



**IPERTENSIONE ARTERIOSA
POLMONARE**

**La malattia nel racconto
dei pazienti**

a cura di Mariapia Ebreo

**IPERTENSIONE
ARTERIOSA
POLMONARE**

La malattia
nel racconto
dei pazienti



IPERTENSIONE ARTERIOSA POLMONARE

La malattia nel racconto dei pazienti

Progetto editoriale:

Pisana Ferrari, Presidente AIPI, Associazione Italiana Ipertensione Polmonare Onlus
pisana.ferrari@alice.it

Autrice:

Mariapia Ebreo, giornalista
mariapiaebreo@gmail.com

Progetto grafico:

GRAPHILLUS di Giacinta Notarbartolo di Sciarra
graphill@iol.it

Foto Corbis ed Enzo Signorelli

Finito di stampare nel marzo 2012

presso la tipolitografia ITALGRAFICA Srl, Veveri (Novara)

Realizzato grazie al contributo di Actelion Pharmaceuticals Italia Srl

Introduzione	5
Ti racconto una storia	9
Perché proprio a me?	13
Evviva il web!	17
Stress? Ma anche no!	21
La scoperta	25
Le terapie	33
Non ho l'età	43
Patologie e dintorni	49
L'attesa...	53
Una questione delicata	57
Alle volte accade che...	63
A sud e a nord	67
Emigrazione sanitaria	73
Devo tutto a...	77
Un po' di normalità	81
La "nostra" AIPI	85
Consiglio d'amico	89
Glossario	92
Links e letture consigliati	94



Un grande mosaico con i frammenti delle nostre avventure, confessioni, dolori, speranze, delusioni e gioie per i traguardi raggiunti che racconta di noi, a chi sapevamo ci avrebbe saputi ascoltare...

L'importanza di raccontarsi... L'associazione AIPI ha sempre spronato i suoi soci a scrivere le loro storie. Oltre cento pazienti, tantissimi, per la maggior parte seguiti al Centro per l'Ipertensione Polmonare del S. Orsola-Malpighi di Bologna, hanno preso carta e penna, e spesso vincendo la timidezza e una naturale ritrosia a parlare di sé, si sono "donati" a noi. I loro racconti ci hanno emozionato negli anni sulle pagine del nostro notiziario, AIPInews, fin dal 2003, e testimoniano la capacità dei protagonisti di attingere a straordinarie risorse interne per affrontare la malattia. Tutto il materiale raccolto costituisce un prezioso patrimonio umano che abbiamo voluto condividere con voi.

L'idea iniziale era di rieditare le storie, ma quando Mariapia Ebreo, che ha curato il volume, ha cominciato a leggerle ci ha suggerito un'idea alternativa... Ha suddiviso i racconti per argomenti, che sono poi i temi del quotidiano, e da questi frammenti di voci è nato un grande mosaico, che via via dà forma a una vera e propria "mappa di navigazione" della nostra vita di pazienti. Tutte le avventure, le confessioni, i dolori, le speranze, le delusioni e i traguardi raggiunti, che abbiamo voluto raccontare a chi sapevamo ci avrebbe saputo ascoltare e capire.

L'obiettivo è quello di permettere a ciascuno di noi, per la prima volta, di comprendere come sia possibile vivere l'esperienza della malattia sempre con la stessa intensità, ma affrontandola da punti di vista diversi. Ma anche consentire di pensare al domani come ad un giorno diverso, migliore, pur se si fa fatica a sentirsi proiettati nel futuro: io per prima, che mi sono ammalata nel lontano 1988, quando ancora nessuno conosceva la malattia, non c'erano farmaci e il trapianto di polmoni era appena agli inizi. Da allora sono stati fatti grandi progressi in tutti campi che hanno notevolmente migliorato la qualità di vita e le prospettive di noi pazienti: farmaci di ultima generazione specifici per la malattia, nuove strategie terapeutiche e chirurgiche. Ed eccomi qui a raccontarvi che sono passati ventiquattro anni dalla mia diagnosi e a giorni ricorrono dieci anni dal trapianto di polmoni.

Questo volume vuole anche parlare a chi ancora non conosce

l'ipertensione arteriosa polmonare. La malattia è rara e, per questo motivo, purtroppo ancora poco conosciuta perfino dagli stessi medici. Sappiamo invece quanto sia importante una diagnosi corretta e repentina. E arrivare il prima possibile a un centro specializzato, che sia in grado di seguire i pazienti al meglio. L'augurio è che questo libro possa essere letto, compreso, diffuso ad ampio raggio, per aiutare a fare meglio conoscere l'ipertensione arteriosa polmonare.

La delicatezza e simpatia con cui Mariapia ha saputo interpretare le nostre esperienze e vissuti, si alternano ad alcune informazioni più tecniche, aggiunte per contestualizzare il racconto, forse noiose ma necessarie. Nelle ultime pagine troverete inoltre un breve glossario dei principali termini medici utilizzati.

Questo volume si inserisce idealmente nell'ambito di quella che viene chiamata "medicina narrativa", una medicina dove a fianco della pratica clinica assume un ruolo di rilievo anche il vissuto del paziente, visto nella sua complessità e unicità psico-somatica. La medicina narrativa è oggetto di crescente interesse e studio da parte delle istituzioni che ne hanno colto l'importanza in termini di valore terapeutico per i pazienti e come strumento di arricchimento e comprensione per i medici stessi. In Italia, l'Istituto Superiore di Sanità è già da tempo molto attivo nel promuovere iniziative su questo tema. Vorrei concludere ringraziando i pazienti, che sono sempre pronti a "mettersi in gioco", raccontandosi, e Mariapia, che ha curato l'editing... Senza di loro, non sarebbe stato possibile realizzare questa bella e, a mio parere, interessante opera, che ci permette di guardare alla nostra malattia da una prospettiva diversa. Quella della normalità.

Pisana Ferrari
Presidente AIPI,
Associazione Ipertensione Polmonare Italiana Onlus

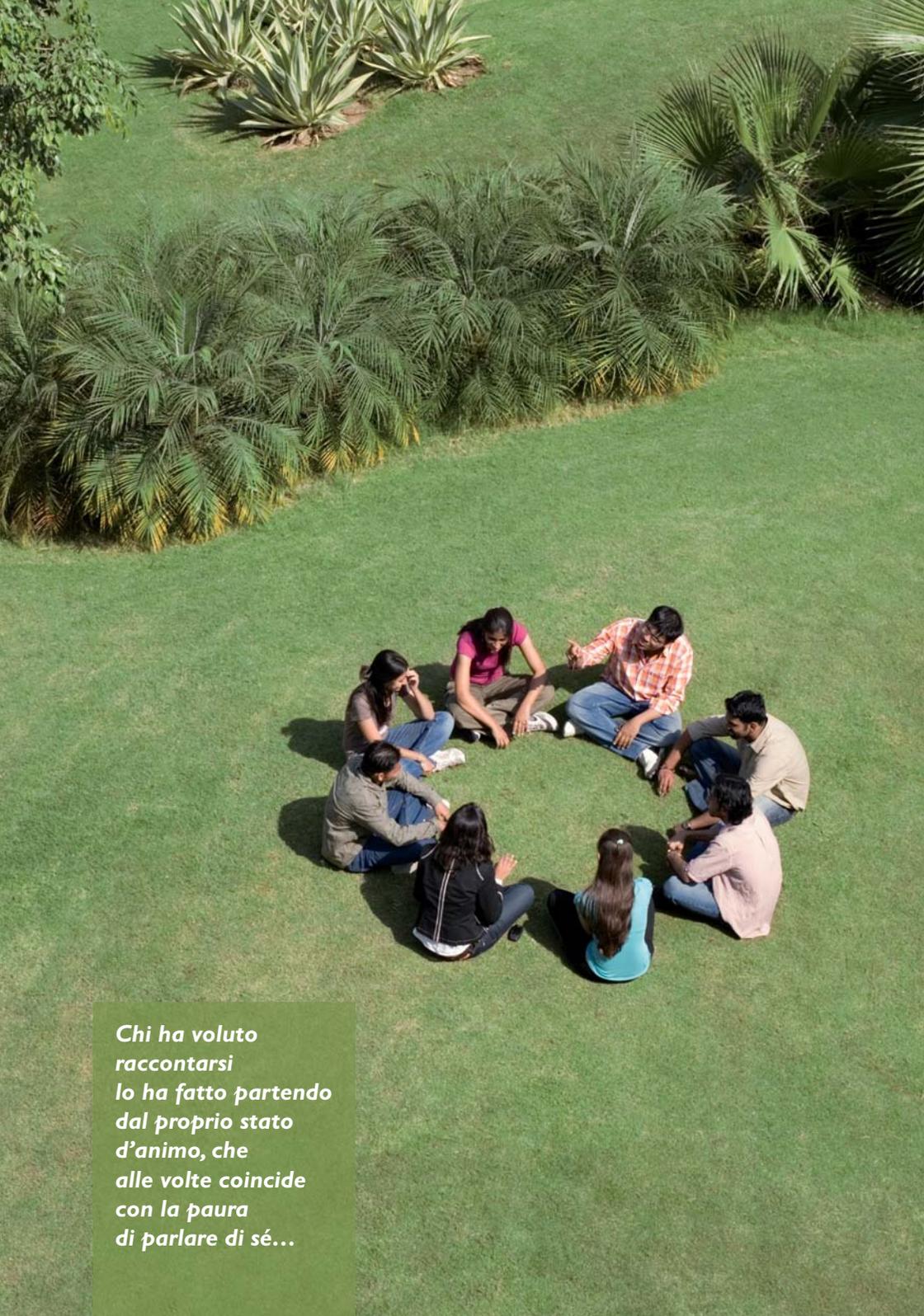
Ipertensione arteriosa polmonare

L'ipertensione arteriosa polmonare è una malattia molto rara della circolazione polmonare caratterizzata da un processo patologico a livello dei vasi sanguigni dei polmoni, delle arterie in particolare, con la proliferazione di cellule, ispessimento delle pareti e restringimento del lume (apertura). A causa dell'ostruzione di questi vasi il passaggio del sangue dal cuore ai polmoni diventa sempre più difficile e il cuore deve lavorare di più per renderlo possibile. Con il passare del tempo lo sforzo a cui il cuore è sottoposto può diventare eccessivo e portare allo scompenso cardiaco.

I sintomi dell'ipertensione arteriosa polmonare sono prevalentemente rappresentati da affanno, facile affaticabilità e, a volte, svenimenti, dolore al torace ed emottisi.

L'ipertensione arteriosa polmonare può essere idiopatica (senza cause note), familiare, legata all'uso di farmaci anoressizzanti o associata ad altre patologie (cardiopatie congenite, malattie del tessuto connettivo, HIV e ipertensione portale), dove vi è un'incidenza maggiore di ipertensione arteriosa polmonare rispetto alla popolazione generale. È importante non confondere l'ipertensione arteriosa polmonare, che è molto rara, con altre forme di ipertensione polmonare che sono più comuni e non legate a un "danno" delle arterie polmonari quanto ad altre condizioni, come le malattie del cuore sinistro (valvulopatie, scompenso del ventricolo sinistro), le malattie dei polmoni (enfisema, asma, bronchite cronica), il cuore polmonare tromboembolico e altre condizioni in cui vi è un coinvolgimento diretto dei vasi polmonari.

In questo volume viene trattata solo l'ipertensione arteriosa polmonare propriamente detta e qualche caso di cuore polmonare tromboembolico, una forma particolare che deriva dall'ostruzione meccanica dei vasi polmonari e che è possibile trattare chirurgicamente.



Chi ha voluto raccontarsi lo ha fatto partendo dal proprio stato d'animo, che alle volte coincide con la paura di parlare di sé...

Le storie narrate in questo libro sono tutte frutto dell'esperienza. Maturate nel quotidiano dell'ipertensione arteriosa polmonare, fra gioie, ansie, sorprese, sconfitte, traguardi raggiunti. Gli autori hanno tutti vissuto l'esperienza della malattia. Timidi, simpatici, alcuni un po' tristi ma decisi a condividere, chi ha scelto di raccontarsi lo ha fatto partendo dal proprio stato d'animo, che alle volte coincide con la paura di parlare di sé... vinta poi da tutti, grazie alla volontà di testimoniare un'esperienza utile per chi è in cerca di consigli, spunti, aiuto. E i timidi? Ce l'hanno fatta anche loro!

“Confesso di essere un po' a disagio nel raccontare la mia storia”. Erica D., una giovane donna che vive in provincia di Vicenza, comincia con dolcezza, superando il timore di parlare di sé “ma mi rendo conto di quanto sia importante per le persone come me, che soffrono di questa malattia, leggere di storie simili alle loro”. Erica pensa alla rivista *AIPInews*, che dedica in ogni numero uno spazio ai pazienti e alle loro esperienze “le storie che leggo nella rivista sono state per me motivo di confronto e conforto, ed è con questa idea che mi sono decisa a prendere la penna in mano”.

Questo libro nasce con lo stesso obiettivo. Raccontare, attraverso le voci dei pazienti, l'esperienza della malattia. La scoperta, le paure, la condivisione, la famiglia, le rinunce, le vittorie, tutta la vita che viene ricostruita con l'emozione viva che nasce nel quotidiano dei pazienti, e che merita di essere conosciuta.

“Di notte nessuno ti cerca al cellulare, né di persona. Forse è per questo che preferisco scrivere mentre gli altri dormono”. Fabrizio F. è giornalista, e scrive di mestiere, ma diventa riluttante quando si tratta di farlo per parlare di sé “era da tempo che pensavo di raccontarvi la mia storia... io però continuavo a rimandare, non mi sentivo pronto”. Fabrizio, che cita

Saint Exupéry, quando dice “la notte rivela l’uomo”, alla fine sceglie la notte per raccontare la sua bella storia, che ritroviamo nelle pagine di questo volume, assieme a quella di tante altre esperienze di pazienti che, proprio nella condivisione, trovano un importante momento di affermazione rispetto alle limitazioni imposte dalla malattia.

Valeria C. si presenta con entusiasmo “Ciao, ho 41 anni e abito nel Canavese, vicino a Torino. Sono sposata da 18 anni, sempre con lo stesso marito! E ho un figlio di nome Paolo, che ha 16 anni”. Poi però confessa la sua timidezza “è da parecchio che avrei voluto scrivere qualcosa su di me, ma la paura ha sempre preso il sopravvento, per il semplice motivo che in Italiano sono una frana, ma ora cercherò di raccontarvi la mia storia”.

Ecco Angela C. “con carta e penna a scrivere le emozioni che hanno fatto di me una persona diversa. Non avrei mai immaginato di poterlo fare, perché finora tutto è stato affidato alle parole che vanno via veloci e non lasciano tempo alla mente di focalizzare, rivivere, emozionarsi”.

C’è anche Maria Cristina F., timida ma poi pronta a lasciarsi andare “io, proprio io, che in questi ultimi anni ho preferito chiudermi a bozzolo e precludermi la possibilità di conoscere altre persone con il mio stesso problema... per la paura di affezionarmi a qualcuno, per la paura poi di perderlo, com’è accaduto. Avevo deciso di essere un fantasma, non visibile ai vostri occhi, comunque presente, in quanto curiosa e informata di tutto. Ma non mi sono mai presentata, sono sempre rimasta nell’ombra”. E ora ha trovato il coraggio di “venire allo scoperto”.

Non ha invece nessuna difficoltà a raccontarsi Riccardo R. La sua tranquilla goliardia la si indovina fin dalle prime battute “sono nato nel 1954 negli Stati Uniti d’America, a Pittsburgh.

Sono in sostanza figlio di emigranti. Ho vissuto in America per tanti anni, tra cui vari a New York...” È così che Riccardo diventa un italiano di Brooklyn, finché al padre non scoppia la nostalgia dell'Italia “le cose in Italia stavano cambiando, la possibilità di farsi una nuova vita in patria c'era, e così è stato”. Ora Riccardo ha ritrovato la sua bella voce grazie alle terapie. Dalla sua esperienza passata gli è rimasta la passione per la musica americana “oggi sto approntando un mio CD dal titolo *Ricky sings Frank*, con quattordici brani di Frank Sinatra...”

Il valore terapeutico della scrittura è poi un ulteriore *atout* da considerare.

“Dopo pranzato, sdraiato comodamente su una poltrona Club, ho la matita e un pezzo di carta in mano. La mia fronte è spianata perché dalla mia mente elimino ogni sforzo. Il mio pensiero mi appare isolato da me. Io lo vedo. S'alza, s'abbassa... ma è la sua sola attività. Per ricordargli ch'esso è il pensiero e che sarebbe suo compito di manifestarsi, afferro la matita. Ecco che la mia fronte si corruga perché ogni parola è composta di tante lettere e il presente imperioso risorge. Anche le cose recenti sono preziose. Ma un po' d'ordine pur dovrebb'esserci e per poter cominciare. Mercé la matita che ho in mano, resto desto, oggi. Vedo, intravedo delle immagini bizzarre che non possono avere nessuna relazione col mio passato: una locomotiva che sbuffa su una salita trascinando delle innumerevoli vetture; chissà donde venga e dove vada e perché sia ora capitata qui!”

(da “La Coscienza di Zeno”, Italo Svevo)



*Perché proprio a me?"
la domanda,
lo sappiamo, in fondo
è in ciascuno di noi*

Una vita sana, nessuno strapazzo, figurarsi i vizi! Ma l'ipertensione arteriosa polmonare non ha un sistema selettivo premiante. Non sceglie di colpire, semplicemente scopri che c'è. E forse neanche lei sa bene con quali criteri individua i soggetti in cui manifestarsi. In molti non accettano le conseguenze della patologia, e spesso si pongono la fatale domanda. Perché proprio a me?

“Erano passati cinque anni dai primi sintomi, ero molto preoccupata, ansiosa, piangevo al solo pensiero di dover lasciare i miei bambini piccoli”. È Annamaria B., giovane madre di tre bimbi, che ha fatto fatica ad accettare l'idea di dover convivere con una malattia così grave. “Dall'ospedale di Copertino telefonarono a Bologna, al reparto del Prof. Galiè. Dopo un ricovero di cinque giorni mi fu confermata l'ipertensione arteriosa polmonare. Allora mi è caduto il mondo addosso. Mi pareva di morire. Non avevo mai fatto nulla di strano, nessuna sregolatezza, non ho mai fumato, nessuno strapazzo. Perché proprio a me?” La domanda di Annamaria, lo sappiamo, in fondo è in ciascuno di noi, ma non esiste un sistema “di merito” nel caso di alcune patologie, e purtroppo l'ipertensione arteriosa polmonare è fra queste! “E perché è toccato ai miei bambini, alla mia famiglia? Ancora oggi piango in silenzio e mi chiedo, se è proprio vero, come sia possibile?”

