il Ministro vorrà andare oltre il rimediare a danni e dimenticanze di chi lo ha preceduto, non mancano le opportunità da cogliere per lasciare un segno positivo nel contesto delle malattie rare. Solo per fare un esempio, a dicembre scade il termine per aggiornare la lista delle malattie rare da sottoporre a screening neonatale.
Sarebbe bello non arrivare troppo in ritardo anche con questa scadenza, perché ogni giorno che passa può costare la vita a un neonato.
Attualmente, ci sono anche diversi disegni di legge che vanno nella direzione di allargare il panel delle patologie da sottoporre a screening, si ricorda quello presentato, tra gli altri, dagli Onorevoli Siani e Pagano, che prevede, tra le altre misure, anche la realizzazione dello screening neonatale per le immunodeficienze congenite.
Sarebbe inoltre importante, per i malati - rari e non - ma anche per lo sviluppo del Paese, che il Ministro lavori con tutti gli stakeholder al fine di rendere l'Italia un Paese leader non solo nella ricerca di base, ma anche nello sviluppo di terapie avanzate, che rappresentano il futuro per molti pazienti, ma anche il presente più interessante della medicina.
Infine, un segnale di attenzione potrebbe essere quello di attribuire ad un Sottosegretario una delega specifica alle malattie rare: forse solo un gesto simbolico, ma che sicuramente non passerebbe inosservato.

La qualità di vita dei pazienti talassemici passa non solo dalla evoluzione dei trattamenti ma anche dalla formazione multispecialistica dei medici e dal consolidamento della rete dei centri di cura

Partita a giugno la prima Scuola di Alta formazione sulle emoglobinopatie

TALASSEMIA: LE NOVITA' SU FARMACI, TERAPIE, SPERIMENTAZIONE E QUALITA' DELLA VITA

La qualità di vita dei pazienti talassemici passa non solo dall'evoluzione dei trattamenti ma anche dalla formazione multispecialistica dei medici e dal consolidamento della rete dei centri di cura.
In occasione della Giornata Mondiale della Talassemia, celebratasi l'8 maggio, alla Triennale di Milano specialisti in Ematologia e Pediatria hanno fatto il punto sullo stato dell'assistenza e sulle prospettive di cura, condividendo, come obiettivo prioritario, la necessità di fornire una formazione avanzata e specialistica nella prevenzione, nella diagnostica, nel trattamento e nella gestione delle emoglobinopatie, con un focus sulla talassemia.
Per questo è partita a giugno la prima Scuola di Alta formazione sulle Emoglobinopatie (Masterclass Management of Hemoglobinopathies), un percorso Masterclass che ha ottenuto il patrocinio di SITE (Società Italiana Talassemie ed Emoglobinopatie), AIEOP (Associazione Italiana di Ematologia e Oncologia Pediatrica) e realizzato con la collaborazione scientifica e didattica di SDA Bocconi.
Il Masterclass, organizzato da Edra, ha coinvolto 20 medici e tenuto da una faculty di docenti che operano nei migliori centri italiani per la cura delle emoglobinopatie oltre che da docenti di SDA Bocconi che hanno un expertise specifico in management sanitario.
A rendere possibile l'iniziativa Novartis, azienda farmaceutica protagonista nell'area della talassemia, patologia per la quale ha contribuito alle importanti evoluzioni delle terapie negli ultimi anni.
Le talassemie rappresentano una parte consistente tra le forme di anemia ereditaria e sono legate a difetti di produzione delle catene globiniche che costituiscono l'emoglobina. Si dividono in due gruppi: alfa e beta talassemie, dal nome delle due catene proteiche dell'emoglobina che possono essere affette dall'errore genetico. Sono diffuse in tutto il mondo, in particolare nel Sud Est asiatico, in Medio Oriente e nelle zone del Mediterraneo.
L'Italia è inclusa tra le zone ad alta prevalenza, in particolare le isole e le aree costiere, a cui si aggiunge la Grecia e in parte minore la Spagna, anche se lo scenario epidemiologico sta cambiando a causa delle recenti migrazioni.
Nel bacino del Mediterraneo è più diffusa la beta talassemia, che si manifesta già nel primo anno di vita.
Per il trattamento della patologia, che in Italia conta circa 6mila pazienti con talassemia severa e che ancora necessitano di trasfusioni, risulta innanzitutto fondamentale un percorso multispecialistico.
I medici specializzati, in un futuro prossimo necessiteranno quindi di una formazione che risponda appieno alle necessità del paziente e che non risulti frammentaria, come invece spesso accade.
Ne parla il professor Antonio Piga, professore di Pediatria all'Università degli Studi di Torino: *"L'obiettivo che ci siamo posti con il progetto del Masterclass non è dare informazioni sulla patologia, quanto fornire in modo trasversale tutti gli strumenti necessari e dotare i discenti di un quadro uniforme su tutti gli aspetti da tenere in considerazione nella cura del paziente.*
Inoltre, l'esperienza dei colleghi coinvolti nella faculty della scuola di alta formazione ci permetterà di spiegare in che modo affrontare le varie sfaccettature della patologia senza necessariamente essere degli esperti in tutte le specialità. Sapremo fornire tutti i tasselli del mosaico per la gestione di ciascun paziente, che va considerato nella sua unicità".
Le terapie negli ultimi quindici anni si sono evolute e sono state introdotte nuove soluzioni.
Oggi si guarda al futuro. *"Le forme più gravi di talassemia richiedono trasfusioni di sangue che però comportano un accumulo di ferro negli organi e necessitano di una terapia ferrochelante attraverso la quale si può rimuovere il ferro in eccesso accumulato negli organi"* - ha spiegato la professoressa Maria Domenica Capellini, Professore di Medicina Interna, Università degli Studi di Milano e Responsabile Centro di malattie rare Fondazione IRCCS "Ca Granda" Policlinico Milano. *"Fino a 15 anni fa c'era un solo farmaco ferrochelante disponibile e che per essere efficace doveva essere somministrato con una pompa sottocute per otto/dieci ore al giorno tutti i giorni.*
Negli ultimi dieci anni sono stati introdotti i chelanti orali che hanno migliorato l'aderenza alla terapia. Altro aspetto innovativo e salvavita è rappresentato dal trapianto di midollo e la terapia genica.
In Italia la situazione è migliore rispetto ad altri Paesi, grazie al contributo fornito dai pediatri a partire da anni '80.
Oggi però va ravvivata l'attenzione su queste patologie: è necessario proseguire l'aggiornamento ed è fondamentale la formazione di giovani medici che siano pronti a raccogliere il testimone degli specialisti che si sono occupati di queste patologie per anni".
Al centro rimangono i bisogni del paziente, la loro necessità di continuare a fare progetti nonostante la malattia e poter continuare a lavorare migliorando qualità e aspettative di vita.
La maggior parte dei pazienti si aspetta di avere farmaci siano sempre più efficaci, sicuri e con minori effetti collaterali e di potersi rivolgere a centri di cura specializzati.
"In Italia 10mila persone soffrono di emoglobinopatie e circa il 10% della popolazione italiana è portatrice sana di anomalie dell'emoglobina", ha aggiunto il professor Gian Luca Forni, Responsabile del Centro della Microcitemia e delle Anemie Congenite dell'E.O. Ospedali Galliera di Genova e Presidente SITE.
"Queste patologie hanno una richiesta sanitaria importante, perché, grazie alle nuove terapie, il tasso di sopravvivenza è cresciuto e l'età dei pazienti è sempre più alta. Per questo necessitano di una rete di centri