Daniela V. è una super sportiva, e non avrebbe mai pensato che potesse capitare anche a lei. E la sua “storia disordinaria” scritta con l'ironia di una narratrice, ci racconta com'è stato l'incontro con la patologia. “Sono stata sempre in perfetta salute, mai un giorno di malattia al lavoro e l'unica assenza da scuola per malanni fu per la varicella”. Daniela si preoccupa “del tempo che passa”, e già da giovanissima comincia a fare attività fisica “pensai a una corsa serale dopo il lavoro, l'ideale per mantenere il peso forma. Tuttavia vedermi correre era uno spettacolo. Qualcuno mi incoraggiava, ma la mia andatura era vera-

mente lenta. Mi sentivo anche bene. All'Elba, riuscii a nuotare per 50 metri". I record non finiscono qui! "Salii sul cupolone di San Pietro a Roma e sul campanile di Giotto a Firenze, convinta che la corsa avesse aumentato la mia resistenza alla fatica". Poi però anche per Daniela arrivarono i sintomi più importanti ad annunciare la malattia. Un ostacolo per i suoi grandi traguardi. Daniela ora è tranquilla "sono sempre nella classe funzionale II. Mi sono prefissata di essere serena, ma non è sempre facile!"

La fiducia nella vita è una consapevolezza che giunge come un premio. E Pierluigi D. è riuscito in questa conquista con un lungo cammino spirituale "molto mi ha aiutato l'atteggiamento interiore. Io sono partito da un'iniziale sfiducia verso la vita, a cui costantemente chiedevo perché fossi nato così, che male avessi fatto". Pierluigi ha subito il primo intervento a sei anni, il secondo dopo altri dieci anni, con gravi conseguenze, quali una paresi alla gamba. Sono seguiti poi altri interventi, fra cui quello ai polmoni, il più delicato. "Ero risentito anche verso la Chiesa, che non rispondeva alle mie domande in modo soddisfacente. Ma poi è giunto il grande dono, la convinzione che ogni cosa che ci accade e ci condiziona proviene dallo spirito. La nostra famiglia, le malattie, anche congenite, e le fortune, non sono frutto del caso, ma hanno origine in noi stessi. E la nostra sofferenza sta nel non saperlo". Quella di Pierluigi è una scoperta profonda, che alcuni chiamano "legge dell'attrazione", e che lui spiega così "con le nostre azioni presenti e la forza del pensiero positivo possiamo avere moltissimo aiuto in ogni momento della vita, basta volerlo con sincerità e con grande devozione".

Mary G. non ha mai mollato, però all'inizio non l'ha presa bene "ero arrabbiata con Dio, mi chiedevo perché proprio a me... ma poi nel giro di poco tempo ho scoperto un grande amore per Lui. Era Lui che mi dava la forza per affrontare tutto. Apprezzavo ogni istante e non guardavo chi stava meglio di

me, perché mi rendevo conto che c'erano tanti altri che stavano peggio. Anzi, ho cominciato a sentirmi fortunata per la presenza di Dio nella mia vita”.

Laura L. ha scelto di sposarsi giovanissima, “ho voluto fare la mamma a tempo pieno, mi sono occupata delle bambine e della mia famiglia”. Questa malattia non considera “la buona condotta”, e si manifesta anche nei casi come quello di Laura, che dice “faccio una vita sana, non bevo e non fumo. Ho avuto due parti cesarei, senza complicazioni, e questo ha molto sorpreso i medici, una volta accertata la diagnosi di ipertensione arteriosa polmonare”.

Angela C. vive il complicarsi delle sue condizioni in concomitanza con la grave malattia di sua madre “la necessità per me della pompa, i buchi continui, la pancia gonfia, il dolore, la morfina, le notti insonni e i risvegli vicino allo specchio a truccarmi, perché il mio bimbo mi vedesse bella”. Angela risente soprattutto di “non poter più essere la donna che mio marito aveva conosciuto”. Tutto però “era compensato dalla sua vicinanza, dalla famiglia, dall'affetto degli amici e dalla fede in Dio, accresciuta e più matura. Questo mi ha regalato la malattia”.

Alberto B. ha ventiquattro anni, e confessa “certo, a volte mi domando perché io, perché non posso avere una vita normale come molti ragazzi della mia età? Ma un mio pregio è che vedo soprattutto il lato positivo delle cose, e quindi se devo prendere otto pastiglie al giorno per stare bene e poter far quasi tutto, che ciò sia”.

Leonardo R. ha una grande forza “il fatto è che un semplice marchingegno e una strana pozione magica mi stanno salvando la vita, permettendomi di gustarne i sapori dolci o amari che siano. È inutile dire che alcune volte sono terribilmente arrabbiato con il mondo. Ma ciò fa parte dell'essere umani”.



*Il web è informazione,
ma anche
condivisione,
coraggio, supporto.*

Il luogo del sapere condiviso. Il web, fra pregi e difetti, consente di avere informazioni anche su malattie rare e sui centri specializzati per la cura. L'obiettivo di raggiungere e informare un vasto pubblico ha animato l'AIPI nella realizzazione degli strumenti web, a partire dal primo sito internet, che risale al 2001. Da allora c'è sempre stato un costante lavoro di aggiornamento ed editing di contenuti, con news, pubblicazioni, notiziari relativi alla malattia e anche un forum. Tutto a portata di click.

Il web è informazione, ma anche coraggio, supporto, come racconta Adriana P. "ho scoperto il forum AIPI. I miei figli dicono che sono una forum dipendente".

Da internet arrivano spesso quelle risposte che non siamo riusciti a trovare altrove. "Mi dissero che la malattia era grave, ma che non sapevano cosa fare per me" dice Teresa L. che non si dà per vinta "dimessa dall'ospedale con la diagnosi sibillina di ipertensione arteriosa polmonare, pensai che fosse errata. Spaventata e confusa cercai notizie su internet e mi imbattei nel forum dell'associazione AIPI". Il valore della condivisione, dell'informazione, ma anche il piacere di nuove amicizie, questo trasforma il forum in un "luogo del cuore" per tutti. Ma l'impatto di Teresa, almeno quello iniziale, fu traumatico "Ciò che lessi mi lasciò turbata e incredula, purtroppo! Non volevo credere di avere i sintomi di questa malattia".

L'importanza, per l'associazione, di presidiare il web, sta nel fatto che le informazioni pubblicate su internet siano realmente "alla portata di tutti". Antonietta F. racconta la sua sorpresa "mia figlia, insieme a mio marito, cominciarono a fare delle ricerche su internet, e vennero a conoscenza dei centri per l'ipertensione polmonare in Italia. Quella sera stessa mandarono una mail chiedendo di prenotare una visita. E meraviglia, la mattina seguente c'era già la risposta del Prof. Galiè, con le informazioni richieste".

La possibilità di avere un contatto immediato, che spesso porta a un confronto diretto, è straordinaria. La forza del web è anche quella di fornire informazioni utili a chi riceve una diagnosi, ma non conosce affatto la malattia. Come Marcello R., che non aveva mai sentito parlare della malattia “mi sono messo a navigare su internet, e ho trovato notizie sui vari centri specializzati in Italia. Un mese dopo mi sono recato in uno di questi centri, dove mi è stata confermata la diagnosi”.

Ad Antonino S. viene diagnosticato il cuore polmonare cronico trombo embolico, con grave ipertensione polmonare. “Iniziai a informarmi con alcune ricerche personali su internet, e individuai il sito dell’AIPI. Visitandolo, presi atto di tutta la serietà della malattia e appresi anche dell’esistenza di centri specializzati in Italia”.

È la sorella di Mauro Z. che da internet “tira fuori” per la prima volta la lista dei centri specializzati in Italia. “Grazie per sempre” è l’affettuoso commento di Mauro.

Internet è anche sia croce che delizia... Tutti i pazienti si danno, da anni, appuntamento sul forum del sito AIPI. Confidenze, domande, e tanto supporto e simpatia, amicizie *online* che si sono cementate nel tempo.

www.aipiitalia.it/forum

Anche la rete si evolve e cambia, e l’associazione, dopo la lunga esperienza del forum, ha scelto di varcare la soglia di Facebook. Dopo un primo periodo di assestamento, i due strumenti hanno trovato un equilibrio. Facebook è diventato il luogo dell’amicizia, mentre il forum si è confermato come un luogo più intimo, in cui confidarsi. Ma facciamocelo raccontare dagli utenti del forum:

Paola: “Seguo Aipiitalia da un pezzo, ma adesso nessuno scrive più. Ve ne siete andati tutti su Facebook AIPI? Vi capisco, ma non abbandoniamo il forum che è stato l’unico contatto che avevamo. Dai fatevi vedere. Ciao a tutti”.

Speranza: “Buonasera a tutti! Ma dove siete? Siete tutti indaffarati? Vi prego tornate a scrivere, fatevi sentire, state tutti bene? Non mi spiego questo assenteismo in massa dal forum!!! Se avete scoperto qualcosa di più bello fatemelo sapere!!! Ma vi prego ritornate!!! Vi aspetto, vi abbraccio tutti e spero che abbiate passato un buon 1 maggio!!!”

Angela: “Ma non disperate... capitano periodi di stanca, ma questo forum non deve essere abbandonato, ha dato tanto a tutti... oggi siamo sempre più presi dalla fretta e, anche la comunicazione è vittima di questo sistema... ma non si può dimenticare l’emozione di vedere che qualcuno era in linea con te, o riaccendere il pc magari anche il giorno dopo, per vedere se al tuo post ha risposto qualcuno... ora basta nostalgia, svegliatevi!!!”

Pina: “Eccomi qui, ci sono anche io! Il forum ci ha dato tanto: forza, coraggio, gioia, grinta, e a volte purtroppo anche ansie, preoccupazioni, dispiaceri. Qui siamo una famiglia, siamo noi, quelli affetti da ipertensione, quelli che, chi più chi meno, sono accomunati dagli stessi problemi. Ma non credo sia tutta colpa di Facebook, almeno non da parte mia, direi che siamo all’inizio della bella stagione, quindi si comincia a uscire un tantino di più, e forse è anche il periodo della stanchezza, dell’apatia, della pigrizia, boh! Inutile interrogarci sui motivi, sarebbe bello esser tutti un tantino più presenti. Impegniamoci, dai, dobbiamo essere tutti: vicini vicini”.

Ters: “Eccomi qua! Per quanto riguarda me, è un periodo un po’ negativo per rilassarmi e scrivere al pc. A volte ci si lascia andare, trascurandosi e trascurando tutto quello che facevamo prima... sarà colpa della malattia? Bacioni a tutti!

www.facebook.com/AIPItalia



*Salire pochi gradini,
portare una borsa,
camminare erano
diventate attività
che mi facevano
respirare molto male.
Per tutti i medici
interpellati il mio
problema era soltanto
dovuto all'ansia...*

Diciamoci una cosa, la più importante. L'ipertensione arteriosa polmonare è difficile da diagnosticare. E anche quando la diagnosi arriva, non è detto che terapie e prospettive palesate siano da subito quelle adatte. Non è vero, ad esempio, che l'unica soluzione sia il trapianto. Ma la cosa più importante sarebbe avere subito una diagnosi corretta. E questo non è tanto semplice, specie quando la malattia si manifesta in un soggetto apparentemente sano. Il primo ad essere accusato, da sempre, è il povero "Stress"... dipendesse da noi, e a quanto pare anche da alcuni medici, sarebbe l'ombrello con cui ripararsi da ogni sintomo un po' originale. E lo vediamo anche nelle testimonianze dei pazienti, che sì, sono stressati, ma spesso perché non ricevono una corretta diagnosi!

Andrea B. accusa i sintomi con i primi caldi, "all'inizio dell'estate 2007 ho cominciato ad avvertire alcuni disturbi: stanchezza, il non poter più riposare bene la notte, soprattutto quando c'era molta afa. Il mio medico mi diceva che era stress!"

Un caso isolato? Pare proprio di no! Ce lo dice anche Elena C. "non ho mai avuto problemi di salute. All'improvviso però una semplice passeggiata era diventata un calvario, mi dovevo continuamente fermare, non riuscivo a tenere il passo con gli altri... le scale poi erano diventate un'impresa impossibile... sul lavoro non riuscivo ad alzare un peso, io faccio la pasticceria per la grande distribuzione, un panetto di burro pesa 5 kg, le uova sono in brik da 1 kg, la farina in sacchi da 25! Sono arrivata al punto che non riuscivo neanche a dormire di notte, avevo sempre il cuore che mi batteva all'impazzata, e mi mancava il respiro. Il medico di base mi disse che ero un po' depressa, perché tre mesi prima avevo perso la mamma, e non avevo superato il tutto..."

Alle volte è così, sembra tutto perfettamente a posto, come nel caso di Letizia L. "il medico mi fece tutti i controlli, dal cuore

alla tiroide, ma era tutto perfettamente a posto. La colpa ricadde sullo stress, la stanchezza e le solite cose indefinite”.

Quelle “solite cose indefinite” che, in alcuni casi, avrebbero anche una ragion d’essere, come è accaduto a Laura P. “nel 2004 fui operata a Genova di tumore al seno in fase molto iniziale e fui sottoposta soltanto a radioterapia. Dopo un anno e mezzo, mi resi conto di essere vittima di un vistoso affanno, che si manifestava a ogni piccola fatica. Salire pochi gradini, portare una borsa, camminare e contemporaneamente parlare erano diventate attività che mi facevano respirare molto male. Per tutti i medici interpellati il mio problema era soltanto dovuto all’ansia per il mio precedente intervento”.

La malattia sceglie i momenti più disparati per manifestarsi, ma spesso lo fa nello stesso modo. Anche nel caso di Giusi M. “nei primi periodi di pensionamento incominciai ad accusare dei disturbi, decisi di parlarne con il medico di famiglia il quale li giustificò con lo stress, dicendo che col trascorrere del tempo sarebbero gradualmente cessati. In base ai suoi consigli continuai regolarmente l’attività quotidiana, avvertendo che la situazione non migliorava, anzi...” Una serie di esami successivi portarono invece alla diagnosi di ipertensione arteriosa polmonare.

Letizia S. ha una figlia affetta da encefalopatia spastica, “il mio medico mi disse che probabilmente l’affanno era dovuto a superaffaticamento e stress per seguire mia figlia”. Letizia comincia a star male davvero in seguito a una polmonite “svenivo e mi si gonfiavano mani e piedi. Mi ricoverarono al pronto soccorso, dove mi fecero un ecocardiogramma. Fui ricoverata a Foligno, in terapia intensiva”, e da qui poi a Bologna. “La diagnosi accertata fu ipertensione arteriosa polmonare”.

“Cominciasti ad avere i primi problemi con svenimenti, stanchezza, dolore al petto”, è così che Rossella R. ricorda la manifestarsi della malattia. Rossella vive nella splendida Pantelleria. “Presso l’ospedale del luogo i cardiologi pensarono ad un problema di glicemia, o addirittura di ansia, e fui indirizzata da uno psicologo”. I sintomi continuarono “ma non mi recai più all’ospedale, lo trovai inutile perché mi sembrava che i miei sintomi non fossero compresi. Mi fu anche detto che dovevo mangiare caramelle e fare delle salite, e la cosa mi sembrò piuttosto assurda!”

Fiorenzo C. ne ha sentite delle belle! “A 27 anni cominciasti ad avere delle emottisi improvvise”. Il medico di base gli disse che dipendeva dallo stress e dalle corde vocali affaticate per il troppo parlare a scuola”. Fiorenzo è stato insegnante per 37 anni e, dopo la pensione, ha notato che la situazione non migliorava! “Dopo due anni dalla pensione, e quindi, senza nessuna ansia né sforzo dovuto al parlare, i problemi persistevano e un altro medico mi fece rifare gli esami del sangue, riscontrando un ematocrito alto. Nei due anni successivi fui sottoposto a 24 salassi che mi indebolirono al punto che non riuscivo più a camminare!”

Antonella E., di fronte ai primi sintomi, affaticamento, affanno, tachicardia, cominciò a fare accertamenti “nel Policlinico di Reggio Calabria, dove mi fu diagnosticata l’ansia depressiva. Io però non ero depressa, e non mi arresi!”

Che stress! Dover rincorrere la soluzione a un problema importante, come quello della malattia! Ma poi la diagnosi arriva. E allora sì, la vita cambia... ma scopriremo come sia meglio sapere per poter intervenire!



Entrai in ospedale molto serena e tranquilla, pensando a un normale controllo, invece stava cambiando la mia vita!

E poi ti dicono che c'è... magari un po' te l'aspettavi, sai, sono quelle sensazioni strane, che ti avvisano che la tua vita sta per cambiare. Ma non immagneresti mai quanto! Letizia L. ricorda "il 25 febbraio 2002 entrai in ospedale molto serena e tranquilla, pensando fosse un normale controllo, e che poi sarei tornata a casa... e invece stava cambiando la mia vita! Appena mi fecero l'elettrocardiogramma si accorsero che il cuore non andava, e con l'ecocardiogramma videro che era dilatatissimo. Mi ricoverarono d'urgenza e in 15 giorni mi diagnosticarono l'ipertensione arteriosa polmonare idiopatica". Eccola, ora ha un volto, un nome. Letizia è stata fortunata, la diagnosi si è rivelata corretta, e soprattutto non ha dovuto aspettare mesi, o anni come capita alle volte, per cominciare la cura giusta per la sua patologia.

Maria Cristina F.: "Decisi di fare una visita specifica, su richiesta insistente di mia madre. Il dottore richiese una spirometria. Mi recai in ospedale e l'infermiera che me la fece mi sgridò! Sosteneva che dovevo tirar fuori più fiato e che dovevo impegnarmi di più, che quelli erano parametri impossibili per una ragazza della mia età. Avevo 30 anni!" Maria Cristina non si arrende alla diagnosi "ero convinta che si sarebbe chiarito tutto in poco tempo, io stavo bene, solo che respiravo male!" L'incredulità spesso accompagna la scoperta. "Mi fecero tantissimi esami, tra i quali la flebografia... giurai di non farla mai più! La scintigrafia ventilo-perfusiva, lastre". Indagini mediche dai nomi impronunciabili, che diventano familiari quando la malattia diventa la costante delle tue giornate. Poi la diagnosi: ipertensione arteriosa polmonare.

Il caso di Francesca G. è emblematico. "In seguito a cambiamenti cromatici delle dita delle mani, fenomeno di Raynaud, mi si è ulcerato l'indice della mano sinistra, un dolore atroce! Per mesi sono stata visitata da medici e specialisti, ma senza diagnosi e con cure inutili e deleterie". Francesca

vive a Salerno e studia farmacia. “Avevo appena superato l’esame di dermatologia, e la domanda era proprio sulla sclerodermia e il fenomeno di Raynaud, quindi sapevo bene di cosa si trattasse!” Un ricovero fece migliorare l’ulcera, fino a farla scomparire... per lasciare il posto a sintomi ben noti “affanno, tachicardia anche solo nel lavarmi o vestirmi”. E vai con altri accertamenti. Sarà embolia polmonare? Ma anche il ricovero in terapia intensiva coronarica si è rivelato inutile, povera Francesca! “Fui curata con l’eparina, volevano darmi anche il cortisone e i tranquillanti, ma mi sono rifiutata”. L’ipertensione arteriosa polmonare può manifestarsi come complicanza della sclerodermia. Finalmente, in un ospedale romano, un cardiologo è riuscito a individuare la malattia!

Adriana P. ricorda che fin da piccola non ha mai avuto molta resistenza “quando si giocava a rincorrersi ero sempre la prima che veniva presa! Però non mi sono mai preoccupata, avevo la giovinezza, la passione per il ballo, mi piaceva andare in montagna a sciare, e facevo tutte queste cose!” Poi arriva la menopausa precoce, e dopo una lunga cura ormonale ecco anche i disturbi di vario genere, e Adriana comincia a indagare. Una visita dal cardiologo, l’ecocardiogramma segnava una pressione polmonare di 30 mm hg. Tutto bene quindi, almeno all’apparenza.” È stato leggendo il giornalino della sclerodermia che Adriana scopre come l’ipertensione arteriosa polmonare poteva essere un’aggravante della malattia. E i sintomi coincidevano! Cambiando cardiologo, in questo caso cambia anche la diagnosi. “Questa volta l’ecocardio segnava una pressione polmonare molto alta, di 67 mmhg!”

L’ipertensione polmonare può manifestarsi anche in presenza di altre malattie. È il caso di Mario T. “dopo anni di differenti pareri medici, mi viene riconosciuta la malattia. Chiudo nel cassetto tutti i miei interessi, il coro, le passeggiate sulle vette delle

mie amate montagne”, Mario vive a Belluno. Gli anni passano, le cure si susseguono, ma arriva anche un “repentino e drastico peggioramento delle condizioni di salute”. Mario dà voce a una considerazione che tutti noi, prima o poi, abbiamo fatto, magari solo pensato “i medici discorrono con i loro soliti paroloni, tanto lunghi, quanto incomprensibili per chi non è del settore... io so solo una cosa. Ho sempre sentito parlare di problemi polmonari, e ora mi sembra che diventi protagonista anche il cuore!” Siamo all’Ospedale di Bassano, e a Mario viene suggerita l’ipotesi di un trapianto cuore-polmoni. Ma per fortuna arriva infine la diagnosi corretta: ipertensione polmonare secondaria, ingenerata dagli altri problemi respiratori.

Anche Fiorenzo C. è nato con un soffio al cuore, ma ha svolto una vita normale con un lavoro e il matrimonio. Le emottisi sono state una costante nella sua vita, ma è solo a 59 anni, con la pensione, che Fiorenzo ha scoperto l’ipertensione arteriosa polmonare. Il medico glielo comunicò così “Sa che esistono persone che hanno la pressione alta e prendono una pastiglietta al giorno, altre che soffrono di ipertensione agli occhi? Ebbene, lei ha la pressione alta nei polmoni”. Dice Fiorenzo “mi informò dell’esistenza di tre centri in Italia, che curano la malattia, a Pavia, a Bologna e a Roma”.

“Affanno nel fare le scale e portare pesi, ma all’inizio non ci feci molto caso”. Mauro N. ha un difetto cardiaco dalla nascita, “ma la malattia mi è stata diagnosticata a 40 anni”. Il tempo passa, e “un paio d’anni più tardi il problema si ripresentò in maniera più pesante”. Da una visita presso un cardiologo in ospedale “Signor Mauro, lei non ha nulla, se non un piccolo prolasso della valvola mitrale, che non le può procurare problemi!” Sollevato, si dice Mauro, ma non soddisfatto. “Presi un appuntamento da un altro cardiologo, a pagamento, e il risultato fu tragicomico”. Mauro è stato uno sportivo, e gli fu consigliata una sessione di allenamenti. “Inforcai la bicicletta per una

pedalata di un paio d'ore. Lascio che siate voi a immaginare in che condizioni fossi dopo soli venti minuti!” La diagnosi arriva per Mauro dopo alcuni mesi “stavo sempre peggio, dieci gradini cominciavano a diventare un problema. Iniziai a preoccuparmi molto. Mi recai all'ospedale senza prenotare, mi ricevette una dottoressa neolaureata. Mi fece un'ecografia, evidenziando per la prima volta il difetto cardiaco, e le pressioni polmonari elevate”.

Di fronte alla diagnosi di ipertensione arteriosa polmonare, Teresa L. resta incredula. “Ritornai dal cardiologo che aveva richiesto il ricovero, che smentì la diagnosi fatta in ospedale, e mi rassicurò, dicendomi che stavo benissimo, che i sintomi che avevo non erano riconducibili a quella patologia. Credo però, che non conoscesse la malattia, purtroppo”. Infatti i sintomi che avevano indotto Teresa a fare i controlli peggiorarono “le mie caviglie e la parte inferiore delle gambe si erano gonfiate, e camminare era diventato un incubo!” Convinta di poter curare la sua tosse consultando un gastroenterologo, si rivolse a un “medico bravissimo e competente, che studiò il mio caso attentamente. Mi fece poi visitare da un altro cardiologo, stavolta per fortuna bravo! Gli bastò un semplice ecocardiogramma, e in due minuti mi diagnosticò la malattia che mi ha cambiato la vita. La stessa che mi avevano diagnosticato due anni prima”. Teresa ha perso due anni inutilmente.

Valeria C. non ha mai operato un difetto cardiaco che ha dall'infanzia. Si sposa e ha un figlio. Poi a un certo punto “mi è mancato forte il fiato e ho visto tutto bianco”. Il cardiologo le disse che “non mi potevano operare perché mi avevano trovato l'ipertensione arteriosa polmonare di grado severo. Ci rimasi malissimo, perché era una cosa mai sentita prima”. Valeria è stata fortunata nell'essere indirizzata da subito presso un centro specializzato.

Mauro Z. ricorda che “qualche lieve segnale c’era pur stato nel corso dell’adolescenza. Ma anche dieci anni di calcio, quattro di pallacanestro, una vita lavorativa gratificante e impegnativa, e molti anni di prove e concerti dal vivo con la band”. È la musica la vera passione di Mauro, che vive sereno quella che considerava la sua normalità, fino al tracollo “rapido, inarrestabile, totale. Niente funzionava più a dovere nel mio corpo”. E dopo vari accertamenti “il verdetto, *all in a day*, tutto in un giorno, la vita prende un’altra piega”. Mauro ha una visione positiva della vita “ma vi assicuro che le parole di quella mattina non le dimenticherò mai”.

G.B. dice “prima di giungere a un reparto specializzato, ho perduto molto tempo prezioso, e ho quindi prolungato la mia sofferenza. Non fu data importanza al mio stato di salute di allora. Credo profondamente che i pazienti debbano essere seguiti e ascoltati dai medici, ed essere indirizzati preventivamente e a tempo opportuno nei centri di eccellenza”.

Le cose si complicano per Elena C. “notai che mi si stava gonfiando la gamba destra, e fu deciso di ricoverarmi. Dopo una TAC mi dissero che avevo avuto un’embolia polmonare. Iniziai ad assumere il Coumadin, un anticoagulante. Mi si consigliò di recarmi all’ospedale di Verona, specializzato in ematologia. Erano convinti che avessi un problema nel sangue!”

Laura P. racconta di un primo ecocardiogramma che “parlava già di pressione polmonare a 41 mmhg, ma nessuno diede importanza a quel valore!” L’ennesima visita da un nuovo cardiologo rilevò una pressione polmonare a 75 mmhg “e lo stesso giorno ebbi un’emottisi e fui ricoverata in pneumologia, dove mi fecero una scintigrafia, da cui risultò che i miei polmoni erano invasi da emboli. Ai miei familiari comunicarono che i miei polmoni, lentamente, si sarebbero sfaldati”. Una prospettiva drammatica, e apparentemente senza solu-

zione. E invece, grazie alle cure opportune “oggi conduco una vita pressoché normale, autonoma negli spostamenti e nella mia vita quotidiana. Da qui la consapevolezza della grande fortuna che mi è capitata, riuscendo a fruire delle cure di un centro specializzato”.

“È successo una mattina salendo le scale di volata come ero solita fare. Mi è venuto un grande affanno e un malessere generale”. Maria S. aveva vissuto una vita piena e intensa, e non poteva credere a quello che le stava accadendo “mi sono seduta incredula sul letto, aspettando che mi passasse, e poi ho voluto rifare le scale!” Il suo medico invece ha subito capito che si trattava di qualcosa di grave, e il primario dell’ospedale dove fu poi ricoverata le consigliò subito di rivolgersi a un centro specializzato. “Sono stata davvero fortunata, anche se lo riconosco, non sono stata sempre una paziente modello”.

Anche Angela C. ha dovuto fare i conti con una diagnosi certa, che ha portato inizialmente solo a terapie e prospettive errate. “Il medico mi prescrisse un ecocardiogramma, ero piena d’acqua, molto gonfia. Feci degli esami da ricoverata, e fui dimessa con la diagnosi di ipertensione arteriosa polmonare. Non sapevo assolutamente cosa fosse!”

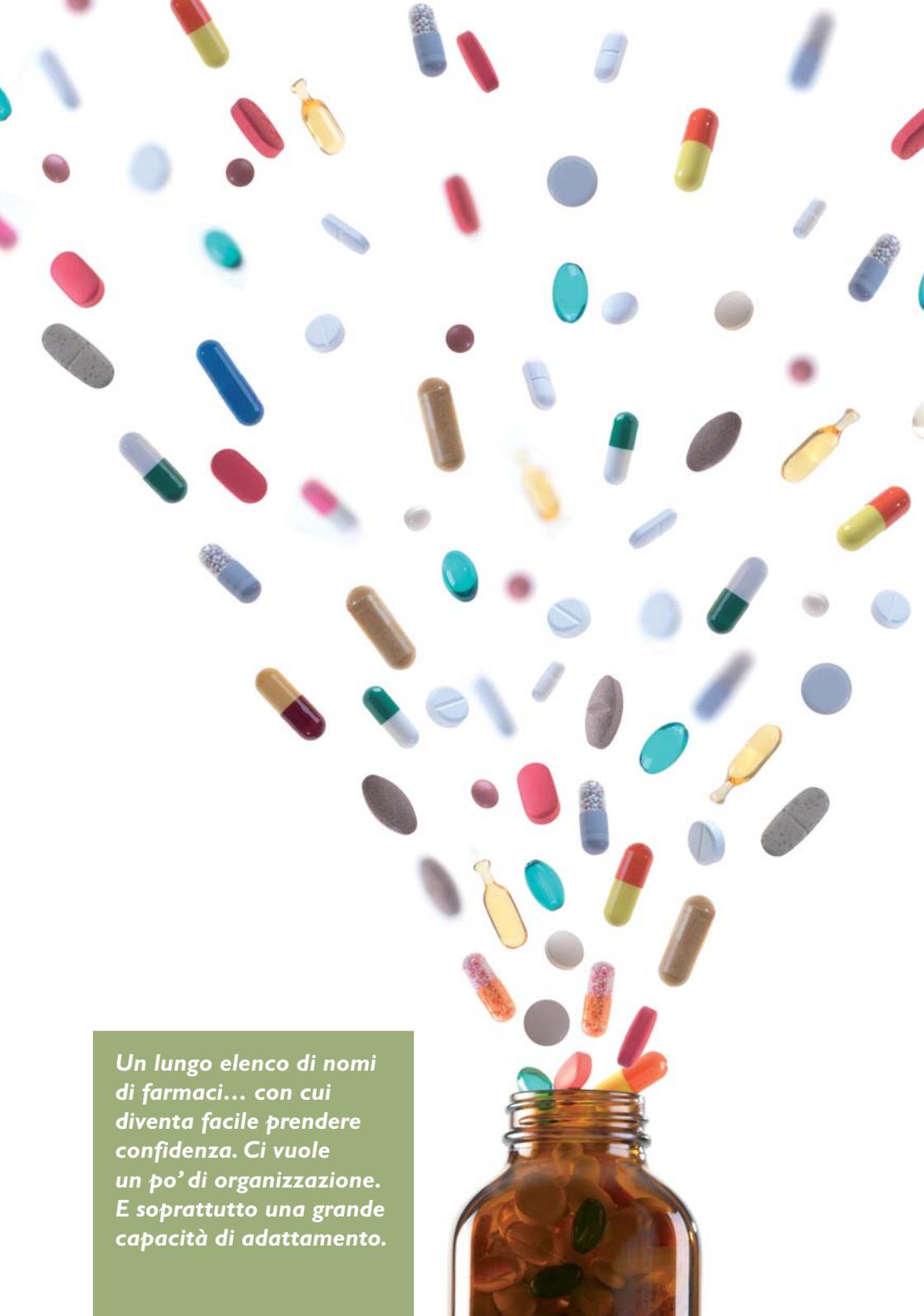
Vita P. soffre di tachicardia dalla nascita: “Andando ai controlli dai cardiologi, perché stavo male, mi sentivo sempre rispondere ‘Questa è la tua situazione, non possiamo farci niente’. Ero disperata, e il mio medico decise di consultare un altro cardiologo”. Vita era già in ossigenoterapia da sei anni, quando le fu diagnosticata “a parte la cardiopatia complessa, anche una ipertensione arteriosa polmonare molto avanzata”. Le fu consigliato di consultare un centro specializzato, perché a Potenza non potevano seguirla, vista la gravità della malattia.

Selene R. ci racconta “I dottori mi tennero in ospedale per circa quindici giorni. Era chiaro il loro stupore rispetto a quello che avevo, e anche per l’età che avevo. Vedendoli tutti così disorientati, mi ero autodefinita un caso da Doctor House”.

Valeria G. invece comincia a soffrire dei sintomi della malattia dopo la seconda gravidanza, ma la scoperta arriva con l’acutizzarsi del malessere “nel settembre del 2010, mentre accompagnavo mio figlio all’asilo, comincio a piovere e mi sono messa a correre per fare in fretta e cercare di proteggerlo. A un tratto sentii un dolore forte al petto e un capogiro da paura. Con noi c’era una mia amica, le ho affidato Alberto e poi sono svenuta. Non ricordo nulla di quei momenti. Fui accompagnata al pronto soccorso, dove mi fu detto che si trattava solo di stress e un po’ di anemia. Ma già il giorno dopo, facendo le faccende di casa, ho avvertito una sensazione terribile, come se mi stessero coprendo il cuore con una coperta... mi sono messa a piangere, dicendo a mio marito che stavo male. Mi ha subito accompagnata al pronto soccorso, finalmente il dottore si è accorto che qualcosa non andava”.

Morena C. ha 37 anni quando, a seguito di un banale intervento alle tonsille, si vede diagnosticare la malattia. “Ho visto la mia vita passarci davanti agli occhi, come un film, ma a velocità improponibile. Vedevo la mia infanzia, la mia adolescenza, la mia maturità, correre e capitolare all’improvviso con una brusca frenata”.

La Scoperta non è mai facile, tutto sembra buio, strano, per alcuni inutile... ma poi riemerge quella grande forza, nascosta in ciascuno di noi, che riporta il sorriso, la speranza, e la volontà di andare avanti, e vivere una fantastica avventura, la vita del quotidiano!



*Un lungo elenco di nomi
di farmaci... con cui
diventa facile prendere
confidenza. Ci vuole
un po' di organizzazione.
E soprattutto una grande
capacità di adattamento.*

Il trapianto non è l'unica strada. E tiri un sospiro di sollievo nel sentire queste parole. Perché spesso quando la diagnosi arriva, i medici meno informati propongono quella del trapianto come l'unica alternativa da percorrere. Fino agli inizi degli anni '90 questo era vero, ma la ricerca medica nel frattempo ha fatto grandi progressi e ora ci sono terapie molto efficaci.

L'ipertensione arteriosa polmonare è una malattia rara, è bene ricordarlo sempre, soprattutto perché questo ci aiuta a capire come i medici non siano tutti pronti e preparati ad affrontarla assieme ai loro pazienti. Molti medici di base, nella loro vita professionale, non incontreranno mai un paziente che ne sia affetto!

Nelle storie che seguono sono molti gli esempi di pazienti in cura con i nuovi farmaci. Il dettaglio scientifico è risultato utile per rendere più chiare le varie cure, e il lettore ci perdonerà se queste informazioni, utili per tutti gli ammalati, hanno reso un po' più tecnico il "linguaggio" di questo capitolo. Ci pensano però le simpatiche narrazioni dei pazienti ad alleggerirne il tono!

Mauro N. se l'è vista brutta... almeno all'apparenza "il medico diagnosticò per me sei mesi di vita! Nessuna speranza, né di cura, né di guarigione... forse il trapianto cuore-polmoni, se la malattia si fosse aggravata". E le cose non miglioravano "dormivo due ore per notte, seduto, perché solo a stendermi il fiato non arrivava. L'ansia invece sì, il panico e tutti i sintomi che ben conosce chi soffre di questa malattia". Mauro pensava di essere vicino alla fine. Poi è approdato in un centro specializzato. Il trapianto? Ormai neanche più un'ipotesi! "Dopo tre giorni di ricovero tornai a casa con un sacchetto di pastiglie, una pastiglia non era un trapianto... e sono ringiovanito di dieci anni già dopo poche settimane di cura!" E ora Mauro ha "una vita

nuova, con un nuovo lavoro, che mi impegna parecchio, che mi fa sentire vivo!”.

Un lungo elenco di nomi di farmaci... con cui diventa facile prendere confidenza. Ci vuole solo un po' di organizzazione. E soprattutto una grande capacità di adattamento. Le cure cambiano da caso a caso e alle volte nel tempo. Alcune sono più lievi, altre invasive, ma abbiamo imparato insieme che non c'è limite alla volontà di esser felici e di vivere una vita serena!

Le terapie più “lievi” sono a somministrazione orale. Alcuni pazienti (circa il 10%, i cosiddetti *responder*) possono trarre beneficio dai farmaci “calcio antagonisti.” È il caso di Mauro Z. “Grazie al cielo ho risposto favorevolmente al test acuto di vaso reattività, il che significa, in termini non tecnici, che la mia cura è assolutamente non invasiva e si riduce all’assunzione per via orale di calcio antagonisti. Il tutto si traduce in un buono stato di salute e in una vita normale che coinvolge la sfera familiare, sociale e professionale”.

Per i non *responder*, invece, esistono nuove terapie, sviluppate proprio per l’ipertensione arteriosa polmonare. Si tratta di tre “classi” di farmaci di nuova generazione: i cosiddetti “ERA” (bosentan e ambrisentan), gli “inibitori della PDE-5” (sildenafil e tadalafil) e i “prostanoidi” (ilprost, treprostinil e epoprostenolo). Gli ERA e PDE-5 sono per via orale; i prostanoidi hanno invece modalità di somministrazione più complesse che vedremo in seguito.

Anna C. “quando mi è stata confermata la malattia ho iniziato una cura a base di bosentan. Mi sento bene, e l’ultimo cateeterismo è stato più che positivo, la pressione polmonare è diminuita e sono migliorate anche le prove di resistenza. Sembra che i tasselli di questo puzzle si stiano mettendo in ordine, spero davvero che tutto continui così”.

Fabio C. è in monoterapia con sildenafil “la mia storia è iniziata nel gennaio del 2008 e, come sapete, quando ti confermano questa maledetta malattia il mondo ti cade addosso. Non hai più progetti, niente obiettivi, niente di niente... poi si inizia a lottare, e io lo farò sempre, con tutte le mie forze!” Si dice che la volontà e la positività aiutino molto: “le mie prime visite erano ogni due, tre mesi, poi siamo passati a sei mesi, e adesso addirittura a otto! Quando sono uscito dall’ospedale non ci credevo, ero troppo felice!”