di riferimento anche per la prevenzione e la gestione delle complicanze e che possano fornire un supporto continuo.
La rete esistente negli ultimi anni ha perso vigore e va alimentata: l'Italia è infatti il Paese con la migliore gestione del paziente nel mondo, ma questo primato va mantenuto e il background degli specialisti va trasmesso per la formazione di una nuova generazione di specialisti; è questo l'obiettivo del Masterclass".
Il dott. Forni ha evidenziato anche l'importanza di conoscere e trattare le falcemie, emoglobinopatie che possono provocare crisi dolorose e si differenziano per caratteristiche di tipo qualitativo (globuli rossi a forma di falce): sono diffuse in Italia ma anche nei Paesi Sub Sahariani.
"Prossimamente - ha concluso Forni - *verrà pubblicato un press release della rivista scientifica Blood su uno studio di un team italiano che riguarda l'importanza della diagnosi precoce di questa patologia, anche a fronte dei recenti fenomeni migratori".*
La dottoressa Carina Fiocchi, Therapeutic Area Head della direzione medica di Novartis Oncology Italia ha affermato:
"L'impegno di Novartis nelle emoglobinopatie si è concentrato da anni, insieme alla comunità scientifica, nella ricerca di soluzioni terapeutiche innovative che potessero rispondere alle necessità dei nostri pazienti in un contesto in continua evoluzione".
Questo impegno continua e oggi Novartis riconferma la sua presenza accanto alle principali Società Scientifiche nel percorso multidisciplinare di cura di queste patologie, per consentire a ciascun paziente di vivere al meglio il presente guardando anche al proprio futuro".
il General Manager Oncology di Novartis Italia, dottor Luigi Boano ha così concluso: *"Novartis è presente nel settore delle emoglobinopatie da decine di anni, periodo nel quale è aumentata, fortunatamente, la sopravvivenza dei pazienti, grazie all'eccellente lavoro dei clinici e grazie alla presenza, in Italia, di grandi scuole che si occupano di queste patologie.*
Allo stesso tempo l'azienda ha portato nuove soluzioni terapeutiche per questi pazienti, le cui esigenze sono evolute nel tempo: ad esempio oggi è necessario gestire anche le comorbilità che insorgono nel tempo.
Per questo Novartis sostiene il progetto con l'obiettivo di rispondere alla necessità di formare nuovo personale specializzato sempre più vicino alle esigenze dei pazienti, guardando al futuro e fornendo da subito risposte tangibili".

Dal Quotidianosanita.it

quotidianosanità.it

Cittadinanzattiva informa:

"Bene su eliminazione del superticket, ora si lavori per ridurre diseguaglianze"

"Aver deciso di eliminare il super ticket è un passaggio assolutamente importante che richiedevamo ed aspettavamo da anni Una tassa tanto assurda da avere allo stesso tempo effetti pesanti sui cittadini e benefici quasi inesistenti per le casse pubbliche. Per questo ringraziamo sia il Ministro Speranza che il Governo che ha finalmente adottato questa scelta".

A dichiararlo è Antonio Gaudioso, segretario generale di Cittadinanzattiva.
"Bisogna far di tutto", ha continuato Gaudioso, *"per garantire un accesso equo ed uniforme al servizio sanitario nazionale, questo è un primo passo che va nella giusta direzione.*
Il passo successivo sarà legare l'annunciato aumento delle risorse finanziarie, di cui pure siamo molto soddisfatti, ad indicatori che abbiano al centro i diritti dei cittadini.
Dobbiamo garantire che le risorse non vengano sprecate e che siano usate per far sì che le grandi disuguaglianze che ci sono in questo Paese vengano ridotte in modo misurabile".

"Altro importante passaggio è quello dedicato alle risorse per la disabilità" ha quindi concluso Gaudioso.
"Attendiamo di vedere il merito dei provvedimenti ma anche questo è un passaggio importante per un paese che deve avere cittadini con la stessa possibilità di esigere i propri diritti e di esercitare i propri doveri indipendentemente dal codice di avviamento postale di residenza o dalle proprie condizioni di salute".

L'IMPORTANZA DELLA COLLABORAZIONE

La Direzione di questo giornale coglie l'occasione per ringraziare le testate giornalistiche specializzate come "OMAR", "Quotidianosanità.it", "Cittadinanza Attiva", "SaluteInternazionale.info", "SR-Tiget", "Affaritaliani.it", Francesco Demofonti e Fondazione Paracelso, per dare la possibilità a questo periodico di attingere a tutte le informazioni che riguardano le persone affette dalle malattie emorragiche congenite.

La Redazione

Dal "Quotidiano Sanità"

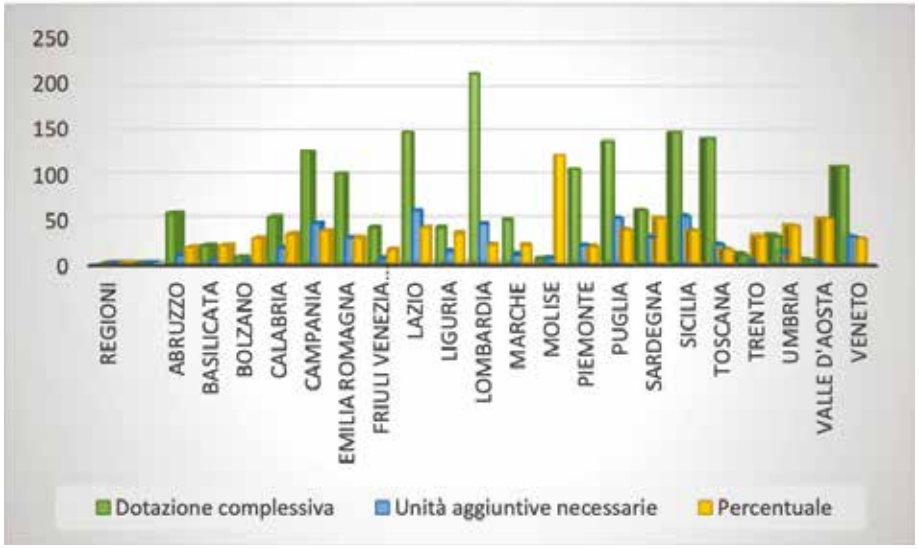
ALLARME DEL CENTRO NAZIONALE SANGUE SULLA CARENZA DI PERSONALE NEI CENTRI TRASFUSIONALI

"I dati evidenziano uno scenario in rapida evoluzione e configurano una carenza di medici significativa che rende urgente la necessità di interventi finalizzati, anche a integrare l'assegnazione dei posti delle scuole di Specializzazione in Ematologia e in Patologia Clinica e Biochimica Clinica"

Manca il 30% del personale ed il numero dei trasfusionisti è in calo costante dal 2015.

Quando facciamo riferimento alla necessaria collaborazione – per il funzionamento ottimale del sistema trasfusionale – tra le tre "gambe" che lo compongono, ovvero associazioni di donatori, istituzioni sanitarie e personale medico, intendiamo riferirci alla necessaria armonia tra compiti e ruoli di ciascun attore nel proprio ambito di riferimento.
Solo così, attraverso il lavoro comune e la condivisione dei programmi e delle visioni programmatiche sarà possibile, nel medio e nel lungo periodo, continuare ad assicurare quegli alti livelli di cura, di assistenza e di sicurezza ai naturali destinatari di tutti i risultati e gli sforzi, ovvero i pazienti.
Osservando da vicino il sistema trasfusionale giorno dopo giorno, ci sembra che tale comunione d'intenti tra stakeholder esista eccome, ed è per questo che il buon funzionamento del sistema non dovrebbe essere messo a rischio da questioni strutturali. Preoccupa non poco, in questo senso, il dato emerso nei giorni scorsi dal Centro nazionale sangue, che in un report dettagliato e molto puntuale ha fatto il punto sulla delicata questione della carenza medici nei servizi trasfusionali.
Cosa emerge dal recente censimento occupazionale? Che per ottenere il massimo grado di efficienza a oggi manca nei reparti dei servizi trasfusionali circa il 30% del personale medico. Un numero importante, che corrisponde a 470 unità. Una situazione che riguarda tutte le regioni italiane, come possiamo vedere nello specchietto qui sotto riportato.

Ma entriamo ancora più in dettaglio:
"Secondo il censimento, al 10 luglio 2019 la dotazione complessiva di medici in servizio presso i circa 270 Servizi trasfusionali italiani, espressa in numero Full Time Equivalent (FTE o equivalente a tempo pieno), risulta di 1.588 unità, in calo dell'8% rispetto allo scorso dicembre, con un trend in discesa che non varia dal 2015. La carenza di 470 medici nell'organico attuale, sottolinea il Cns, nel prossimo triennio è destinata ad aggravarsi ulteriormente a causa del turnover".
Trend in calo progressivo già dal 2015 e previsioni negative sul prossimo triennio dunque, una situazione che si deve assolutamente risolvere nelle sedi opportune, e con politiche adeguate, affinché lo sforzo delle associazioni già alle prese con criticità non semplici, quali ricambio generazionale dei donatori e raccolta dei livelli necessari di sangue e plasma per plasmaderivati, non siano in parte vanificati.
Il giusto allarme del Centro nazionale sangue si è manifestato attraverso le parole del direttore Giancarlo Liumbruno, che ha anche delineato possibili soluzioni, che non sono immediate. Ovviamente, infatti, il personale dei servizi trasfusionali deve essere formato – svolge infatti un ruolo delicatissimo per i pazienti nei percorsi di assistenza, nel trattamento delle emopatie, e nel supporto alla chirurgia di media e alta specialità e ai trapianti di organi – e ciò che servirebbe è rafforzare energicamente i posti a disposizione nelle scuole di Specializzazione in Ematologia e in Patologia Clinica e Biochimica Clinica.
Formare specialisti, insomma.
In altre parole investimenti, area su cui ci auguriamo che con una compagine governativa più sensibile su scuola e sanità pubbliche si possa prontamente intervenire senza che vi siano in futuro riduzioni della spesa pubblica destinate a intaccare i servizi fondamentali.
Quanto sia importante per i pazienti un sistema trasfusionale sempre più efficiente è perfino inutile ricordarlo, ma è bene sottolineare che a oggi la rete trasfusionale italiana produce di oltre 7.000.000 di unità di emocomponenti all'anno, e riesce a soddisfare il fabbisogno di sangue ed emocomponenti per la terapia trasfusionale a circa 650.000 pazienti.
Inoltre, gli 840.000 litri di plasma raccolti servono, come sappiamo bene, alla produzione dei principali medicinali plasmaderivati: albumina, immunoglobuline, antitrombina e fattori della coagulazione sono sostanze necessarie per curare malattie gravi ed emofilia.
Risultati importanti quindi, in linea con i programmi di autosufficienza, che debbono poter crescere o quantomeno trovare stabilità.
E non, al contrario, essere messi a rischio dalla mancata armonia tra necessità del sistema e forza lavoro adeguata a soddisfarle.



Tagged Avis, CNS, ISS, Medici

"Fare oggi ciò che i pazienti emofilici si aspettano dal domani"

Venti Centri emofilia del nostro Paese parteciperanno allo studio presentato a Napoli ai medici ed ai responsabili delle Associazioni

Si è svolto a Napoli, il 20 Settembre, un Meeting organizzato da Roche, per illustrare lo Studio "POWER" rivolto ai pazienti emofilici.

Si tratta di uno Studio o osservazionale dal titolo: "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 parteciperanno allo Studio, i rappresentanti delle associazioni pazienti nazionali, Fedemo e Paracelso, ed i rappresentanti delle associazioni locali.