Non sempre il primo farmaco ERA o inibitore della PDE-5 dà i risultati previsti. In questo caso si può o cambiare con un altro farmaco della stessa classe (ci sono due ERA e due PDE-5), oppure dell’altra classe. Questo è il grande vantaggio dell’averne più alternative!

Maria S. ricostruisce con attenzione il suo percorso terapeutico. “Ho iniziato la cura con delle pillole placebo, poi sono passata a un primo farmaco ERA per circa un anno. Respiravo bene, ma le analisi hanno evidenziato degli effetti collaterali indesiderati inducendo i medici a sospendere il farmaco, che è stato sostituito dal sildenafil che prendo da tre anni. Ora sto proprio bene!”

In caso di mancata risposta in monoterapia, può essere necessario passare alla “terapia di combinazione”, ovvero all’uso in contemporanea di un farmaco ERA più un inibitore della PDE-5.

Marcello R. ha iniziato la terapia a base di bosentan “qualche mese dopo si è deciso di aggiungere anche il sildenafil. Ora sono in duplice terapia di combinazione. Negli ultimi mesi ho avuto dei miglioramenti significativi. La pressione polmonare è scesa, e all’ultimo test dei 6 minuti ho percorso 520 metri! Anche psicologicamente mi sento molto meglio!”

Dal primo ricovero, durato quattro giorni, Teresa L. venne dimessa con diagnosi di ipertensione arteriosa polmonare di grado severo. “Mi fu prescritta una cura con bosentan. Dopo tre mesi fu aggiunto anche il sildenafil, ma in compenso mi tolsero l’ossigeno. È bastato un solo mese di cura per vedere i primi miglioramenti. A distanza di un anno mi sento bene, considerata la malattia!”

Anche Roberto F. è in terapia di combinazione con due farmaci. La sua risposta positiva alle cure, per il momento, non ha reso necessarie soluzioni più invasive, ma “naturalmente ho dovuto farmi un programma giornaliero per la somministrazione ai vari orari di tutti i miei farmaci, questo non è un grande ostacolo, basta seguire il programma attentamente”. Alle volte un po’ di organizzazione è quello che ci vuole, e Roberto lo conferma: “riesco a fare tanto, guido la mia auto, esco, frequento gli amici e per il momento mi gestisco molto bene”.

In ogni cura c’è un po’ di ironia... e Daniela V. lo sa bene, quando scherza con i suoi colleghi sulla tipologia di farmaci che le sono stati assegnati. “Non sono risultata una *responder*, e mi hanno messo in cura con bosentan. Già dalla prima pastiglia ho avuto la netta sensazione che la dispnea mi fosse diminuita. Al secondo cateterismo mi fu rilevato un lieve miglioramento emodinamico, ma senza diminuzione delle pressioni polmonari, così i dottori decisero di integrare al bosentan il più famoso sildenafil (Viagra!). Quando ho raccontato ai colleghi del nuovo farmaco non si sono risparmiati in risate... e qualcuno si è dimostrato anche particolarmente interessato!”

In caso di risposta inadeguata dei farmaci orali, anche in combinazione tra di loro, si può ipotizzare di aggiungere una terapia a base di “prostanoidi”. I prostanoidi possono essere somministrati per via inalatoria, per via sottocutanea continua o per via endovenosa continua. Si tratta di farmaci estre-

mamente efficaci che richiedono però qualche accorgimento in più.

La forma inalatoria, iloprost, è forse la meno invasiva delle tre terapie, ma comporta comunque notevole impegno nella gestione del nebulizzatore. Ce ne parla Gabriella D. “mi sono state prescritte, in aggiunta ai farmaci per via orale, sei inalazioni al giorno di iloprost, che richiedono la ‘macchinetta’, un incubo per noi ammalati!” Gabriella dà anche qualche dritta sull’utilizzo “la cosa che sembra più insignificante, la pulizia dei boccagli, è una vera schiavitù, ma evita problemi più gravi di eventuali malattie dovute alla scarsa igiene”. Inoltre è uno strumento pesante, e non funziona a batterie “comunque per la vita quotidiana mi sono organizzata, effettuo la prima inalazione di buon ora, e se devo sbrigare qualcosa fuori casa, cerco di uscire di mattina presto, per tornare in tempo per la seconda inalazione”. Tutto negativo? Ma no! “Ci sono comunque aspetti positivi, come il fatto che sto molto meglio e riesco a fare una vita normale”.

Il prostanoido per via sottocutanea si chiama treprostinil. Prevede l’inserimento di un aghino nella pancia, collegato a una piccola pompa che eroga il farmaco ventiquattro ore su ventiquattro.

Maria Cristina F. scopre di essere affetta da ipertensione arteriosa polmonare secondaria a difetto interatriale congenito. “Feci fatica a comprendere cosa in realtà avessi, e ignoravo che non potevo guarire con una semplice cura”. Maria Cristina ha iniziato nel 1999 con il treprostinil quando questo era ancora in fase sperimentale. Oggi ci dice “credo nella ricerca scientifica, e sono orgogliosa dei medici che si prendono cura di me. Io però non mi sono mai sentita malata, ho sempre rifiutato questa idea, forse anche adesso non ci credo, anche dopo anni di punture nella pancia... sono proprio testarda, non credete?”

Anche Gianna S. è in terapia con treprostinil. “I primi giorni sono stati facili, ero motivata! Fare il buco nella pancia era stressante, però non faceva male. Me lo aveva anche detto la Dott.ssa Manes, che aveva già provato su se stessa, per essere certa che fosse indolore! Dopo pochi giorni però il dolore è arrivato. E la mia resistenza è caduta, perché sembrava quasi impossibile rimanere così. Stavo meglio soltanto a letto”. Gianna dimostra una grande forza, e viene premiata con la bellezza della normalità: “Alla fine ho scoperto un buco che non faceva male dopo tre giorni, e sono rimasta così per altri dodici. Sono stati belli, e abbiamo anche festeggiato, andando a un parco acquatico. Un giorno divertente!”

L'epoprostenolo (meglio noto come Flolan) viene invece somministrato tramite un tubicino che entra in vena nel torace e che si collega a una pompa di infusione... E che dire, il Flolan “non piace molto a prima vista”! Fabio C. racconta “quando sono andato a Bologna, in ospedale, ho visto una ragazza con il Flolan. Volevo scappare... ma sicuramente avrei fatto poca strada!” Fabio è in monoterapia con sildenafil e non ha bisogno di passare ad altri farmaci, ma questo primo impatto con la malattia è stato molto forte. In realtà, superati i timori iniziali, dovuti soprattutto al fatto che entra direttamente in vena, il Flolan è un farmaco ben tollerato dai pazienti.

Mary G. ora non riesce a credere che potrebbe vivere senza la “sua pompetta” ma se ricorda quando l'ha impiantata: “Mi è stata messa la pompa di infusione continua con il Flolan. È stata molto dura, ma da subito ho iniziato a stare magicamente bene... ero rinata e convivere con la pompa è diventato semplice, visti gli effetti positivi che mi procurava!”

Anita I. ci racconta “il primo giorno di ricovero svenni, e il Prof. Galiè fu costretto a mettermi subito la famosa pom-

petta per il Flolan. Non fu facile per me accettarla, ma grazie ad altri pazienti e alla loro esperienza, ce l'ho fatta”.

In alcuni casi, abbastanza rari per fortuna, si rende necessaria la somministrazione di ossigeno di notte o anche in via continuativa. Dal 2005 Fabiana V. è in ossigenoterapia: “il mio rapporto con lo stroller è sempre stato positivo, c'è da dire che sono abituata ad avere un prolungamento di me, visto il mio problema con la scoliosi e relativo corsetto”. Fabiana ha tanta voglia di vivere “e quando mi si dice che sono il ritratto della salute il mio ottimismo sale ai massimi valori... spero invece che il livello di pressione polmonare scenda”.

Mario T. ha trovato una soluzione ingegnosa: degli occhiali da vista che nascondono le cannule dell'ossigeno nelle astine. Se la necessità aguzza l'ingegno, Mario è comunque partito avvantaggiato, con una grande dose di inventiva!

Intanto la ricerca sta andando avanti, e sono in fase di studio delle nuove molecole che potranno ulteriormente migliorare le prospettive future dei pazienti.

G.B. è in terapia con sildenafil “un programma molto importante perché questa terapia, mirata al miglioramento del mio stato di salute, mi ha cambiato la vita. Prima ero sempre sofferente, affaticata senza motivo, scossa da una tosse continua. Ora la mia salute è migliorata, e anche la mia vita”. G. è da poco stata inserita in uno studio clinico su un nuovo farmaco che “prevede la somministrazione di una molecola che, accanto al sildenafil dovrebbe, e lo spero ardentemente, darmi la possibilità di migliorare ulteriormente la mia vita, considerando il grado severo di ipertensione arteriosa polmonare dal quale sono affetta”.

Tutti noi guardiamo con speranza alla ricerca, che peraltro sta dando risultati molto promettenti, ma intanto cerchiamo di

conoscere e usare al meglio ciò che abbiamo! I pazienti non sempre sono ben informati su tutte le opzioni disponibili a livello terapeutico. Il dubbio viene leggendo le tante storie di pazienti seguiti in città dove manca quella competenza necessaria, specie nelle fasi avanzate della malattia. L'invito a tutti i pazienti è di non arrendersi e andare avanti a cercare. I centri specialistici ci sono e le terapie anche, lo abbiamo visto.

Solo quando proprio nessuna delle varie terapie elencate riesce a dare i risultati sperati, e la malattia progredisce, si può prendere in considerazione l'ipotesi di trapianto. Ma di questo parleremo più avanti.

Il trattamento dell'ipertensione arteriosa polmonare (misure generali)

I **diuretici** sono farmaci molto efficaci in presenza di segni clinici di scompenso cardiaco (edema degli arti inferiori, ascite) in quanto favoriscono l'eliminazione di liquidi in eccesso.

Gli **anticoagulanti** sono farmaci che rendono più fluido il sangue e che possono ridurre il rischio di trombosi specialmente in soggetti con scompenso ventricolare destro e ridotta portata cardiaca.

La **digitale** aumenta la contrattilità ventricolare e viene utilizzata nei rari pazienti con tachicardia o aritmie sopraventricolari.

Una esigua percentuale di pazienti (10% circa) *responder* al test di vasoreattività in acuto con ossido nitrico, eseguito durante cateterismo cardiaco, può beneficiare dei **calcio-antagonisti**, farmaci con effetto vasodilatatore, molto efficaci.

Tutti i farmaci indicati sono a somministrazione orale.

I “nuovi” farmaci specifici per l’ipertensione arteriosa polmonare

Negli ultimi 15 anni sono stati fatti notevoli progressi e oggi sette farmaci sono approvati a livello europeo dall’EMA (*European Medicines Agency*) per l’indicazione specifica di ipertensione arteriosa polmonare. Essi sono suddivisi in tre classi:

- gli antagonisti recettoriali dell’endotelina, detti “ERA”: bosentan/Tracleer e ambrisentan/Volibris
- gli inibitori della PDE-5: sildenafil/Revatio e tadalafil/Adcirca
- i prostanoidi: iloprost/Ventavis, treprostinil/Remodulin e epoprostenolo/Flolan

Gli **ERA** hanno come obiettivo di contrastare la produzione di endotelina, una sostanza che viene prodotta dalle cellule endoteliali (che rivestono i vasi sanguigni polmonari) con potente effetto di vaso costrizione e proliferazione delle cellule.

Gli **inibitori della PDE-5** agiscono sul meccanismo che regola la produzione di ossido nitrico. Questa sostanza è prodotta dalle cellule endoteliali ed ha effetti molto benefici: è infatti un potente vaso dilatatore. Gli inibitori della PDE-5 mirano a potenziare la produzione di ossido nitrico.

Gli ERA e inibitori della PDE-5 sono farmaci a somministrazione orale.

I **prostanoidi** sono analoghi della prostaciclina, una sostanza prodotta dalle cellule endoteliali che esercita effetti antiproliferativi e di vaso dilatazione. I prostanoidi possono essere somministrati per via inalatoria o per infusione continua (sottocutanea o endovena).

La **terapia di combinazione** di due (o più farmaci) attualmente viene presa in considerazione nei pazienti che non migliorano o peggiorano dopo l’inizio della terapia di prima linea.



In molti casi l'ipertensione polmonare si manifesta senza guardare la carta d'identità, e spesso, quando l'età anagrafica del paziente è troppo bassa... quello che accade ce lo raccontano loro, i giovani pazienti.

Ammalarsi non è mai bello. Ma cominciare a soffrire di una sindrome importante fin da tenera età, o nell'adolescenza, può rendere le cose un po' più complicate. In molti casi l'ipertensione arteriosa polmonare si manifesta senza guardare la carta d'identità, e spesso, quando l'età anagrafica del paziente è troppo bassa... quello che accade ce lo raccontano loro, i giovani pazienti.

Alcuni di loro oggi sono adulti, ma hanno un ricordo ancora molto vivo della loro infanzia con la malattia. Tanto che abbiamo voluto portare la loro testimonianza, per raccontare come questi bambini siano diventati fantastici uomini... e donne!

Diego S. ha appena fatto la cresima. È un ragazzino dolcissimo e generoso... ma quando era appena un bambino “non riuscivo a camminare, sudavo tantissimo, avevo il fiatone. A Bologna il Prof. Galiè mi ha visitato e ha scoperto che dei problemi ai polmoni, io ero triste e preoccupato. Dopo ho conosciuto dei dottori molto grandi, buoni e gentili, che mi hanno aiutato a stare meglio. Sono rimasto là quaranta giorni, e mi hanno curato con tante medicine. Da allora, tutti i giorni prendo le pastiglie che mi aiutano a fare ciò che fanno gli altri bambini”.

“Ciao, ho 18 anni e vivo in un paesino vicino a Roma”. Sara D., è una delle “piccoline”, è timida e non ama parlare della sua storia clinica “ma avendo conosciuto l'associazione AIPI credo sia una buona cosa informare le persone, magari della mia stessa età”. Sara accusò la sua prima sincope da sforzo a cinque anni “non ricordo nulla, solo immagini sfocate”. All'Ospedale Umberto I di Roma fu riscontrata la malattia, “ma io a quell'età non potevo capire, e forse è stato meglio così. Poi, crescendo, mi sono resa conto che la mia non era una cosa da sottovalutare”. Sara parla così della sua strana malattia “a scuola ho seguito una lezione sul sistema cardiovascolare,

e sfogliando il libro, mi ha colpito il termine ipertensione. Si parlava in linee generali proprio della mia malattia!” Sara non aveva mai voluto approfondire la sua conoscenza della malattia. “In fin dei conti alla mia età non si accetta una cosa del genere! Ma quel giorno ho scoperto cose che neanche sapevo”. Nonostante tutto Sara prova a vivere una vita serena, e ci riesce! “Rido, scherzo con i miei amici, vado in vacanza anche da sola, vado a ballare e ho un ragazzo che ha accettato tutto con tanta disponibilità”. Una ragazza che si ritiene fortunata, ed è felice! “Storia strana la mia, ma spero che serva a sensibilizzare”.

All’età di 6 anni, Valeria C. incomincia a non star bene “avevo la febbre altissima. Il medico curante riscontrò un buco al cuore, un difetto interartriale DIA, di tipo *ostium secundum*. I miei genitori rimasero turbati da tale diagnosi. La soluzione era l’intervento, ma non so perché non è mai stato preso in considerazione seriamente. Di quel periodo non ho ricordi”.

Fabrizio F. è un uomo adulto, oggi, ma aveva anche lui 6 anni quando “mi era stata diagnosticata l’ipertensione arteriosa polmonare di grado severo, associata a sindrome di Eisenmenger, e da allora avevo visitato talmente tanti cardiologi che potrei riempire un album di figurine!” molti dei quali imponevano rassegnazione ai suoi genitori “non c’è niente da fare”. Ma Fabrizio dice “io però mi sentivo bene, e così non mi ero mai preoccupato”.

Francesco M. è stato curato con del cortisone dall’età di “10 anni, quando fui ricoverato a Milano, per una biopsia polmonare. La diagnosi fu di fibrosi polmonare idiopatica. I medici non si spiegavano come l’avesse potuta contrarre un bambino, dal momento che si trattava di una malattia che viene alle persone anziane e ai fumatori”. Francesco diventa adulto con il suo problema, finché in occasione di un

ricovero a Milano, gli viene diagnosticata l'ipertensione arteriosa polmonare. "I medici mi spiegarono che nel 1980, anno in cui mi fecero la biopsia, non c'erano ancora le tecnologie di oggi, come la TAC". Una diagnosi errata che ha causato altri problemi. "Insomma, per tanti anni avevo preso il cortisone, che mi ha provocato altri danni, per una malattia che non avevo".

Adora le metafore e pensa alla sua malattia come a un gioco a ostacoli, forse perché "sono entrato per la prima volta in ospedale a 14 anni non compiuti, e per un bel po' ogni anno mi sono fatto almeno un mese di soggiorno in ospedale". A Leonardo R. viene installata la pompa del Flolan a 18 anni "Io so, questa storia è degna di un essere sfigato, eppure sono felice... tutto ciò che mi è capitato serve e servirà in futuro, per farci una corazza". Leo si riconosce il vantaggio di poter anticipare "le mosse" dell'avversario. "È come se giocassimo a un gioco lungo e difficilissimo dove, con molto anticipo rispetto agli altri giocatori, siamo stati costretti a perdere alcune mani. Ma sapremo fare meglio le nostre prossime giocate, perché abbiamo capito come e dove si perde". A chi non piacciono i cartoni animati? Leonardo è fra questi, e riesce a trovare una lezione di vita in un cartoon. "Avete presente Dragon Ball? Una volta ho visto una puntata e un concetto mi ha colpito molto. È un esempio per tutti noi, sapete perché? Dragon Ball combatte con vari mostri che rappresentano il male, e a ogni sconfitta la sua forza aumenta". E non è finita qui, la fantasiosa, simpatica lista di paragoni che Leonardo ci propone, come per il Flolan, "questa macchinetta è una grandissima scocciatura, è difficile accettare di non avere più il corpo libero. Io ad esempio quando mi specchio mi vedo come un cellulare costantemente attaccato al caricabatteria". Un modo diverso, ironico, per accettare una condizione difficile, che però non preclude una bella quotidianità, come la vita di Leonardo testimonia tutti i giorni.

Elisabetta C. aveva 14 anni quando il suo medico le disse che “c’era qualcosa al cuore, consigliando ai miei genitori di portarmi alle Molinette di Torino, ma per un motivo o per l’altro i miei genitori non mi ci portarono”. La sua vita è trascorsa normalmente, se non per qualche strano dettaglio, “avevo sempre le unghie delle mani e dei piedi viola. Ricordavo che anche la mia nonna materna soffriva dello stesso problema, e aveva anche le labbra viola”. Decisa a fare nuovi controlli specifici per il cuore “la diagnosi è stata dotto di Botallo aperto con probabili conseguenze ai polmoni”. Elisabetta continua la sua vita normalmente “nel frattempo mi sono sposata”.