Lo scopo dello Studio è osservare l'attività fisica, l'incidenza dei sanguinamenti e la qualità della vita in un "contesto reale", senza alcuna alterazione dell'abituale pratica clinica.
L'impegno e l'obiettivo sono rivolti ad acquisire informazioni che contribuiranno ad accrescere le conoscenze della comunità scientifica sul tema dell'attività fisica nei pazienti che potrebbero concorrere all'ottimizzazione della gestione della patologia e dei pazienti.

È importante precisare che non bisogna confondere l'attività fisica con l'attività sportiva.
Per attività fisica si intende non solo le attività sportive ma anche semplici movimenti quotidiani come camminare, andare in bicicletta, ballare, giocare, fare giardinaggio e lavori domestici.

Saranno coinvolti in questo Studio 20 centri clinici in tutta Italia e 150 pazienti che avranno deciso di partecipare. La durata del periodo di osservazione per ciascun paziente che parteciperà sarà da un minimo di 12 ad un massino di 18 mesi.

L'idea dello Studio è nata da un bisogno segnalato dalla comunità emofilica, sia scientifica che associativa, sul tema appunto 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 stai 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 che rispetteranno i 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, riceveranno un orologio "Fitness Tracker" e scaricheranno sul proprio smartphone una app per rispondere ad alcuni questionari.
Attraverso il Fitness Tracker verrano raccolti i dati sull'attività fisica (passi, distanza percorsa, calorie bruciate, sessioni di attività sportiva, ecc) mentre attraverso l'applicazione risponderanno a questionari sulla qualità della vita, questionari su episodi di sanguinamento e relativo trattamento, questionari sull'aderenza alla terapia prescritta, ecc.

La partenza dello Studio è prevista tra Novembre e Dicembre 2019.

I TALASSEMICI COSENTINI CHIEDONO IL RISPETTO DEI DIRITTI DI ASSISTENZA E DI CURA ADEGUATI

"Molte testate regionali Calabresi descrivono la condizione dei talassemici cosentini e del concetto, che si ha della cura alle nostre latitudini.
La percezione sul livello della qualità di cura cambia in base alle proprie abitudini ed esperienze, le nostre, che prevedono l'abbandono, il disprezzo, la negazione del diritto dei malati e abbassano a livello zero la nostra personalissima asticella, ma alza al massimo il nostro bisogno di aiuto.
La nostra solitaria navigazione nella disperazione quotidiana e la sensazione di essere predestinati al disagio, arriva quasi all'accettazione di essa assumendola come inevitabile.
Questa angoscia si è mitigata soltanto con la consapevolezza dell'esistenza di UNITED ed i successivi contatti con essa ci ha portato a capire che i nostri desideri di rispetto, dignità e cure adeguate non erano e non sono accessorie, ma un diritto inalienabile e l'incapacità delle nostre istituzioni a fornirle è soltanto un aspetto conseguente e tra i più odiosi, della fantomatica malasanità, entità quasi mitologica, spesso citata, mai compresa dai più, ma così scontata per noi.. così tanto da assuefarci ad essa.
Quello che stiamo provando goffamente a condividere e che spesso si rischia di dare per scontato conquiste e situazioni che per altri, come noi, sono ancora sfocate speranze e che solo realtà come UNITED possono portare speranze anche in quei posti come i nostri, dove inefficienza e abbandono sono le risposte.
Per questo UNITED va sempre rispettata e magari, anche perdonata se necessario, e se commette qualche errore, ma sostenuta sempre, perché i diritti non sono, come i diamanti... per sempre, ma se conquistati vanno difesi, e se assenti vanno rivendicati con tutta la forza che ci è dato avere e siamo forti ... ma forti davvero se UNITED è forte...
Tutto questo può sembrare una concessione alla banalità, ma forse... a volte… è necessario dire e ricordare cose così.... scontate e banali, tanto evidenti quanto trascurate, ma che sono le fondamenta su cui sono costruite le nostre certezze, ma che smettono di essere tali se ogni tanto, non troviamo un momento per ricordarlo a noi stessi.
Questo è uno di quei momenti".

Chiedevano di poter essere finalmente curati correttamente, si sono visti togliere le poltrone venendo letteralmente cacciati per strada.
Questa, seppur incredibile è esattamente l'estrema sintesi di quello che devono subire, loro malgrado, i thalassemici presso l'Ospedale di Cosenza.
Si è tanto parlato in questi mesi di Sanità Calabrese malata evidenziando conti e cifre che non tornano; ma il cuore del problema, forse, risiede più in profondità, vicino ai malati essendo più affine all'etica che ad una partita di bilancio e proprio per questo il nostro caso è emblematico quasi "educativo".
Dopo essere stati spogliati di tutto, Reparto, Cure competenti, presa in carico, Medico competente, strutture degne (sottratte per farne uffici vuoti) ed essere portati in ambienti inadeguati dove viene violata bellamente ogni diritto alla privacy, i Thalassemici della Nostra associazione hanno lottato per ben due anni con dignità e senza cercare clamore, chiedendo solo di non essere più abbandonati a se stessi, e puntando sulle responsabilità delle competenti istituzioni Sanitarie che alla fine, interpellate, verificano e rispondono interagendo con i Responsabili Ospedalieri e del Centro Trasfusionale, (dove sono in "cura"), indicando le criticità e disponendo, perentoriamente, le correzioni .
Ebbene questo evidentemente percepito come uno "smacco", deve essere stato davvero mal digerito dal responsabile del Centro Trasfusionale che in questi anni ha sempre negato ogni criticità e per tutta risposta, ha pensato bene di modificare le procedure d'accesso al reparto, architettando per i talassemici una trafila infinita (ben 5 ore d'attesa minimo, solo per cominciare la terapia, caso unico in Italia) ed addirittura negando la fruizione delle poltrone trasfusionale e degli ambienti dell'Ambulatorio (se non solo al momento finale della trasfusione) cacciando letteralmente i malati dal reparto e costringendoli ad attendere in strada con 33 gradi all'ombra (in compenso quest'inverno saranno molti molti di meno) con un ago cannula diritto piantato nel braccio senza nessun monitoraggio medico, rischiando infezione o incidenti con gli avventori che affollano le aree antistanti la struttura.
Una situazione pericolosa e kafkiana che il primario del Centro Trasfusionale giustifica con motivi di sicurezza....

Noi non siamo riusciti a comprendere la sicurezza di chi ci si propone di tutelare così facendo, di certo non si parla della sicurezza dei pazienti thalassemici (ma questo vale per qualsiasi altro malato) che necessiterebbero di un approccio esattamente opposto a quanto disposto per essere minimamente tutelati.
E chi non ci sta...?
Niente paura si chiama la Polizia che, da buoni padri di famiglia capiscono la situazione, ma non possono fare altro che il loro dovere.
E quindi ben ci sta (come c'è stato detto in faccia tante volte)...
Proprio così ci siamo meritati prevaricazioni e disagi, perchè se fossimo stati in silenzio questo non accadeva e sarebbe rimasto tutto come prima *"...che è meno peggio di ora"*... beh a noi viene la pelle d'oca solo a sentire un concetto come questo, che ci ispira inquietanti assonanze e che rientravano nel normale agire di personaggi familiari a tutti durante le frequentazioni scolastiche .... ma quelli li chiamavamo bulli e nulla avevano a che fare con la salute e la vita (nella sua accezione più classica) delle persone.
I thalassemici Cosentini che ogni 7/15 giorni devono sottoporsi a questa delicata terapia Trasfusionale salvavita e lo devono fare per il resto della vita, sono ormai abituati ad ogni sorta di privazione, ma non accetteranno l'inaccettabile e chiederemo con ancor più forza il rispetto dei diritti minimi, perchè ormai non abbiamo più nulla da perdere e ci terremo stretta quella dignità che ci ispira ed è nostro ultimo patrimonio.

Il Consiglio Direttivo ATCs
Branca Angiolina, Luzzi Daniele, Pasqua Roberto, Lo Curzio G.B., Amendola Caterina

Comunicato stampa di Thalassazione

APPELLO DEI TALASSEMICI DELLA SARDEGNA SULL'ACCORPAMENTO DELL'OSPEDALE MICROCITEMICO

Esprimiamo la nostra grande preoccupazione riguardo le intenzioni di accorpamento dell'Ospedale Microcitemico "Antonio Cao" all'interno dell'Azienda Ospedaliera Universitaria.
Non ci sono chiare le motivazioni di tale spostamento, deciso dall'alto e senza possibilità di replica, che rischia di rendere ancora più difficili le cure per le persone con talassemia che afferiscono all'Ospedale "Cao", nato nel 1981 con la mission di prendersi cura a 360 gradi del paziente con microcitemie.
L'accorpamento, di soli 4 anni fa, con l'Azienda Ospedaliera Brotzu ha portato con sé molteplici criticità ancora tangibili, un'ulteriore modifica non farebbe altro che accentuare tali problematiche e sicuramente, se ci fidiamo dell'esperienza appena passata, se ne presenterebbero di nuove con conseguenze gravi nella cura dei pazienti.
Nel 2018 l'Azienda Brotzu ha definito la creazione di una Struttura Semplice Dipartimentale di Talassemia, non più legata alla Seconda Clinica Pediatrica come in passato.
Tale soluzione, pur non essendo ideale (sarebbe stato meglio si fosse creata una Struttura Complessa di Talassemia), ha garantito personale dedicato e un certo grado di autonomia che con questo spostamento all'Azienda Universitaria rischia di essere messo in discussione, dato che non si sa quale inquadramento verrà dato all'attuale SSD Talassemia all'interno dell'AOU.
L'Azienda Brotzu ha inoltre definito nel 2018, con la collaborazione di specialisti sia interni che esterni all'Azienda stessa e della scrivente Associazione, i Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali per il paziente con talassemia. Nessuna rassicurazione ci è giunta circa la validità di tali Percorsi anche all'interno dell'Azienda Universitaria.
Non vorremmo che la cura della talassemia venga ritenuta semplicisticamente una mera routine trasfusionale, vi è la necessità di avere una rete ben definita di collaborazioni con diversi specialisti di varie aree quali cardiologia, radiologia, endocrinologia, ginecologia, oculistica, ortopedia, otorinolaringoiatria, etc.
Infine, ma non meno importante, i lavori di ristrutturazione dell'Ospedale Microcitemico, già in preventivo all'epoca in cui l'Ospedale faceva parte dell'allora ASL n.8, sono stati definiti e programmati dall'Azienda Brotzu, e, sebbene non siano ancora stati avviati, prevedono una volta terminati, l'assegnazione dell'intero secondo piano dell'Ospedale Cao alla SSD Talassemia, attualmente confinata, con grande sacrificio di pazienti e operatori, alla sola ala nuova del secondo piano stesso.
Non sia mai che col cambio di Azienda Ospedaliera si possa pensare di non effettuare tali lavori o peggio ancora, di assegnare quegli spazi ad altri reparti. Già in passato infatti è accaduto che spazi inizialmente preventivati per la cura dei pazienti con talassemia siano stati destinati diversamente, non abbiamo intenzione di permettere che ciò accada nuovamente.
In conclusione, ci sembra quantomeno avventato accettare un cambio aziendale dell'Ospedale Microcitemico senza che prima siano stati definite le intenzioni della Regione circa questi punti. Né a garanzia di tali punti può valere la promessa della convocazione, a cambio aziendale avvenuto, degli Stati Generali della Sanità in cui possano intervenire le associazioni di pazienti e i sindacati dei lavoratori sanitari.
Auspichiamo che la Giunta Regionale, il Presidente Solinas e l'Assessore Nieddu, rivedano le proprie intenzioni e procedano a una decisione solo ed esclusivamente dopo aver attuato un concreto e dettagliato confronto con le parti sociali. Tale decisione avrà ripercussioni su tutte le persone con talassemia dell'isola, essendo il Microcitemico il Centro di Riferimento regionale per la patologia.