Ci sono casi in cui la giovane età significa gioia ed energia per affrontare tutte le situazioni. È il caso di Giulia N., detta Julie, una vivacissima ragazza romana “sono un tipo testardo, sincero, allegro, anche se a volte sono molto acida!” Questo è quanto dice di sé “ora sto qui, con la musica nelle orecchie, felice di scrivere per voi, ma se ci ripenso, mamma!” A fronte del suo affaticarsi, il medico curante le ha prescritto dell’aerosol, diagnosticandole una bronchite. Dopo un RX “mi invitarono a rifarla, perché c’era un’anomalia. Si sono poi accorti che l’anomalia era nel mio cuore, la parte destra più grande della sinistra”. Alla fine si giunge alla conclusione “avevo l’ipertensione arteriosa polmonare. Hanno spiegato bene la cosa ai miei genitori, e siccome questa è una patologia rara, non conoscevano le terapie da adottare”. Poi Giulia approda in un centro specializzato e ora si sente più forte di prima.

Maria Cristina G. si è ammalata a 19 anni “da un anno lavoravo e studiavo all’estero, quando improvvisamente, dopo un giorno di febbre e una tosse stizzosa, non ho più respirato correttamente”. La fatica più terribile, ricorda Maria Cristina “è stata trascinare la valigia fino alla stazione per tornare a casa”. Qui è cominciato quello che lei chiama “pellegrinaggio per ospedali”. “Dopo una prima cura contro

la tubercolosi, hanno scoperto un grosso difetto interatriale. Per l'intervento di chiusura del difetto cardiaco mi recai all'ospedale di Varese, dove decisero di farmi un cateterismo cardiaco. Da lì si scoprì una forte pressione nei polmoni. Mi dimisero, senza fare l'intervento, con la diagnosi di sindrome di Eisenmenger. Mi diedero due anni di vita". Il tempo passava "e la situazione era sempre più complicata, mi consumavo". Maria Cristina ha poi subito un trapianto "l'anno scorso ho compiuto 40 anni, e ho dato una grande festa con tutti gli amici vecchi e nuovi. Sono contenta, non avrei mai pensato di arrivarci!"

Per i bambini la malattia è forse ancora più incomprensibile. Sarà per questo che i genitori di Emanuele C. gli hanno scritto e dedicato la favola del Cavaliere Rosso. "C'era una volta un piccolo cavaliere dai capelli rossi e col sorriso negli occhi. Le sue gesta erano famose in tutto il vicinato, i suoi combattimenti leggendari. In giardino le lucertole lo temevano, e le farfalle volavano più in alto. Capriole e salti erano la sua specialità, gli occhi da furbetto e la spontaneità la sua forza. Un brutto giorno si scontrò con un drago nero e malvagio. Il combattimento durò a lungo, anche i suoi genitori furono presi in ostaggio, ma lui non depose mai le armi, neanche quando le sue forze erano allo stremo. Vennero in suo aiuto dame dagli occhi azzurri e condottieri vestiti di bianco. Finalmente arrivò un mago, dall'aspetto rassicurante, ma dal linguaggio incomprensibile, che aveva armi sottili e taglienti. Entrò nel petto del piccolo cavaliere, e con le sue stesse mani strappò via il drago nero e malvagio. Il piccolo cavaliere si riprese la sua forza, e anche i suoi genitori furono liberi dall'incantesimo. Ha ricominciato i suoi combattimenti. Finalmente ha ripreso a volare, e noi con lui".

An aerial photograph of a lush green landscape. A paved road curves through the scene, separating a lighter green field on the left from a darker green field on the right. Several people are walking along the road in the right-hand field. A single tree stands at a junction of the road in the lower-left quadrant. The overall scene is bright and vibrant, suggesting a sunny day.

*Le storie dei pazienti
che hanno sviluppato
l'ipertensione polmonare
a seguito di altre patologie
si connotano per
l'estrema capacità
di individuare soluzioni
positive per vivere.*

Causa o conseguenza? L'ipertensione arteriosa polmonare può accompagnarsi ad altre patologie. Che sia la causa scatenante, o la conseguente degenerazione di situazioni pregresse, questa condizione rende più complessa la diagnosi e il trattamento, soprattutto da parte di medici non specializzati. Una sfida in più anche per i pazienti, chiamati a convivere con più patologie, e capaci comunque di individuare soluzioni positive per vivere una vita serena.

“La mia storia inizia alla mia nascita. Cardiopatia congenita che ha portato a una sindrome di Eisenmenger. A quel tempo, quarantadue anni fa, non si capiva bene cosa fosse. Sono stata visitata da tanti dottori, ma tutti dicevano ai miei genitori la stessa cosa: a Potenza non ci sono strutture adatte per curare vostra figlia”. Vita P. racconta questa storia, la sua storia, di donna nata al sud, con una malattia congenita, che lei ha sconfitto nel quotidiano, giorno per giorno. A Potenza, infatti, il reparto di cardiologia è stato avviato quando Vita aveva già otto anni. “Dopo un accurato studio della mia malattia, vari ricoveri, esami e cateterismi, il dottore spiegò ai miei genitori che si trattava di una rara malattia, e che si sarebbe dovuto intervenire alla nascita”. Una bambina sfortunata? No, una donna meravigliosa, portatrice di un'esperienza importante. Che ritroviamo nelle parole di molti pazienti.

Mauro N. soffre di ipertensione arteriosa polmonare, causata da un difetto cardiaco che ha dalla nascita “ma che mi è stato diagnosticato solo dopo 40 anni!” Parla di “cosa strana” Mauro, che ha anche un passato da sportivo! “Per circa dieci anni ho partecipato a varie corse automobilistiche, mi recavo quindi in centri di medicina sportiva, dove mi veniva fatto un ecocardiogramma sotto sforzo”. La sorpresa di Mauro è giustificata. E quando i sintomi cominciano a manifestarsi “Signor Mauro, lei non ha nulla, se non un piccolo prolasso che non può causarle problemi”... ma a malattia era dietro l'angolo!

“Abito in riva al mare, non lontano dalle Alpi Apuane” comincia con una romantica descrizione della sua città, Roberto F. nato con un difetto intra ventricolare. “Da ragazzo questo mi limitava un po’ nel fare le stesse cose degli amici, ma riuscivo a passeggiare in riva al mare, ad andare per funghi in montagna, e a lavorare come cuoco in un ristorante di Marina di Carrara”.

Annunziata Maria Q. è nata a Napoli, ma poi si trasferisce a Siena “durante una visita mi fu diagnosticato il Lupus eritematoso sistemico, che deriva dalla connettivite. Cominciai a curarmi in maniera costante, ma sopraggiunse una fase di rifiuto e iniziai a prendere i farmaci solo quando volevo. Questo però non mi aiutava, la malattia peggiorava sempre più”. Ed eccola lì “la diagnosi di ipertensione arteriosa polmonare... La mia terapia oggi comprende il sildenafil, che mi aiuta tanto con la circolazione, e l’ambrisentan”.

Racconta una vita da favola, ma confessa “ho un passato da tossicodipendente. Ero una sbarbina carina, sana, con tante domande che aspettavano una risposta... che io non sapevo darmi, e mi sono rifugiata nella droga”. Luisa P. è affetta da HIV, che la porta all’ipertensione arteriosa polmonare. “Una sera in ufficio, facendo una rampa di scale, per bacco, mi è preso un dolore come quando uno corre tanto e sente male alla milza e al petto. Per caso il giorno dopo avevo un elettrocardiogramma di routine”. Destino, caso fortuna, chissà, si chiede Luisa. “Ma il dottore mi ricovera con urgenza. Dicevano che il mio cuore era ingrossato, che fosse malmesso”. Dopo una settimana, Luisa viene dimessa “con la consapevolezza di avere una malattia che nessuno conosceva, compresa me”.

Anche Onofrio C. ha sofferto di una forma particolare della malattia, associata a problemi di fegato, l’ipertensione portale, ora risolta con il trapianto.

Forme associate di ipertensione arteriosa polmonare

L'ipertensione arteriosa polmonare può essere senza cause note (idiopatica), familiare, oppure "associata" ad altre patologie:

- le cardiopatie congenite (Vita P., Mauro N., Roberto F.)
- le malattie del tessuto connettivo (Annunziata Maria Q.)
- l'infezione da HIV (Luisa P.)
- l'ipertensione portale (Onofrio C.)
- la schistosomiasi e anemie emolitiche croniche

Si parla di forme "associate" perchè nei soggetti affetti da queste patologie vi è una maggiore probabilità di sviluppare la malattia rispetto alla popolazione generale.

L'ipertensione arteriosa polmonare è una nota complicanza delle **malattie del tessuto connettivo**: sclerosi sistemica, lupus eritematoso sistemico, connettivite mista e, più raramente, l'artrite reumatoide, la dermatomiosite e la sindrome di Sjögren. La sclerosi sistemica rappresenta la principale malattia del tessuto connettivo associata a ipertensione arteriosa polmonare. Si stima che tra il 7 e il 12% di questi pazienti svilupperanno la malattia.

Nei pazienti adulti affetti da **cardiopatie congenite** sembrerebbe essere compresa tra il 5 e il 10%. In alcuni casi può portare alla cosiddetta Sindrome di Eisenmenger.

La malattia è una complicanza nota delle **patologie epatiche croniche**. Studi condotti in pazienti in lista per trapianto di fegato documentano una prevalenza del 3.5-4%.

L'ipertensione arteriosa polmonare è una rara ma nota complicanza dell'**infezione da HIV** (incidenza annuale di 0.1%).

Le forme associate a **schistosomiasi e anemie emolitiche croniche** sono estremamente rare.



*Tipizzazione,
screening, lista di
attesa. Finchè il
telefono non squilla...
Una malattia strana,
che non sceglie ma si
impone, è originale
anche nelle soluzioni.*

... per il trapianto... Succede quando i pazienti non rispondono in maniera positiva a nessuna delle cure, solo allora si prende in considerazione la soluzione più invasiva. E l'attesa si fa tangibile. Tipizzazione, screening, lista. Finché il telefono non squilla...

Anita I. "in coincidenza con il mio aggravamento, ho fatto la tipizzazione, e dopo qualche giorno ero in lista d'attesa per il trapianto. L'attesa è durata poco, per fortuna, e dopo cinquanta giorni ecco la notizia, e le lacrime di gioia!"

Annamaria B. scrive proprio nel giorno in cui si è sottoposta allo screening in vista del trapianto "sono molto serena, ho la massima fiducia nei medici. Lo faccio anche per i miei bambini, che hanno bisogno della loro mamma".

La "mazzata", per Roberto F., arriva quando sente parlare di trapianto. Dopo essere stato curato, in maniera poco opportuna, a Massa Carrara, approda al centro di Bologna "dove mi fu confermata l'ipertensione arteriosa polmonare. Mi sentivo mezzo morto, mi crollò il mondo addosso. Pensavo alla mia famiglia, a mia moglie, mio figlio, pensavo che non avrei più potuto lavorare. Ero un uomo finito". Già con le prime cure, però, le condizioni di Roberto migliorano vistosamente "potei continuare a lavorare, le mie condizioni generali lo permettevano!" Roberto è in lista d'attesa per il trapianto e ha già fatto lo screening.

La storia di Onofrio C., poliziotto insignito di un encomio solenne dal Ministero della Difesa, è singolare ma non troppo. Deve sottoporsi a un trapianto di fegato per una forma molto particolare della malattia. Onofrio viene curato con la pompa di infusione continua, finché non arriva la telefonata! L'intervento per il trapianto di fegato riesce con successo. Le prime parole di Onofrio al risveglio? "La vita è bella"!

Maria Cristina G. si ammala improvvisamente a 19 anni. Torna a casa dalla Germania, dove lavorava, e le scoprono un buco nel cuore, non operabile a causa di una “strana forte pressione nei polmoni”. A Pavia è stata messa in lista d’attesa per un trapianto di polmoni “che è avvenuto giusto l’anno dopo. Quando ho dovuto firmare per mettermi in lista, la mia mano ha tremato un po’. Ma durante lo stesso intervento mi hanno *riparato* anche il cuore, e ho ricominciato a vivere, respiravo!” Ma Cristina decide di inseguire i suoi sogni, e non si ferma neanche di fronte all’idea di un viaggio in Egitto “Sono trapiantata, perciò immunodepressa, è quasi ovvio che mi succeda qualcosa... e poi mi sono detta: o lo fai ora che stai bene, o non lo farai più! Per una maggior sicurezza avevo stipulato un’assicurazione con la Europe Assistance, così nel peggiore dei casi, mi avrebbero riportata subito a casa! Cosa fondamentale, ho portato con me tutti i medicinali necessari. È andato tutto talmente bene che ci sono tornata altre tre volte, in Egitto”.

Reyes C. ricorda che a Cuba i medici le avevano dato pochi anni di vita. Ma in Italia per lei “la musica cambia”. Nell’aprile del 2008 la sottopongono a un trapianto di cuore-polmoni. “Da allora sto meglio, non mi pare vero, ora riesco a fare tutto, le scale, le pulizie di casa, la spesa, è un sogno. Vado anche a ballare! Mi dispiaceva dover guardare gli altri ballare la mia salsa cubana, il trapianto prima e il ballo dopo mi hanno ridato la vita”.

Meri C. ama il mese di giugno, che porta l’estate, soprattutto perché è il mese in cui ha potuto realizzare il suo piccolo grande sogno “il mio matrimonio! È stato come vivere una favola. Sulla mia faccia e su quella di mio marito Alessio si era magicamente stampato un sorriso e una gioia che probabilmente solo l’amore può regalare. Abbiamo festeggiato e ballato fino allo stremo. Non mi sono mai sentita così bene come nel mio abito da sposa, e ‘bella’, io che non mi piaccio mai! È già trascorso

un anno e sento un po' di nostalgia, vorrei rituffarmi dentro quel giorno e riviverlo ancora. Ma tutto ciò non sarebbe stato possibile se tanti anni fa non avessi ricevuto le cure opportune per la mia malattia". Ammalata fin da bambina, Meri accusa un peggioramento nel 2004 "durante un ecocardiogramma ci si accorse che l'arteria polmonare si era dilatata a dismisura e stava degenerando in aneurisma. L'unico rimedio era il trapianto. Per fortuna, dopo soli tre mesi di lista di attesa, il grande giorno è arrivato. L'intervento è stato molto delicato, ma tutto è andato bene. La mia famiglia è stata sempre al mio fianco e c'era anche Alessio... è proprio amore!"

Un entusiasmo contagioso, in particolare quello di queste tre splendide donne, che hanno dimostrato a tutti, e per prime a se stesse, che la vita è bella, e i sogni vanno coltivati, e realizzati.

Trapianto di polmoni o cuore-polmoni

Il trapianto di polmoni o cuore-polmoni trova indicazione solo nei pazienti in classe funzionale III e IV che non rispondono alla terapia medica più intensiva. I principali limiti di tale risorsa terapeutica sono legati al rischio chirurgico e al limitato numero delle donazioni rispetto alla reale necessità. Nei pazienti con ipertensione arteriosa polmonare sono stati effettuati trapianti sia di polmone singolo, sia di doppio polmone, sia del blocco cuore-polmone.

Anche se i risultati di queste tre metodiche appaiono molto simili, nella maggior parte dei centri, attualmente, si effettua prevalentemente il trapianto di doppio polmone. Il trapianto del blocco cuore-polmoni viene riservato ai pazienti con ipertensione arteriosa polmonare e difetti cardiaci congeniti che non possono essere riparati (Sindrome di Eisenmenger).

An aerial photograph of a couple walking along a sandy beach. The woman is on the left, wearing a striped shirt and light blue jeans. The man is on the right, wearing a dark t-shirt and shorts. They are walking away from the camera towards the ocean. The water is a vibrant turquoise color, and white waves are breaking onto the shore. The sand is a light beige color, and there are some shadows cast by the couple.

*La gravidanza comporta
un sovraccarico
per il cuore e rischi
per madre e nascituro...
e questo pone
le donne di fronte
alla scelta più dura...*

Dedicato alle donne. E ai mariti, i compagni di vita, gli uomini che di quelle donne sono innamorati. Potrà stupire, ma spesso nelle donne la malattia si è manifestata proprio a seguito, o durante, una gravidanza.

Per le donne è davvero incredibile, e difficile da accettare, come racconta Isa S. “ad agosto del 1995 sono diventata madre con un parto cesareo molto particolare, con miectomia, durante il quale ho rischiato di perdere la vita per mancata coagulazione. Dopo qualche mese, le prime avvisaglie della malattia. Il cardiologo mi disse che avevo solo delle turbe ansiose, e quella diagnosi fu fatale”. Il tempo passava, e le cose non miglioravano “ero sempre dal medico curante, che Dio lo voglia benedire! Perché stavo male, ma lui aveva deciso che ero stressata. Allora vado dal neurologo, che mi dà delle gocce. Quella notte ebbi la prima sincope, ma neanche a quello diedero importanza”. Isa poi si sentiva in ansia “mi sentivo in colpa, e cercavo di reagire!”

Quello di Isa non è l'unico caso in cui la malattia si manifesta durante la gravidanza. Tanti sono i momenti e le occasioni che la malattia può scegliere per palesarsi, e questa casistica non è certo imprescindibile! Ma resta il fatto che la sensibilità delle donne risulti molto colpita quando la gravidanza “non viene da sola”...

È la storia di Angela C., “non vorrei tanto soffermarmi sulla malattia, ma sui momenti che l'hanno caratterizzata, e su quello che mi hanno insegnato. Aspettavo il mio bambino, e per strada ebbi la netta sensazione che qualcosa stesse cambiando”. Angela sviene all'improvviso. “Mi risvegliai, la fatica, la mancanza di respiro... ne ero sicura, la mia allergia era stata aggravata dalla gravidanza, e per i medici tutto rientrava nella norma”. E invece arriva un nuovo scossone, “la malattia si presentò forte e improvvisa, diagnosi: ipertensione arteriosa polmonare”.

La gravidanza comporta infatti un sovraccarico per il cuore e rischi altissimi per madre e nascituro. I medici che conoscono la malattia consigliano sempre di non correre rischi... e questo pone le donne di fronte alla scelta più dura.

La diagnosi per Antonella E. arriva all'età di 9 anni, ma questo non le impedisce di avere una vita serena. Sposa Giuseppe "con lui accanto mi sentivo più tranquilla, protetta. Dopo due anni di matrimonio abbiamo deciso di avere un bambino. Mi sono rivolta a una cardiologa, che mi ha detto che potevo avere il bambino tranquillamente". Antonella purtroppo ha sperimentato in prima persona una delle insidie di questa malattia... i medici che non la conoscono a fondo, possono dare consigli sbagliati, anche se in buona fede. "Al quinto mese avevo la pressione polmonare che si alzava sempre di più". Si decise di fissare il parto al settimo mese "i rischi per me erano molti, se non avessi voluto avere conseguenze, avrei dovuto abortire". Il cardiologo di Catania a cui Antonella si era rivolta ebbe la felice idea di confrontarsi con il Prof. Galì, di cui conosceva la fama. "Inutile descrivere il nostro stato d'animo: agitazione, paura, speranza, incertezza. Restando in Sicilia, mio marito avrebbe avuto tre alternative: perdere il bambino, perdere me o perdere entrambi!" Antonella si trasferisce a Bologna "mi fu sospeso il farmaco che prendevo da 24 anni e inserito per via infusione il Flolan, uno dei pochi farmaci che si possano prendere in gravidanza". Il bambino nasce prematuro e sano, ma il rischio corso è stato grandissimo per tutti.

A Rita P. la patologia viene diagnosticata in seguito alla sua seconda gravidanza, ma i sintomi c'erano già tutti "scoprii di essere incinta, pensai che fosse un segno del destino, e che sarei guarita da tutti i miei mali psicologici". Ma le cose non andarono così "dopo i primi quattro mesi trascorsi a letto con continue minacce di aborto, iniziai a sentirmi sempre stanca".

Poi l'emottisi "iniziai a gonfiarmi, una tosse secca non mi lasciava mai, fino a che una notte, tossendo, mi accorsi che avevo perso sangue dalla bocca". La corsa verso l'ospedale, gli esami. "Senza dirmi la verità, mi fecero il cesareo. A mio marito dissero che stavamo morendo, io e il mio bambino, e così c'era una speranza almeno per il bimbo". Rita va in coma, per due giorni. "Da allora sono trascorsi undici anni, il mio bambino si chiama Francesco, sta bene anche se è nato di sole 32 settimane e io, con gran meraviglia dei medici, sono qui". Rita deve ritenersi molto fortunata.

Ilenia F. ricorda l'estate caldissima del 2003 "durante la gravidanza, non riuscivo nemmeno a parlare a lungo, sentivo il cuore che batteva veloce. Il ginecologo, il mio medico, tutti mi dicevano di stare tranquilla, era solo una situazione momentanea, dovuta al gran caldo". Ilenia aveva le labbra viola "unica cosa che avrebbe potuto insospettire, ma nessuno si è accorto di questo, se non dopo che mi è stata diagnosticata la malattia". Dopo il parto, la situazione di Ilenia continuava a peggiorare. "Il mio ginecologo ha ritenuto opportuno effettuare una visita cardiologia d'urgenza, che ha rivelato un'embolia polmonare avuta durante il parto". Ilenia viene ricoverata d'urgenza "un cardiologo che aveva studiato a Bologna mi ha parlato di una rara malattia chiamata ipertensione arteriosa polmonare".

Ci racconta Morena C. "sono ancora all'inizio di questa malattia e sto ancora cercando di farmene una ragione, non mi sembra ancora vero che possa essere capitato a me. Ho 37 anni e la cosa che mi ha maggiormente buttata giù è stato apprendere di non poter avere figli a causa della malattia".

Erica D. è sposata con Gianluca, ha una vita intensa, lavora, e di fronte alla nascita di un nipotino "emerse in me un forte desiderio di maternità, che di lì a poco sembrò possibile.

Ma i sintomi che aveva già accusato in precedenza, a questo punto si manifestarono in modo più acuto, tanto da richiedere un ricovero per “dispnea ingravescente con tachicardia e senso di malessere generale”. In ospedale per quasi due mesi, le fu anche prospettata l’ipotesi di trapianto cuore-polmoni, se la situazione fosse peggiorata. “Questa malattia era nuova per noi, e ci fidammo del parere dei medici, che ci consigliarono l’interruzione di gravidanza”.

Rossella R. ha dovuto affrontare anche lei questo dolore, a suo dire il più grande. “Fino ad oggi non ho avuto grossi problemi, ma sento comunque il peso di un’invalidità grande... quando sono rimasta incinta, mi sono confrontata con i medici, e ho capito che non c’era nessuna speranza di portare avanti la gravidanza, proprio a causa della malattia. È stata la cosa più devastante, mi ha fatto più male questo che non la mia malattia, che dovrò combattere per tutta la vita”.

Anche nel caso di Elisabetta C., la patologia si manifesta con la gravidanza. Lei sa di soffrire di problemi cardiaci, ma conduce una vita regolare, finché “dopo un aborto spontaneo, restai incinta di nuovo e decisi di andare a fare una visita dal cardiologo”. Le fu confermata la diagnosi di dotto di Botallo aperto e di ipertensione arteriosa polmonare severa, consigliando il trapianto cuore-polmoni. A Elisabetta è bastato poi fare una cura adeguata per ritornare alla normalità della sua vita, ma ha comunque rinunciato alla maternità.

Il grande dolore di Letizia S. è senza parole, lei relega a due righe asettiche il compito di raccontarlo “a ottobre 2008 risultai positiva al test di gravidanza. Mi furono spiegati tutti i rischi che comportava una gravidanza, e decisi di interromperla”.

Mary G. è malata da quando aveva 18 anni, ora ha superato i trenta, ed è sposata con Claudio “dopo un solo anno avevamo

già messo su casa. A settembre ci siamo sposati. Il nostro sogno è di adottare un bambino, speriamo che con la nostra forza e il nostro amore ci riusciremo!” Che la burocrazia non ostacoli questo sogno di mamma. Incrociamo le dita per Mary, che ha avuto l’idoneità per l’adozione.

E facciamo invece gli auguri a Teresa L., che sceglie di condividere con tutti noi una gioia “è arrivato il figlio tanto atteso! Quando ho scoperto la malattia avevo già fatto le pratiche per adottare mio figlio. Ora è qui, è arrivato dall’Etiopia. Non mi sembra vero, solo l’anno scorso la situazione della mia salute incerta non mi faceva sperare nulla di buono. Ora sono mamma di un bambino di 10 anni. È bellissimo!” Teresa è al colmo della gioia, e riscopre la speranza, che in fondo resta sempre in ciascuno di noi, e che ha solo bisogno di un bel evento per tornare a galla “ora sono più che mai convinta che sperare si può e si deve fare, che il credere nelle proprie convinzioni e lottare, alla fine paghi. La salita è dura, ma c’è sempre una fonte per ristorarci”. La malattia sembra anche meno crudele, vista con gli occhi di una mamma felice, premiata dall’affetto di un bambino che le ha ridato la gioia “il mestiere di mamma è molto impegnativo, ma anche molto gratificante. La mia malattia è passata in secondo piano. E di questo sono felice. Mio figlio mi ha aspettato per tanto tempo e anche io lui. Non è una parte del mio corpo, ma una parte del mio cuore”.

Gravidanza? La ragione e la medicina consigliano alle pazienti affette da ipertensione arteriosa polmonare di non affrontarla. Troppi i pericoli che si correrebbero a causa dell’affaticamento del cuore. La scelta è davvero difficile...



In alcuni casi particolari di cuore polmonare tromboembolico la malattia risulta operabile. Un intervento, laddove si presentino le condizioni ideali per realizzarlo, può in questo caso “cambiare la vita”.

In alcuni casi particolari i pazienti possono essere sottoposti ad un intervento: non stiamo parlando di trapianto, ma della endoarterectomia polmonare. La patologia in questione è nota come “cuore polmonare cronico tromboembolico” (CPCTE). In questi casi l’ipertensione polmonare è dovuta all’ostruzione del circolo polmonare da parte di trombi. Un intervento, laddove si presentino le condizioni ideali per realizzarlo, può in questo caso “cambiare la vita”.

Dopo una vita dedicata al lavoro, Alberto V. comincia ad accusare delle crisi respiratorie forti. “Ho 65 anni e dopo numerosi esami clinici e visite senza diagnosi precise, un medico mi consigliò un controllo specialistico presso un centro di studio e trattamento per l’ipertensione polmonare”. Sottoposto ad alcuni ricoveri, Alberto ha subito tre interventi di angioplastica. “Lo staff chirurgico ha poi deciso per un intervento di endoarterectomia. Ora sono a casa in convalescenza, e mi sento davvero rinato”. Il piacere delle scale... È così strano se ci pensi, ma leggendo quello che racconta Alberto non sembra neanche una cosa banale “non mi pare vero di salire e scendere le scale senza alcun problema, e di non avere più le crisi respiratorie cui ero soggetto”.

Ad Antonino S. hanno confermato “la presenza di ipertensione polmonare di grado severo e di tromboemboli polmonari”. Lo staff del centro di Bologna ha disposto l’intervento e “dopo neanche una settimana ero in piedi e dopo 15 giorni sono stato dimesso dall’ospedale”. Antonio si sente un uomo nuovo “non mi sono neanche accorto di essere stato sottoposto a un intervento così importante e delicato”.

Laura P. ha subito lo stesso tipo di intervento. “Il Prof. Galiè, assieme ai cardiocirurghi, visionò il filmato dei miei polmoni e del mio cuore, e decisero che potevo essere operata. Mi spiegarono che era un intervento importante, a cuore aperto,

previo abbassamento della temperatura corporea a 26 gradi. Il Prof. Mikus me ne parlò come di un'operazione paragonabile, per certi aspetti, a un trapianto, ma mi disse anche di non preoccuparmi 'lei uscirà dalla sala operatoria con le ossa e la pelle chiuse'". Laura ricorda con serena emozione quei momenti, "l'intervento durò dieci ore e poi rimasi in terapia intensiva, dove nessuno poteva entrare. Ho condiviso questo periodo con la signora Lucia, a cui era stato eseguito un triplice trapianto, il primo in Europa. Se ne parlò anche in TV, che avventura!"

Anche Elena C. un giorno ha ricevuto una sorpresa. Era giunta a Bologna dopo una serie di diagnosi errate. In terapia con il bosentan, a cui si aggiunse il sildenafil, scopri che "il mio problema si poteva risolvere con l'intervento di endoarterectomia polmonare. L'idea mi spaventava, mi fu spiegato esattamente in cosa consisteva". Il chirurgo decise poi di rimandare l'operazione. "Continuai i miei soliti controlli, e i risultati erano sempre in miglioramento". Ritorna l'ipotesi intervento. "Il Prof. Mikus e l'anestetista mi parlarono dei rischi, ma io accettai lo stesso. Il 20 novembre fui operata. I giorni seguenti sono stati duri, faticosi, ma dopo 26 giorni sono stata dimessa. Tornando a casa ho provato una forte emozione! Affronto le scale e mi sento rinata... Mi hanno regalato una seconda vita!"

"L'intervento è perfettamente riuscito, grazie al Cielo e... grazie alle mani del chirurgo" racconta Gabriele V. "post intervento ho iniziato subito la riabilitazione fisioterapica e praticamente dopo 5 giorni mi avevano già messo in piedi. Ora sono un po' debilitato ma sereno, veramente felice e soddisfatto... un Gabri versione 2.0 insomma! Ho sempre avuto vicino a me le persone care, che mi hanno sempre spronato, incitato a non mollare, a non demordere, a essere positivo. Sto dedicandomi alla ginnastica aerobica e a salutari passeg-

giate, esplorando gli angoli nascosti e tipici dei borghi dietro casa. Seguo comunque la mia squadra di pallacanestro incitando i compagni con entusiasmo. Mi hanno lasciato la carica di capitano *ad honorem*, quindi mi sento in un certo senso ancora responsabilizzato, sebbene da bordo campo! I consigli che mi sento di dare, quindi, sono di riporre fiducia nel “team dell’IP”, di non attendere o indugiare, perché in tal modo si perde tempo preziosissimo!”

L'endoarterectomia polmonare

L'endoarterectomia polmonare è un intervento cardiocirurgico che può essere effettuato in una particolare forma di ipertensione polmonare chiamata cuore polmonare cronico tromboembolico (CPCTE) che costituisce la Classe 4 della classificazione diagnostica dell'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS) di questa malattia.

Nel CPCTE l'ipertensione polmonare è dovuta alla ostruzione meccanica del circolo polmonare da parte di trombi organizzati che rappresentano l'evoluzione fibro-trombotica di emboli provenienti dal distretto venoso sistemico che si sono progressivamente accumulati nel circolo polmonare.

Per identificare i pazienti che sono idonei a questo intervento sono necessari alcuni esami specifici come la TC toracica con mezzo di contrasto e l'angiografia polmonare tradizionale. Tali indagini consentono di definire con precisione la sede e l'estensione delle lesioni ostruttive, permettendo la distinzione dei casi di CPCTE in forme prossimali o distali, fondamentale per stabilire l'indicazione all'intervento di tromboendoarterectomia polmonare.



*C'è chi parla di odissea,
per quanti si ammalano
a sud. Ma a quanto
pare, Ulisse abita
anche a nord!*

La malattia non ha latitudini e la sanità non dovrebbe avere confini geografici. Di conseguenza la qualità delle cure mediche dovrebbe essere garantita ovunque. Ci sono tanti casi in cui la buona sanità non fa notizia, ma capita invece spesso che a soffrire per le carenze strutturali e mediche siano i pazienti. La situazione, grave in ogni contesto, rischia di diventare ancora più difficile da gestire nel caso in cui ci si trovi di fronte a una malattia rara.

Luigi F. è in Puglia che ha vissuto la sua esperienza di malattia. “Mi ammalai di broncopolmonite acuta con versamento pleurico, con l’aggravante dello pseudomonas, regalo del reparto ospedaliero. Poi la guarigione, ma il decorso della malattia era già segnato “andando a far volare gli aquiloni con due miei amici, coetanei, mi sono accorto di non riuscire a tenere il loro passo a causa di stanchezza e affanno”. Poi giunsero le vertigini. Il medico sentenziò che il giramento di testa poteva essere attribuito a qualche leggera stenosi vertebrale. “Fui curato, ma mentre le vertigini sparirono, la stanchezza rimase, eccome! La ritenzione idrica mi ha gonfiato in modo spaventoso. Il primario di medicina generale mi fece ricoverare d’urgenza per scompenso cardiaco”. Poco prima di Natale Luigi viene dimesso, con una sorpresa. Gli viene diagnosticata l’ipertensione arteriosa polmonare. La terapia assegnata fu a base di diuretici. “Né io né la mia famiglia sapevamo cosa significasse, e il primario in questione non ci diede ragguagli in proposito”. Fu solo dopo un nuovo svenimento, che arrivò l’ammissione di impotenza da parte dei medici. “Una sera salendo gli scalini, diciotto, che conducono alla mia camera da letto, ho sentito un dolore al torace e alla vena giugulare destra. Sono svenuto prima che mio figlio riuscisse a darmi la cannula dell’ossigeno, di cui mi ero comunque provvisto. Mezz’ora dopo ero ricoverato in terapia intensiva”. L’ecocardiogramma non poteva che confermare la diagnosi, ma nuovamente nessuna terapia adeguata

fu somministrata. “Finalmente il primario del reparto cardiologico ci comunicò cosa significasse ipertensione arteriosa polmonare, ammettendo di non aver mai trattato malattie del genere”. Fu lo stesso primario però a segnalare il centro S. Orsola-Malpighi di Bologna. “È stata una fortuna incontrare un medico così coscienzioso, al contrario di tanti altri suoi colleghi” racconta Luigi.

Sempre dalla Puglia, e dal bellissimo Salento, viene un'altra storia di “manifesta impossibilità a curare la malattia”, per fortuna però subito ammessa dai medici, accompagnata dal giusto consiglio. È il caso di Annamaria B. “dopo un ecocardiogramma il cardiologo mi disse: sospetta ipertensione arteriosa polmonare. Fui ricoverata all'Ospedale di Copertino, per due giorni, ma mi dissero che loro non erano in grado di curarmi e mi consigliarono di andare a Bologna per fare accertamenti”.

Roberto F. è di Massa Carrara, vive in riva al mare e convive con una difetto intraventricolare dalla nascita. Ricoverato nell'ospedale della sua città per curare una tosse tremenda che non voleva passare, fu sottoposto a dei salassi. “Già all'epoca avevano ventilato l'ipotesi di ipertensione arteriosa polmonare. Io non sapevo cosa fosse. E loro decisero di continuare a 'curarmi' in loco. Purtroppo!” Roberto era peggiorato al punto da non camminare più, anche affetto da polmoniti, bronchiti, embolie polmonari... “Finalmente i medici si decisero a mandarmi a Bologna”...

Vita P. sospira “non è facile convivere con un problema come questo, soprattutto per chi vive al sud come me. Sapendo che non ci sono centri adatti nei nostri ospedali, se si ha bisogno di una visita, anche per un piccolo problema, quando mostriamo la documentazione della malattia a volte ci liquidano con una scusa. Lo dico perché mi è capitato.

È faticoso dover viaggiare per fare i controlli, ma poi la stanchezza passa, la cosa più importante è che adesso possa vivere una vita più serena”.

E cosa succede quando la diagnosi c'è, ma non ci sono le risposte mediche adeguate?

Teresa L. vive in Molise, e al manifestarsi dei sintomi che ben conosciamo, decide di farsi controllare da un cardiologo che “riscontrò uno strano elettrocardiogramma, mi ritrovai in ospedale e fui sottoposta a tutti gli esami. I test di *routine* risultarono negativi. Fui sottoposta addirittura ad una prova da sforzo. Pazzesco a pensarci ora, poteva costarmi davvero cara! Venni poi dimessa dall'ospedale con una diagnosi sibillina: ipertensione arteriosa polmonare. Mi dissero che la malattia era grave, ma che non sapevano cosa fare per me, dove indirizzarmi per guarirla, assurdo! Un centro ospedaliero i cui dottori non erano capaci di trovare una soluzione, a un problema medico!”

A seguito di un incidente stradale, Daniela M. viene ricoverata. Siamo in provincia di Lecce. “Fui sottoposta ad accertamenti, tra cui un elettrocardiogramma. Solo un anno più tardi scoprii, dietro richiesta della cartella clinica, che quell'esame aveva avuto esito irregolare. Erano da poco iniziate delle strane crisi. Tachicardia, affanno, sudorazione fredda, tremori e sdoppiamento della vista. In due occasioni ho anche perso conoscenza. Mi sottoposi a tutta una serie di esami, senza riuscire a venire a capo del problema. I malori aumentavano. Verso la fine del giugno 2004, mi alzai dal letto, ma mi sentii mancare le forze. Mi risvegliai distesa sul letto, circondata dagli operatori del pronto intervento. Con l'ambulanza del 118 fui trasferita all'Ospedale di Nardò. Lì mi seppero solo dire che c'erano dei problemi legati al cuore, ma che non era di loro competenza. Firmai le dimissioni e andai via, dietro mia responsabilità.

Il giorno dopo mi recai presso l'Ospedale di Copertino. La situazione apparve subito complicata, e anche in questo caso il medico specificò di non potermi aiutare, perché non aveva a disposizione gli strumenti giusti". Da Copertino Daniela è stata indirizzata prima a Reggio Emilia, e da qui a Bologna.

Gabriella D. sviene salendo a piedi verso il santuario di Santa Rita da Cascia. "L'ambulanza mi porta presso l'ospedale di Spoleto, reparto di terapia intensiva. Superato il momento critico, mi dimettono per poter continuare gli accertamenti nella mia città, Palermo". È però a Padova che viene fatta la diagnosi di ipertensione arteriosa polmonare. "Mi spiegarono che si trattava di una malattia rara e mi crollò il mondo addosso". Gabriella scopre l'esistenza del centro gestito dal Prof. Galiè, e diventa uno dei pazienti del centro bolognese "intanto continuavo i controlli di routine a Palermo, ma al termine di una visita mi comunicarono che non mi avrebbero dato ulteriori appuntamenti per controlli, perché ero in cura a Bologna. Sinceramente dalla Sicilia è più che un viaggio, perché è indispensabile dormire una notte in albergo, considerati gli orari proibitivi dei voli da Palermo per Bologna". Gabriella parla di "odissea, per chi si ammala al sud".