Per Thalassa Azione Onlus
Il Presidente
Matteo Pusceddu

Bologna, 17 luglio 2019
Terzo incontro
dell'Associazione Bambini
Affetti da Drepanocitosi

CONOSCERE LA DREPANOCITOSI

Per il terzo anno consecutivo l'associazione ABAD (Associazione Bambini Affetti da Drepanocitosi, ha organizzato l'evento "CONOSCERE LA DREPANOCITOSI". La presidente Nabu Dieng Seynabou e il marito Gueye Elhadji Mbacke sono il motore trainante dell'associazione e sono molto attivi. La manifestazione si è svolta a Bologna presso la sala in Piazza dell'Unità. Un ringraziamento particolare va rivolto alla Fondazione Italiana Leonardo Giambrone, all'AVIS, e all'associazione "Pace Adesso". Il Comune di Bologna ha dato il suo patrocinio attraverso il Quartiere Navile. Ringraziamento particolare quindi perché senza il quale l'evento non sarebbe stato realizzabile. La Signora Nabu ha aperto la giornata illustrando le immagini degli anni precedenti. È poi intervenuta Maddalena Quattrocchi come rappresentante nazionale della drepanocitosi per la Fondazione Italiana Leonardo Giambrone che ha illustrato l'importanza delle associazioni. Far parte di un'associazione vuol dire prendersi a cuore le problematiche dei pazienti e delle famiglie. L'associazione non deve mai prendere il posto dei medici, ma fare da ponte, quando è necessario, tra pazienti e medici. Unendo le forze, ognuno per ciò che gli compete, si riesce a collaborare e formare una squadra che lavora a favore di tutte le persone coinvolte. La dottoressa Elena Facchini dell'Ospedale S. Orsola di Bologna, ha parlato della drepanocitosi (Sickle Cell Disease, SCD) che è una malattia genetica ereditaria del globulo rosso causata da un'anomalia dell'emoglobina. Questa malattia è molto diffusa tra le popolazioni di Africa, India, Carabi e bacino del Mediterraneo. Negli ultimi anni i fenomeni d'immigrazione, soprattutto dall'Africa e dal Medio ed Estremo Oriente, hanno portato a vivere in Italia molti portatori di questa emoglobinopatia. La malattia spesso è determina da crisi dolorose improvvise. Esse possono ripetersi anche più volte all'anno e richiedono spesso numerose ospedalizzazioni. Il dottor Giovanni Palazzi del Policlinico di Modena, ha parlato della sua esperienza in ospedale, di come ha visto crescere nel corso degli anni il numero di bambini affetti da questa malattia. Le difficoltà che ha avuto ai primi tempi poiché era una malattia quasi del tutto sconosciuta, mentre oggi avere pazienti con drepanocitosi è un problema che si può condividere. Ha anche lanciato l'idea di un convegno per il 2020 sempre rivolto ai pazienti. La Dott.ssa Donatella Venturelli del Servizio Immunotrasfusionale di Modena, ha riferito dell'esperienza dell'alternanza scuola-lavoro, denominato "Drepanocitosi LAB" degli alunni e le alunne di Modena, che prevedeva esperienze di stage presso il laboratorio del Servizio Immunotrasfusionale dell'Azienda Ospedaliero-Universitaria di Modena. Nel corso del progetto, studenti e studentesse hanno potuto seguire tutto il processo trasfusionale, a partire dalla donazione sino alla lavorazione e poi all'assegnazione degli emocomponenti presso il Servizio Immunotrasfusionale, e comprendere così l'importanza della donazione di sangue per aiutare questi pazienti. Nonostante esistano farmaci per trattare questa patologia, la donazione di sangue riveste tuttora un'importanza fondamentale per la soluzione degli eventi acuti. Soprattutto è importante che la donazione la facciano anche le altre etnie poichè il sangue dei caucasici ha caratteristiche che non sono consone con quelle di altre razze. Gli antigeni nel sangue se non perfettamente compatibili, prima o poi creano una reazione che è estremamente pericolosa. Per la dottoressa Monica Benni dell'Ospedale S. Orsola di Bologna, uno dei traguardi della cura è creare un'alleanza tra chi cura e chi è curato, promuovendo la consapevolezza della necessità, per chi ne è affetto, di prendere coscienza del proprio stato e diventare protagonista attivo della cura. Questo è particolarmente vero per i bambini che devono vivere la vita nel modo più normale possibile nonostante questa condizione cronica che dura tutta la vita. Da qui l'esigenza di insegnare e promuovere stili di vita sani e incoraggiare allo sport, al gioco e a tutte le attività che normalmente dovrebbe vivere un bambino. Infine ha parlato Fallou un ragazzino senegalese affetto da questa malattia. La platea lo ha applaudito con molto fervore. Babacar Ndiaye, presidente Associazione Senegalese-Coordinamento migranti di Bologna, dopo avere ascoltato con molto interesse tutto, ha dichiarato che è disponibile a dare il suo aiuto per quanto riguarda l'informazione rivolta alla sua comunità sulla necessità della donazione di sangue e fare da mediatore tra i medici e la sua popolazione.

Da rilevare che alla manifestazione hanno partecipato persone che non hanno famigliari con problemi di drepanocitosi. Nella platea c'erano anche due commissari della prefettura di Bologna che hanno espresso il loro interesse nel conoscere un mondo che era a loro sconosciuto. Sapere che il messaggio dato è arrivato a tutti indistintamente in maniera chiara e comprensibile da sempre molta soddisfazione. Ripaga di tutti gli sforzi, il tempo dedicato al volontariato. La giornata si è conclusa con le musiche e danze afro come ogni anno. Anche questo è un modo per comunicare e scambiare esperienze di vita.

IL NUOVO DIRETTIVO DELLA UNIONE ITALIANA TALASSEMICI E DREPANOCITICI (UNITED)

Sabato 12 ottobre 2019 presso la Sala Congressi Lucrezia, Best Western Premier dell'Hotel Royal Santina, Via Marsala 22 a Roma, si sono svolte le operazioni di rinnovo delle cariche sociali.
Il nuovo CD di United (in foto partendo dalla destra) è formato da: Il Presidente Raffaele Vindigni, Cannella Alfonso, Martinelli Enrico, Gabriella Bruno, Costanza Musci, Manoli Giancarlo, e Lorenza Turolla (non presente nella foto).
La speranza di tutti ed un augurio della Redazione di "EX" sono per un proficuo lavoro ed una continuità nella linea seguita in questi pochi anni di vita della UNITED.
L'attuale momento storico nel quale si sviluppano nuove terapie e le speranze di vita sono sempre migliori, non si può prescindere anche da una rappresentanza dei pazienti, presente ed attiva in tutti i settori della società e della sanità.
Nel prossimo numero del giornale pubblicheremo un'intervista con il nuovo presidente Raffaele Vindigni.