Ma a quanto pare, Ulisse abita anche al nord! Alberto B. racconta che "all'Ospedale di Pordenone, dopo avermi riportato alla "normalità", mi tennero in degenza una settimana per fare varie analisi e test. Alla dimissione i dottori mi dissero che avevano molte idee, ma non una diagnosi certa. Mi mandarono a casa dicendomi che mi avrebbero chiamato per mandarmi nel posto giusto al massimo dopo una settimana. Così fu e mi mandarono a Bologna".

Spesso l'imperizia dipende dal fatto che si tratta di una malattia rara, e non tutti i medici sono preparati per curarla in maniera opportuna. Ma le esperienze con la sanità possono essere

anche positive, come racconta Massimiliano V. “a Napoli per qualche giorno da carissimi amici, ho dovuto ricorrere ai servizi del 118, per fortuna per un malessere che non c’entrava con l’ipertensione arteriosa polmonare. Segnalo questo, e il fatto che il medico sia intervenuto in maniera tempestiva e con grande professionalità, per smentire il luogo comune di malasanità al sud”. Massimiliano ci regala una bella perla di saggezza “la buona sanità la fanno i buoni medici!” A prescindere dalle latitudini.

Il pendolarismo sanitario

È fondamentale che un medico, di base o specialista che sia, che non conosca bene l’ipertensione arteriosa polmonare o non abbia le competenze necessarie per seguire un paziente nel modo più appropriato, lo indirizzi al più presto in un centro specializzato. Questo diventa un fattore assolutamente critico nelle fasi più avanzate della malattia, dove ci si trova a dover gestire farmaci complessi come ad esempio quelli ad infusione continua (i prostanoidi). I pazienti e anche i familiari vanno “addestrati”, seguiti costantemente, e bisogna sapere fare fronte a qualsiasi emergenza.

I centri specializzati sono relativamente pochi ed è vero che ciò comporta dei disagi per i pazienti, che si devono spostare per raggiungerli, con tutti i disagi del caso. Ciò permette però ai medici di concentrare le competenze, avere più casi e maggiore esperienza, a beneficio del paziente stesso.



*La disponibilità di farmaci,
la preparazione degli staff
medici, l'esperienza
maturata rispetto alla
gestione delle varie forme
della patologia, fanno
dell'Italia un'eccellenza
a livello internazionale.*

Pendolarismo sanitario. È un fenomeno diffuso, interessa quasi tutte le regioni d'Italia, e riguarda per lo più quei pazienti affetti da patologie che richiedono interventi e cure specifiche non prestati nella propria regione di provenienza. L'ipertensione arteriosa polmonare non fa eccezione. Da tutta Italia i medici indirizzano i propri pazienti affetti da ipertensione polmonare a Bologna, Pavia, Roma e gli altri centri specializzati. Ma che questo fosse una soluzione praticabile da una nazione, o addirittura da un continente all'altro, ci ha davvero molto stupiti! È nelle storie di alcuni soci AIPI che troviamo la testimonianza di questa "migrazione sanitaria" verso l'Italia, per una volta centro di eccellenza mondiale!

"Uno svenimento... è cominciato tutto così 29 anni fa". A raccontarlo Gianna S., che ricorda "il mio dottore in Brasile, io abitavo a San Paolo, mi diceva che era preoccupato". Gianna aveva già impiantato un *pacemaker*, e subito una chirurgia cardiaca a causa di un difetto interatriale del cuore. "Mi ero abituata con il pacemaker, ma gli svenimenti erano rimasti". E altri farmaci come il Flolan e il Remodulin non erano disponibili in Brasile. Le parole del dottore sono state "Dovete andare subito a Parigi, non per una visita, ma per vivere, perché bisogna cominciare il trattamento con Flolan. A Parigi, il Prof. Marc Humbert ha sentito che sono italiana e ha subito telefonato al Prof. Nazzareno Galiè. L'appuntamento era stato fissato per il giorno dopo". La sorpresa di Gianna "un dottore tanto importante e impegnato, così disponibile!" E la sorpresa è aumentata quando, dopo la visita, Gianna ha sentito le parole che desiderava "Può rimanere in Brasile, non è ancora il momento di cominciare con la prostacilina". La famiglia di Gianna ha avuto il tempo di organizzare questo grande trasloco transoceanico. "Mio figlio ha cominciato le lezioni di italiano, io ogni sei mesi ritornavo a Bologna". Dopo un anno è mezzo le parole temute: "è arrivato il momento di cominciare". In tre mesi la vita di Gianna ha subito una grande scossa

“abbiamo venduto tutto, lasciato la famiglia, gli amici, la carriera. Un momento molto difficile per tutti, ma sono fortunata! Mio marito è sempre stato dalla mia parte”.

Reyes C. è nata a Cuba, con un soffio al cuore che le ha danneggiato i polmoni. “Fin da piccola ricordo che la mamma, al ritorno da scuola, mi doveva prendere in braccio perché non riuscivo a camminare. Dissero a mia mamma che all’età di sette anni sarei morta!” A Reyes nessuna medicina fu prescritta, e quando ebbe superato l’infanzia, i medici postdatarono il suo decesso all’età dello sviluppo. “Mi ero convinta di dover morire. Ma in Italia si è aperto un mondo nuovo”. Reyes è stata sottoposta al trapianto e adesso la sua vita prosegue a passo di salsa “vado a ballare la mia salsa cubana, io sono nata con la musica nel sangue!”

Anita I. vive a Triggiano, in Puglia, e quando le hanno diagnosticato l’ipertensione arteriosa polmonare, dicendole che l’unica soluzione sarebbe stata il trapianto, ha cominciato una piccola odissea a lieto fine. “Non ci siamo fermati, abbiamo cominciato a informarci, e io a girovagare per ospedali”. *Nemo profeta in patria*, non ci stupiamo quindi se “in uno di questi mi parlarono di una loro paziente in cura a Parigi.” Presi i contatti, Anita apprese che l’Ospedale Antoine Béchère era specializzato nella cura di questa patologia, ma giunta a Parigi ecco la sorpresa! “Fui ricoverata in Francia, e da lì mi consigliarono di andare a Bologna”. Per Anita, che dopo la cura ha riscontrato notevoli miglioramenti, si è trattato di un giro dell’Europa, che nasce e termina in Italia, con uno splendido lieto fine, in uno dei centri più prestigiosi al mondo, quello di Bologna!

Babacar D. è nato in Senegal, ma ora vive in provincia di Treviso, dove gli era stata diagnosticata la forma tromboembolica della malattia. “Vengo da un villaggio a 200 km da

Dakar, ma ci siamo trasferiti nella capitale”. Babacar, quinto di nove fratelli, ha perso la mamma da piccolo ed è andato a scuola fino a 16 anni, quando è venuto a mancare anche suo padre. In Italia scopre di essere affetto da ipertensione polmonare severa, associata a cuore polmonare cronico trombo embolico. Viene sottoposto a un delicato intervento di endoarterectomia polmonare, oggi sta bene e fa una vita normale. “Nel mio paese non avrei mai potuto essere curato, mancano sia le strutture sia i medici specializzati, per non parlare dei farmaci”.

La disponibilità di farmaci, la preparazione degli staff medici, la grande esperienza maturata rispetto alla gestione delle varie casistiche di manifestazione della patologia, fanno dell’Italia un’eccellenza a livello internazionale. Lo scopo dell’AIPI e di questo volume, è quello di divulgare questi messaggi a livello locale, per rendere più facile per tutti, pazienti e medici generici, l’individuazione in tempi brevi delle cure adeguate.



*La forza per andare
avanti... la prendiamo
dal mondo, intorno
e dentro di noi.
È bello dire grazie
a chi ci ama!*

Mio marito, la mia famiglia, i medici, i miei figli, i miei cuccioli e, perché no, anche me stesso! Quante volte abbiamo pensato che non ce l'avremmo mai fatta se nella nostra vita la malattia non ci avesse concesso di conoscere meglio il valore di chi vive con noi ogni nuovo respiro!

Marcello R. “è stata una mazzata durissima ritrovarmi ancora giovane e con tre bambini piccoli, nell’incapacità di lavorare e con difficoltà di ogni genere, anche finanziarie. La mia famiglia mi è stata molto vicina e mi ha sostenuto in tutti i modi”.

Bello anche il legame madre figlia, che si declina su più generazioni “mi chiamo Maria Cristina F., ho 39 anni, vivo con mia madre, mia figlia Sara, Charly, un cane meticcio di taglia media, e una gatta soriana bianca e grigia, Minù. Sara è la mia ragione di vita, abbiamo un legame viscerale, lei sarà sempre la mia piccolina”.

Marisa M., nonna a tempo pieno “mi hanno aiutato in tanti, familiari e amici, ma anche il mio carattere. Certo, a volte ho dei momenti brutti, ma in fondo non serve a nulla prendersela, bisogna trovare la forza di accettarsi per quello che si riesce a fare”.

Fabrizio F. racconta la sua scoperta “avevo lavorato per molti media nazionali, quotidiani, settimanali, tv, radio, siti internet, ma per un lungo periodo avevo perso lo stimolo di essere attivo, di sentirmi vivo. Piano piano poi l’ho riacquisito, grazie all’aiuto di me stesso. Amici, familiari sono stati importanti, certo, ma in queste situazioni il miglior psicologo non può nulla se non riesci ad amarti”.

Letizia L. ci racconta della forza che trae dai suoi bambini, a cui è riuscita a far accettare la malattia. “Per loro non è un

problema, sanno che c'è, mi chiedono com'è andata quando faccio le visite, ma poi la vita continua nella normalità!” Anche Letizia parla della sua fortuna “mio marito, i miei genitori, mio fratello, sono riusciti a trasmettermi il loro amore, mi hanno aiutato a superare i momenti più difficili. E poi i miei amici. Ho tanti amici che mi hanno sostenuta, con la loro continua presenza, riuscendo a scherzare della mia malattia”.

Dolcezza, amore, sorrisi, gli stessi che può portare l'arrivo di un nuovo nipotino “mi hanno sempre aiutato il mio compagno, sempre al mio fianco anche durante i controlli, la mia Diletta figlia, che si chiama proprio così, e oggi il mio meraviglioso nipotino appena nato, nel quale rivedo una vita piena di nuove speranze”. Gabriella D. racconta così la sua ricetta per la gioia! “Diletta abita ad Acireale con suo marito Antonio e il loro bambino, e ogni volta che andiamo a trovarli, ci fermiamo sempre alla stessa stazione di servizio sull'autostrada Palermo Catania, dove il gentilissimo gestore mi cede la sua scrivania per farmi stare più comoda, e il collegamento della macchinetta alla presa elettrica”. Gabriella è positiva e trasmette il suo messaggio di fiducia nel prossimo “ci si può organizzare secondo le proprie esigenze, contando su noi stessi per il molto che c'è da fare, ma senza dimenticarci che anche il nostro prossimo è ben lieto di aiutarci a risolvere i problemi che per noi sono insormontabili”.

Laura P. sceglie la vita in nome della progenie. “Ma a settant'anni suonati, ne valeva la pena di sottopormi a un intervento invasivo? Poi l'idea di veder crescere il mio nipotino ha avuto il sopravvento, dandomi il coraggio di andare avanti e cercare le terapie in un centro specializzato. Credo di essere nel giusto quando penso di essere nata la prima volta a Rapallo e la seconda a Bologna. Devo in particolare a mia sorella e ai miei figli l'avermi incoraggiata e aiutata a percorrere questa strada difficoltosa, ma risolutiva. Oggi conduco una vita normale”.

Luisa P. “chiedo sempre conforto a Lui! Mi sono riavvicinata a Dio, in maniera silenziosa, non vado in chiesa, ma dentro di me ho creato uno spazio nel quale rifugiarmi, quando mi sento sfiduciata e dubbiosa, e sono felice”.

Laura L. “mi sono fatta forza, ho pensato alle mie bambine, la mia famiglia mi ha sostenuto, mi è vicina, senza di loro non ce l'avrei fatta!”

“Ho cominciato a pensare che forse il proverbio *Dio vede e provvede* abbia qualcosa di vero. Io ero in profonda difficoltà, e mio marito, i miei genitori, i miei amici mi hanno aiutato a ricominciare a vivere, sostenendomi moralmente e fisicamente, non potrò mai ringraziarli abbastanza!” Lo pensa Ilenia F., quando riflette sulla sua malattia.

Manuela C. ha compiuto cinquant'anni “e mi hanno regalato Trilly, una cucciolina di chihuahua che è diventata la mia ombra. Con la sua vivacità e dolcezza riempie le mie giornate. Non mi lascia un momento, mi ha dato molta forza, e mi sono chiesta se potesse essere una terapia, per non pensare alla malattia e per poter così superare i momenti di crisi”.

A Giulia N. tutti hanno dimostrato affetto “anche quelli che non conoscevo. Pare strano, ma è così. Mi sono sentita coccolata dal mondo”. Dei giorni in cui ha scoperto la sua malattia Giulia dice “non li dimenticherò mai. L'amore e l'affetto si potevano quasi toccare. A parte i miei genitori, Gabriele, il mio ragazzo, mi ha dimostrato un tale amore e devozione, che mi sono sentita onorata di stare con lui”.

La forza è dovunque, anche dentro di noi. E l'amore, l'affetto e le gioie della vita quotidiana sono la via migliore per trovare gli stimoli giusti e imparare ad essere felici.



*Andare in moto,
una vacanza col camper,
o anche semplicemente
un weekend passato
a scoprire la gioia
di tuo figlio quando
riesce a pescare un pesce...
la normalità è dietro
l'angolo, per tutti!*

Una cosa che stupisce? Il senso di scoperta e di avventura che molti legano al quotidiano. E una cosa che ci piace, è il senso di normalità che pervade i racconti di molti, quasi di tutti!

Erica D. va in moto! È la passione di suo marito Gianluca, e lei è la star dei motoraduni “dove ho fatto conoscere la nostra associazione e il giornalino dell’AIP!”.

Maria Cristina G. ha vinto la sua Stramilano! “Erano un po’ di anni che pensavo di partecipare, quest’anno poi, a dieci anni dal trapianto ho deciso di festeggiare, e mi sono iscritta. Ecco il via, un forte colpo di cannone! All’inizio tutti ci superavano, ma eravamo tantissimi, quasi 50.000 partecipanti, e non siamo mai rimaste sole. Gli ultimi due chilometri sono stati duri, ma ce l’ho fatta, in un tempo record: tre ore e otto minuti! La medaglia che mi hanno consegnato la conserverò per sempre!” Un’avventura che si chiude con ironia “un minuto dopo di noi è arrivato il Keniano vincitore della gara competitiva di 21 chilometri... certo lui è partito due ore dopo e ha percorso sei chilometri in più, ma non sottiliziamo!” E Cri fa della sua vittoria un augurio per tutti “poter arrivare un giorno a pensare alla propria malattia come a una corsa vinta!”

“Ho faticato ad accettare di essere una ‘malata a vita’, per il fatto di non poter realizzare la mia tanto agognata indipendenza e autonomia”, ammette Luisa P., ma poi dice, “mi sono stufata di stare in quel modo, e ho sprigionato la mia energia. Ho fatto fronte al problema, ho cercato un impiego da invalida e ora lavoro nella biblioteca comunale di Riva”. E il sapore delle incombenze quotidiane, Luisa lo restituisce così “di solito pesano, ma a me risultano una prelibatezza da gustare attimo dopo attimo, siamo così effimeri...”.

Marcello R. “negli ultimi mesi ho avuto dei miglioramenti significativi! Ho meno affanno, cammino di più, ho ripreso anche

a guidare la macchina”. Il ritorno alla normalità coincide, spesso, anche con una nuova spinta professionale. “Riesco anche a occuparmi delle pratiche amministrative della nostra azienda”, dice infatti Marcello, a cui pesava molto il fatto di non riuscire più a lavorare.

Massimiliano V. ci manda una cartolina... virtuale! È il vincitore della vacanza premio di una lotteria AIPI. “Sono partito con mia moglie Barbara e il nostro bambino Filippo, di due anni. Mi muovo con scorte di farmaci, pompa di ricambio, pile e siringhe”. Passeggiate e battute di pesca con il bimbo “Filippo era felice del persico reale pescato. Davanti alla nostra casetta c'erano cavalli che pascolavano, lui si divertiva a dare loro da mangiare”. La vacanza diventa culturale “nei dintorni abbiamo potuto visitare il paese medioevale di Lucignano”. La normalità è dietro l'angolo, e un po' di organizzazione aiuta a raggiungerla, e godersela!

Fabrizio F. ci racconta “la mia vita è più normale”. In cura con bosentan “la resistenza allo sforzo è aumentata. Cerco di immaginare come sarebbe potuta cambiare la mia infanzia con questo medicinale, ma poi smetto di sognare. Forse significa che la tristezza di quell'autunno è ormai superata”. Fabrizio guarda al futuro “penso alle soddisfazioni che mi sta dando il mio lavoro, dopo la pausa forzata”. La voglia di vivere torna, e con lei le belle sorprese. “Ho firmato un contratto con la Rai”. Fabrizio è un giornalista “ho anche ripreso gli studi e ho terminato gli esami”.

Ilenia F. vedeva rivoluzionata la sua vita “nel peggiore dei modi, niente sport, niente attività movimentate, niente emozioni e difficoltà nel poter accudire i miei bambini. Invece ho potuto ritrovare una vita quasi normale”. La sua soddisfazione più grande “riuscire a fare passeggiate in bicicletta con i miei figli”.

“Rientro nella categoria di pazienti affetti da ipertensione arteriosa polmonare, che reagiscono bene alla terapia dei

farmaci calcioantagonisti. I miei progressi sono stati piuttosto rapidi e costanti”. E se è vero che *cuor contento, ciel lo aiuta* “durante le due settimane di convalescenza a casa sono stato contattato da un editore per la pubblicazione di un libro sui Clash. Sono tornato a vivere pienamente, tanto che in ufficio cominciano a pensare che mi sia inventato tutto!” Mauro Z. ama la musica, e l’ha sempre vissuta a pieno. Cantante in una rock band, ha dovuto però rinunciare al suo sogno con l’avvento della malattia... ora però, grazie all’efficacia delle cure “riesco a stare vicino alla famiglia, gioco a basket con mio figlio, proseguo l’attività del mio sito web di musica e partecipo, ehm... saltuariamente, a qualche concerto dal vivo con la mia band. Insomma per farla breve sono tornato a vivere pienamente. Ma solo io so cosa provavo in quei giorni... Sono certo che capirete queste parole, sono certo che riuscirete a trovare in voi stessi, sempre, in ogni momento, quella forza di volontà che qualche volta può fare la differenza, nella vita come nella malattia”.