IN RICORDO DI UNA CARA AMICA E PER NON DIMENTICARE

Si chiamava Salti Irma ed era da tanti anni affezionata lettrice del nostro giornale.
Viveva a Cortona, una bellissima cittadina non molto lontana dal Lago Trasimeno, in provincia di Arezzo.
Qualche tempo fa mi ha telefonato la sua grande amica Lucia, anche lei affezionata lettrice del nostro giornale e con la quale mi scuso se pubblico queste note abbastanza lontane dalla scomparsa della sua e nostra amica Irma.
Ci conoscevamo da trent'anni e forse più.
Ho conosciuto la loro storia di infettate dall'epatite C, attraverso le loro telefonate e le loro richieste di aiuto e di informazioni.
"Ora che la mia amica del cuore se n'è andata per sempre – mi ha raccontato al telefono Lucia – *non voglio che venga dimenticata come è stato fatto di noi "fantasmi delle infezioni" e dopo che la sentenza di Napoli ci ha dato il colpo di grazia".*

Ciao Irma... non ti dimenticheremo

Brunello Mazzoli

Dalle Case farmaceutiche

Riceviamo da Roche e pubblichiamo

ASSEGNATO IL PREMIO GALENO AL FARMACO EMICIZUMAB

Informiamo che Emicizumab ha vinto l'edizione 2019 del prestigioso Premio Galeno nella categoria "Farmaci Biologici"

Il premio Galeno, che è stato definito come il "Premio Nobel" dei farmaci e dei dispositivi medici, è un'iniziativa che è nata in Francia negli anni '70 con l'obiettivo di valorizzare l'innovazione.
Il premio ha luogo in molti Paesi, con varie declinazioni, ed è coordinato dalla Galien Foundation di New York.
Per i farmaci la valutazione delle candidature è a cura di un comitato scientifico indipendente di farmacologi, nominato da Springer Healthcare, e presieduto dal Professor Pier Luigi Canonico (Ordinario di Farmacologia presso l'Università degli Studi del Piemonte Orientale).

È la prima volta dall'istituzione del Premio Galeno che questo riconoscimento viene assegnato a un farmaco per il trattamento dell'emofilia.

AL VIA LA NUOVA CAMPAGNA PROMOZIONALE FRATRES - UNITED

"Legami di Sangue #DaMeATe": questo il claim della nuova Campagna Promozionale FRATRES - UNITED che viene lanciata nel mese dove si registrano, anche per i riceventi periodici come i talassemici, le criticità maggiori in fatto di disponibilità di sangue nelle strutture sanitarie del Paese.
Una campagna che mira a tenere sempre presente non tanto chi sia il ricevente, bensì che esiste sempre e comunque un ricevente che può solo sperare nella sensibilità di chi, in buona salute, si ricordi di lui.

Intervista con il dott. Gian Luca Forni presidente della SITE la Società Italiana Talassemie ed Emoglobinopatie

"Rispetto al trapianto di midollo, il nuovo approccio terapeutico è meno invasivo e supera la necessità di un donatore"

La recente approvazione, da parte della Commissione Europea, della terapia genica Zynteglo, ha aperto infatti nuovi scenari nella cura della beta talassemia e potrebbe rappresentare un'alternativa alle trasfusioni croniche.
Per capire meglio quale sarà il loro futuro abbiamo parlato con il dr. Gian Luca Forni, direttore del Centro della Microcitemia, Anemie Congenite e Dismetabolismo del Ferro dell'Ospedale Galliera di Genova.
Forni, inoltre, è presidente della Società Italiana Talassemie ed Emoglobinopatie (SITE).

Dottor Forni, la terapia genica sarà disponibile a breve anche per i pazienti italiani: qual è l'aspettativa della comunità scientifica rispetto a questo nuovo trattamento?

"Si tratta di un traguardo da lungo tempo atteso dagli specialisti di settore: i colleghi dei Centri che trattano i pazienti con talassemia trasfusione-dipendente (TDT) d'ora in poi avranno a disposizione una nuova terapia che può portare a guarigione una parte di questi soggetti.
Fino ad oggi l'unica possibilità di cura effettiva della malattia consisteva nel trapianto di midollo, che presentava però una limitazione, ovvero la necessità di un donatore.
Il nuovo approccio terapeutico supera questa difficoltà, si prospetta meno invasivo e porterà la comunità degli specialisti a confrontarsi con un nuovo stimolante aspetto dell'approccio globale multispecialistico a queste patologie".

Qual è il numero dei pazienti talassemici in Italia e quanti di questi potranno beneficiare del nuovo trattamento?

"I pazienti con varie forme di talassemia sono circa 6.000, ma numeri più precisi si otterranno a breve tramite il Registro Nazionale delle Emoglobinopatie, da poco istituito.
Di questi, circa il 20% possiede le caratteristiche indicate dalle autorità regolatorie per poter beneficiare del nuovo trattamento.
Limitazioni numeriche, inoltre, sono verosimili in ragione delle necessità logistiche e della sostenibilità economica".

In che modo la SITE definirà le raccomandazioni di carattere clinico per il nuovo trattamento?

"Il profilo del paziente per il quale è indicato il trattamento è stato descritto dalle autorità regolatorie che hanno autorizzato Zynteglo.
Un gruppo di lavoro della SITE sta completando un algoritmo decisionale che tiene conto di queste indicazioni, unitamente alle evidenze della pratica clinica.
Questo algoritmo sarà messo a disposizione dei colleghi dei Centri specialistici, per consentire loro di individuare i candidati tramite un percorso condiviso dalla comunità scientifica. La SITE è composta da specialisti di varia estrazione: pediatri, ematologi, internisti, etc; quindi al suo interno i gruppi di lavoro che stanno preparando o rivedendo le linee guida vedono rappresentate tutte queste realtà.
La SITE, inoltre, accoglierà le indicazioni dell'Istituto Superiore di Sanità, che auspicano una collaborazione fra tutte le società scientifiche coinvolte nel trattamento di questi pazienti".

In questo nuovo contesto, quale sarà il ruolo dei Centri di riferimento idonei alla presa in carico del paziente?

"I Centri di riferimento dovranno esserlo anche per questa nuova terapia, perché detentori dei dati storici dei pazienti utili alla valutazione della loro idoneità alla terapia genica, e che una volta 'guariti' dovranno essere strettamente monitorati per tanti anni.
Di conseguenza il ruolo dei Centri prende un'importanza ancora maggiore, se necessario.
Non dimentichiamo che questo nuovo approccio terapeutico comporterà tra l'altro anche una nuova modulazione del counseling pre e postnatale, oltre che per coloro che non avranno le caratteristiche per poter accedere al nuovo trattamento, per i quali rimarrà comunque fondamentale la terapia tradizionale.
Per poter consolidare questo vasto expertise che il nostro Paese può vantare attendiamo che siano promulgati al più presto i decreti attuativi che definiranno le caratteristiche della Rete Italiana delle Talassemie ed Emoglobinopatie, istituita per DPCM".

Quale messaggio sente di voler dare ai pazienti italiani affetti da talassemia trasfusione-dipendente che attendono questo trattamento?

"Dopo anni di stagnazione, molto si sta muovendo nel mondo delle emoglobinopatie.
Questa nuova terapia da poco approvata coinvolgerà, per adesso, un numero limitato di pazienti, ma riteniamo possibile, nei prossimi anni, un allargamento della platea di pazienti che potrà usufruire di nuovi approcci terapeutici che elimineranno o ridurranno la dipendenza dalle trasfusioni.
Ci aspettiamo scelte rapide e chiare che tengano conto dell'indicazione data dall'autorità regolatoria europea, e quindi il costante coinvolgimento dei Centri di riferimento per la talassemia e degli specialisti che seguono i pazienti in tutti gli step previsti dalla terapia genica.
Rimane fondamentale arrivare a questi traguardi nelle migliori condizioni possibili, quindi invito i pazienti a seguire con attenzione la terapia tradizionale indicata loro dai Centri di riferimento".

Da Osservatorio Malattie Rare

COSA CI SI ASPETTA DAL NUOVO GOVERNO SUI FARMACI ORFANI E SUGLI SCREENING NEONATALI

Piano Nazionale Malattie Rare, applicazione dei LEA, aggiornamento del panel dello screening neonatale e nuove politiche per i farmaci orfani

Ci si aspetta un cambio di passo nella Sanità.
Cosa potrebbe accadere per le malattie rare?
Proviamo a vedere cosa è rimasto in sospeso nel periodo Grillo e quali urgenze, ma anche quali opportunità, potrebbero presentarsi ed essere colte nei prossimi mesi. Il Piano Nazionale Malattie Rare (PNMR): e se stavolta ci fosse anche un finanziamento?
L'Italia avrebbe dovuto vararlo, nella sua 'seconda edizione', già da tre anni, ma per il Ministro Grillo non è stata una priorità: se ne era ricordata brevemente a febbraio per poi convocare effettivamente la prima riunione solo a luglio, giusto in tempo per il 'tandem pausa estiva–crisi di Governo'.
Un nulla di fatto, insomma, che ora rischia di slittare ulteriormente se il Ministro Speranza non darà un chiaro segnale di voler portare a conclusione questo lavoro.

IL PIANO NAZIONALE PER LE MALATTIE RARE

Il cambio di passo potrebbe essere segnato dall'attribuzione di un finanziamento ad hoc per questo PNMR, magari da indicare direttamente nella Legge di Bilancio ormai alle porte: in molti altri Paesi europei, infatti, i 'piani nazionali' sono per definizione finanziati, e per questo poi concretamente applicabili.

I provvedimenti attuativi dei nuovi LEA: arriveranno dopo oltre due anni di vana attesa? I nuovi LEA tanto a lungo attesi sono rimasti 'monchi' – e quindi solo parzialmente esigibili – per la mancanza di specifici provvedimenti che avrebbero dovuto fissare le tariffe massime per le corrispondenti prestazioni di assistenza specialistica ambulatoriale e di alcune disposizioni in materia di assistenza protesica (e dei relativi nuovi nomenclatori).
Ma da oltre due anni, di questo decreto nemmeno l'ombra: l'auspicio è che Speranza sani al più presto questa situazione, che sta causando disagi ai pazienti e che di fatto, producendo un vulnus nell'applicazione dei LEA, crea una disparità tra gli abitanti delle regioni italiane dotate di più o meno risorse.
Di certo, il neo Ministro conosce il tema, non potrebbe essere altrimenti per chi è stato primo firmatario di una proposta di legge in materia di finanziamento del servizio sanitario in cui si ipotizza l'abolizione del superticket proprio delle prestazioni di specialistica ambulatoriale.
Sarebbe bello, inoltre, che un Ministro come Speranza, con una storia politica di attenzione agli ultimi, decidesse di dare risposta a tutte quelle persone che, affette da una malattia troppo rara o poco nota, sono rimaste fuori dalla 'lista delle malattie rare esenti'.
Le policy relative alla tutela dei farmaci orfani: si potrà rimediare al danno fatto dal Ministro Grillo? Che tra il Ministro Grillo e Osservatorio Malattie Rare la polemica sia stata alta sul tema dei farmaci orfani è cosa nota (per chi se la fosse persa è tutto qui).
Al danno fatto al settore dei farmaci orfani non è più stato posto rimedio: il principio per cui chi sviluppa farmaci per i malati rari va sostenuto è stato messo in discussione, facendo sentire questi pazienti ancora più soli.
Il danno è stato fatto, ma il settore è ancora vitale e perciò è ancora possibile un ripensamento che torni a tutelare chi si impegna nella ricerca di farmaci orfani e a riattivare quel circolo virtuoso che ha offerto speranza a migliaia di malati. Se poi, come è auspicabile, il Ministro vorrà andare oltre il rimediare a danni e dimenticanze di chi lo ha preceduto, non mancano le opportunità da cogliere per lasciare un segno positivo nel contesto delle malattie rare.
Solo per fare un esempio, a dicembre scade il termine per aggiornare la lista delle malattie rare da sottoporre a screening neonatale. Sarebbe bello non arrivare troppo in ritardo anche con questa scadenza, perché ogni giorno che passa può costare la vita a un neonato.

DISEGNI DI LEGGE PER RENDERE L'ITALIA UN PAESE LEADER

Attualmente, ci sono anche diversi disegni di legge che vanno nella direzione di allargare il panel delle patologie da sottoporre a screening, si ricorda quello presentato, tra gli altri, dagli Onorevoli Siani e Pagano, che prevede, tra le altre misure, anche la realizzazione dello screening neonatale per le immunodeficienze congenite.
Sarebbe inoltre importante, per i malati - rari e non - ma anche per lo sviluppo del Paese, che il Ministro lavori con tutti gli stakeholder al fine di rendere l'Italia un Paese leader non solo nella ricerca di base, ma anche nello sviluppo di terapie avanzate, che rappresentano il futuro per molti pazienti, ma anche il presente più interessante della medicina.
Infine, un segnale di attenzione potrebbe essere quello di attribuire ad un Sottosegretario una delega specifica alle malattie rare: forse solo un gesto simbolico, ma che sicuramente non passerebbe inosservato.

CARTOLINE

DALL'ITALIA

DEL VOLONTARIATO