Anche Riccardo R. ha riscoperto il “portento della voce”. Grande *singer*, ci ha deliziati nel corso dell’ultima Assemblea, sognando e cantando la sua *New York New York*...

Fabio C. sta ricominciando “ho comprato un camper, e sto facendo delle belle esperienze. Vado a pesca, diciamo che la mia vita sta continuando quasi come prima”. Fabio ha anche stretto amicizia con altri pazienti “siamo riusciti ad andare allo stadio di Milano, un sogno che avevo fin da quando ero piccolo”.

Per Valeria C. il ritorno alla normalità è un sogno che si avvera! “Ho continuato ad occuparmi della gestione della casa, della scuola di Paolo, mio figlio, a cucire, cucinare, leggere, andare in bicicletta, e svolgo queste attività, solo con un piccolo particolare: faccio tutto con molta calma!”



*Sono contenta
che sia nata
questa associazione,
mi spiace solo
non ci fosse quando
ero malata io...
mi sarei sicuramente
sentita meno sola!*

“La mia storia inizia con la scoperta dell’ipertensione arteriosa polmonare e dell’associazione AIPI, senza la quale non potrei trovare le risposte ai tanti dubbi che inevitabilmente sorgono in malati come noi”. Teresa L. traccia una linea invisibile, ma netta, che lega a doppio filo l’AIPI alla malattia da cui è affetta, ed è come se stesse scrivendo “la poetica” dell’associazione, il ruolo straordinario che questa svolge per tutti i malati e per i loro parenti. Informazione, sostegno, condivisione. AIPI è questo, ma anche molto di più, come gli stessi pazienti raccontano.

Mary G. dice “per me è stato importantissimo conoscere l’AIPI. Sono tutti molto speciali, e quello che l’associazione fa aiuta davvero tantissime persone che scoprono questa malattia rara. Avrei voluto conoscerli prima, ma non è mai troppo tardi”.

Le assemblee e gli strumenti che l’AIPI mette a disposizione dei pazienti sono amate da tutti, soprattutto perché rappresentano un bel momento di incontro e confronto. Così è stato per Ilenia F. “proprio alle assemblee dell’associazione ho scoperto di essere stata molto fortunata. Ci sono persone che, a differenza di me, hanno dovuto affrontare non poche peripezie prima di arrivare alla diagnosi esatta! Per questo trovo molto utile il progetto dell’associazione, di informazione a tappeto e dei corsi per i medici”.

Ci racconta Maria Cristina G. “Conosco l’AIPI dal 2002. Ho partecipato ai corsi di approfondimento ed è stato davvero interessante, ho visto con i miei occhi l’impegno e la serietà, la voglia di tutto lo staff medico di aiutare veramente le persone. La medicina ha veramente fatto passi da gigante da quando mi sono ammalata io, e la cosa mi dà molta fiducia”.

Quando Annamaria N. ha conosciuto l’AIPI “ho provato un grande senso di sollievo, al solo pensiero che qualcuno si preoccupasse della nostra patologia. Per noi pazienti è molto

importante che esistano associazioni come queste, che si prendono cura dei nostri problemi, con una rivista seria, con testimonianze di altri pazienti come me e agevolazioni molto utili, per noi che siamo costretti a sostenere tante spese, anche di viaggio, per le varie visite di controllo”.

“Fortunatamente, mi sono imbattuta in AIPI” dice Giuliana V. “e soprattutto nel forum. Ho cominciato a capire, grazie alle parole delle persone che hanno risposto al mio messaggio, che si tratta di una patologia dalle infinite declinazioni, che ogni caso è a sé. Semplicemente, bisognava rimboccarsi le maniche e muoversi, in fretta”.

Le attività di AIPI sono sinergiche, succede che molte persone si conoscono prima sul web e intrecciano dei rapporti, poi si incontrano di persona in assemblea. “Che bello conoscere i visi di chi scrive sul forum o su Facebook, sentire le voci in diretta...” dice Maria Cristina G. “davvero complimenti a tutti quanti, siamo stati bene assieme!” Monica B., seguitissima “virtualmente” nella fase pre-trapianto, è stata poi molto festeggiata da tutti in assemblea!

E poi, tra le ultime iniziative AIPI, le gite... “Non avevo mai visto nessuna delle ragazze che partecipavano alla visita, e così, mentre le aspettavo all’ingresso del museo, mi sono passate davanti più volte... ma alla fine ci siamo riconosciute grazie a un notiziario AIPInews... e mi sono unita al gruppo”. È il commento di Daniela V., che ha partecipato a una delle tre gite organizzate nel 2011. Roma, Milano e poi Perugia, hanno raccolto tante adesioni e l’entusiasmo di tutti i soci... tanto da far pensare a un’edizione 2012.

AIPI vuole essere tutto questo: informazione, condivisione, amicizia, aiuto reciproco. Che bello sentire dalle parole di Mary G. “siamo una splendida famiglia”. Ma il merito è tutto vostro!

L'appuntamento più atteso...

AIPI è anche incontri, amicizia, divertimento. E l'Assemblea Annuale dei soci è il momento più atteso da tutti. Abbiamo sbirciato sui messaggi del forum, poco dopo quella che tutti chiamano "la festa", anche perché con il 2011 l'associazione ha spento dieci candeline... su una grandissima torta! E quanta gioia vi abbiamo trovato!

Monica.be: Che giornata ragazzi, siamo appena rientrati da Bologna. Un'emozione dietro l'altra. La calorosa accoglienza da parte degli organizzatori e di tutti i cari soci, le belle novità come lo spazio musicale e il nostro mitico Prof. Galì. Le ore sono volate e per noi è stata una doppia festa visto che ho da poco fatto il trapianto e sono tornata senza ossigeno e senza Remodulin! Grazie a tutti per la bella giornata, per l'affetto e la solidarietà... Nonostante la malattia e le difficoltà della vita siamo fortunati ad avere una così bell'associazione che ci aiuta a non sentirci soli.

Marycla: ... Monica ha proprio ragione, la nostra festa è stata meravigliosa! Però il regalo più grande è stato rivederla così in forma!

Cri: Mi unisco anch'io al coro di elogi per la festa... sarebbe impossibile non farlo! Ma la cosa che mi fa più sorridere è che ci vediamo una volta all'anno, eppure ci comportiamo come se fossimo tutti grandi amici da sempre! Cosa posso dire?! Sono soddisfatta di come si è svolta la giornata.

Adriana: Brave Marzia e Pisana per l'ottima organizzazione. E grazie a tutte le persone che, pur venendo da molto lontano, hanno partecipato alla festa! Complimenti a Fabio per la bella famiglia. Monica, mi hai emozionato! Sei veramente rifiorita, quasi non ti riconoscevo. Non ho parole, anche ora sono emozionata. Vi abbraccio tutti forte forte.

Paola: Per la prima volta ho avuto l'impressione di essere a casa mia. È stata una festa per tutti, riuscita meravigliosa... In dieci anni ne avete fatta di strada e la torta ci voleva proprio :-)



*Caro amico ti scrivo...
per un consiglio!
L'esperienza ci fa maestri,
e condividere le nostre
scoperte rende un servizio
a chi ci sta ad ascoltare.*

Caro amico ti scrivo... per un consiglio! L'esperienza ci fa maestri, e condividere le nostre scoperte rende un servizio a chi ci sta ad ascoltare. Concludiamo questo volume con alcuni consigli che i pazienti in questi anni hanno voluto condividere con gli altri malati nella speranza di potere essere loro di aiuto e conforto.

Annamaria B.: “Se posso dare un consiglio, suggerisco a tutti di rivolgersi a specialisti che abbiano la testa sul collo. Appena vedete che i conti non quadrano, non mollate! Insistete, tenete duro, sentite più campane fino a quando non vedete miglioramenti. Io non mi sono fidata del mio medico che diceva “nulla di strano”, perché sentivo che non stavo bene, che c'era qualcosa di nuovo dentro di me”.

Maddalena F.: “Consiglio a tutti di accettare gli eventuali farmaci sperimentali che vi dovessero proporre il Prof. Galiè o i medici del suo centro, e confidare sempre nella speranza di migliorare il proprio stato di salute. Abbiate fiducia nella scienza e in chi si prende cura di noi. Io ne ho tanta, e sono contenta”.

Daniela V.: “Io vorrei sfatare un detto comune ‘l'importante è la salute’. Infatti io penso che ‘l'importante è la serenità’ e se si è sempre sereni, diventa tutto un po' più facile da affrontare, forse anche la malattia!”

Roberto F.: “Direi sicuramente di credere nella medicina moderna e ai suoi medici. La scienza va avanti, noi non dobbiamo lasciarci prendere dallo sconforto, dobbiamo lottare e vivere come le altre persone.

Vita P.: “Questo il consiglio che voglio dare agli altri che hanno il mio stesso problema, non sentirsi persone malate, e affrontare ogni difficoltà che si presenta con forza di volontà,

e anche con un po' di ironia, scherzarci su e non farsi sopraffare dalle ansie. Bisogna aver sempre voglia di vivere, sperando che ogni giorno sia migliore!

Marcello R.: “Quando sono in ambulatorio e aspetto la visita, cerco di socializzare con altri pazienti, per scambiarci idee e consigli sulle terapie e altri problemi inerenti la malattia”.

Fabrizio F.: “Spero che la mia esperienza personale possa trasmettere, a chi ne ha bisogno, che ci si può rialzare da una caduta, purché si cerchi l'aiuto maggiore in noi stessi”.

Elisabetta C.: “Vi consiglio di informarvi sempre molto, su tutto quello che vi sembra strano, non fermatevi alla prima risposta, insistete per avere più diagnosi fino quando non sono tutte uguali. Il massimo sarebbe arrivare subito presso un centro specializzato”.

Ilenia F.: “Ho imparato che la malattia è dura, che ti cambia dentro, ma non bisogna scoraggiarsi, bisogna tirar fuori quella grinta di cui il Signore ci ha fatto dono, che ognuno ha dentro di sé. La vita può riservare ancora delle bellissime avventure e sorprese, basta saperle cogliere!”

Adriana P.: “Venite sul forum AIPI a parlare, troverete persone meravigliose che infondono coraggio, ci si sente davvero uniti!”

Marisa M.: “Bisogna prendersi il tempo di riposare e senza sentirsi in colpa per questo. Non facciamo gli eroi, per carità. Prendiamo quello che c'è, è già tanto!”

Letizia L.: “La cosa più importante penso sia riuscire ad accettare quello che ci è capitato, e scherzarci sopra, cercando di vivere in modo gioioso e sereno”.

Alberto V.: “Io consigli non ne saprei dare, ma posso augurare a tutti i pazienti affetti da ipertensione polmonare di arrivare all’Ospedale S. Orsola-Malpighi di Bologna il più presto possibile. Sarebbe già una battaglia vinta”.

Maria Cristina G.: “Auguro veramente a tutti di raggiungere il mio traguardo, e di andare oltre, guardate sempre oltre, dopo un periodo di pioggia c’è sempre il sole!”

Antonella E.: “A tutti suggerisco che al minimo sintomo di stanchezza immotivata, svenimenti, annebbiamento della vista sotto sforzo, non si accontentino di cure che non danno risultati. Non smettete di informarvi, l’informazione è prevenzione”.

Meri C.: “Niente è paragonabile alla gioia e ai momenti felici che la vita può riservarti, io ho li ho provati e li conservo nel mio cuore. Ricordatevi che i sogni si possono avverare!”

Alfredo B.: “In modo naturale inizi a capire il tuo nuovo corpo e i suoi limiti, e ti ci abitui prima di quanto si possa immaginare. Tutto ciò, unito all’intelligenza di accettare il cambiamento, ti fa sentire una persona normale con una voglia di vivere, forse, più accesa rispetto agli altri”.

Valeria G.: “Vi auguro amore, gioia e tanta serenità, sconfiggiamo la bestia, noi ce la possiamo fare...”.

Daniela M.: “Anche se affetti da malattia, la vita può essere bella, entusiasmante e ricca di sorprese. Bisogna lottare, lottare e non arrendersi mai!”

Giuliana V.: “Prima o poi le lacrime smettono di scendere, è fisiologico! E dopo le lacrime, vengono in mente un sacco di cose da fare e le persone con cui si desidera farle”.

Ambrisentan: farmaco per la IAP appartenente agli antagonisti recettoriali dell'endotelina (nome commerciale Volibris).

Antagonisti recettoriali dell'endotelina: mirano a contrastare gli effetti negativi dell'endotelina ET-1 (vaso-costrizione e proliferazione delle cellule) nella circolazione polmonare impedendo il legame con i propri recettori.

Bosentan: farmaco appartenente agli antagonisti recettoriali dell'endotelina (nome commerciale Tracleer).

Cardiopatie congenite: rappresentano le malformazioni più frequenti alla nascita e interessano circa l'1% di tutti i nati (difetti intraventricolari e interatriali, dotto di Botallo, ecc.). Alcune di queste cardiopatie si possono complicare con l'Ipertensione Arteriosa Polmonare (IAP) - Sindrome di Eisenmenger.

Cateterismo cardiaco: indagine diagnostica fondamentale per la IAP. In anestesia locale viene inserito nella vena del collo o dell'inguine un lungo e sottilissimo tubicino di plastica detto catetere il quale, tramite dei sensori posti alla sua estremità registra le necessarie misurazioni (portata cardiaca, pressione polmonare media, pressione atriale destra ecc.).

Cellule endoteliali: cellule che rivestono la superficie interna dei vasi sanguigni.

Classe diagnostica: tipo di IP di cui è affetto un paziente (si riferisce alla classificazione diagnostica dell'OMS nella quale sono distinte 5 classi di IP).

Classe funzionale: livello di compromissione del paziente basato sulla valutazione dei sintomi (da I a IV, a seconda della severità).

Cuore polmonare cronico tromboembolico: una forma particolare di IP che deriva dall'ostruzione embolica o trombotica dei vasi polmonari e che è possibile trattare chirurgicamente con intervento di tromboendoarterectomia.

Dispnea: o affanno di respiro, è il sintomo di una respirazione difficoltosa.

Elettrocardiogramma: indagine non invasiva in cui alcuni elettrodi applicati al torace e alle estremità del paziente registrano l'attività elettrica del cuore e permettono di documentare la presenza di alterazioni cardiache.

Ecocardiogramma: indagine non invasiva in cui, al paziente disteso sul fianco sinistro, l'operatore passa un trasduttore a ultrasuoni sul petto. Permette una visualizzazione molto accurata del cuore e consente di documentare le alterazioni del cuore che si realizzano come conseguenza dell'aumento dei valori di pressione polmonare.

EMA: Agenzia Europea per la Valutazione del Farmaco, autorità regolatoria europea per l'approvazione di nuovi farmaci.

Emottisi: si manifesta con emorragie provenienti dalle vie aeree con colpi di tosse, il più delle volte a seguito della rottura di arteriole bronchiali dilatate.

Endotelina-1: sostanza prodotta dalle cellule endoteliali con effetto di vasocostrizione e di stimolazione della proliferazione cellulare.

Epoprostenolo: farmaco per la IAP appartenente ai prostanoidi (nome commerciale Flolan). Viene somministrato per infusione endovena continua con pompa portatile tramite un catetere venoso centrale "tunnelizzato" (passato sotto cute per un certo tratto prima di entrare nella vena succlavia).

Inibitori della fosfodiesterasi quinta (PDE-5): il PDE5 è un enzima coinvolto nel metabolismo dell'ossido nitrico. L'inibizione di questi enzimi potenzia gli effetti vascolari positivi dell'ossido nitrico (vasodilatazione e inibizione della proliferazione cellulare).

Ipertensione arteriosa polmonare (IAP): Può comparire isolatamente (forma idiopatica) o essere associata ad altre patologie (forme associate). È caratterizzata da alterazioni proliferative ed ostruttive che si realizzano a livello delle strutture vascolari polmonari. A causa dell'ostruzione di questi vasi il passaggio del sangue dal cuore ai polmoni diventa sempre più difficile e il cuore deve lavorare di più per renderlo possibile. Con il passare del tempo lo sforzo a cui il cuore è sottoposto può diventare eccessivo e portare allo scompenso cardiaco.

Iloprost: farmaco per la IAP appartenente ai prostanoidi (nome commerciale Ventavis). Viene somministrato tramite apposito strumento nebulizzatore (da 6 a 8 inalazioni al giorno).

Inibitori della fosfodiesterasi quinta: farmaci che inibiscono la fosfodiesterasi

quinta e fanno quindi aumentare i livelli intracellulari di cGMP.

Ipertensione polmonare (IP): L'OMS distingue 5 classi di IP: l'ipertensione arteriosa polmonare (gruppo 1), la IP da malattie del cuore sinistro (gruppo 2), la IP da malattie polmonari (gruppo 3), il cuore polmonare cronico tromboembolico (gruppo 4) e varie (gruppo 5).

ISS: Istituto Superiore di Sanità, è l'organo scientifico del Ministero della Salute.

Lume vascolare: calibro di un vaso sanguigno.

Non responder: : pazienti che non presentano una risposta di vasodilatazione al test acuto di vasoreattività polmonare con ossido nitrico.

OMS: Organizzazione Mondiale per la Sanità, agenzia dell'ONU.

Pacemaker: apparecchio capace di stimolare elettricamente la contrazione del cuore quando questa non viene assicurata in maniera normale dal tessuto di conduzione cardiaco.

Placebo: sostanza inerte utilizzata negli studi clinici per accertarsi che eventuali benefici della sostanza da testare non siano imputabili a un effetto psicologico. Viene somministrata a una parte dei soggetti sottoposti allo studio che ignorano se si tratti di farmaco attivo o non attivo. Alla fine dello studio i pazienti sono informati se hanno ricevuto il farmaco o il placebo.

Pompa di infusione: apparecchio utilizzato per l'infusione sottocutanea o endovenosa di farmaci.

Pressione polmonare: pressione misurata in arteria polmonare; si identificano valori di pressione polmonare sistolica, diastolica e media. Per la diagnosi di IP si usa la pressione polmonare media.

Prostaciclina: sostanza prodotta dalle cellule endoteliali con effetto di vasodilatazione e antiproliferativo.

Prostanoidi: farmaci analoghi della prostaciclina.

Responder: pazienti che presentano una risposta di vasodilatazione al test acuto di vasoreattività polmonare (realizzato durante cateterismo cardiaco).

Ritenzione idrica: gonfiore alle gambe (edemi), aumento di volume del fegato

(epatomegalia), raccolta di liquidi nell'addome (ascite) si osservano in presenza di scompenso ventricolare destro a causa della ritenzione di liquidi.

Scompenso cardiaco: condizione clinica che si realizza quando l'efficienza del muscolo cardiaco è compromessa e il cuore non è in grado di svolgere adeguatamente la sua funzione di pompa.

Screening per trapianto: indagini diagnostiche (laboratoristiche e strumentali) atte a individuare l'idoneità e l'assenza di controindicazioni al trapianto.

Sildenafil: farmaco per la IAP appartenente agli inibitori della fosfodiesterasi quinta (nome commerciale Revatio).

Sindrome di Eisenmenger: condizione clinica caratterizzata dallo sviluppo di IAP come complicanza di alcune cardiopatie congenite. La denominazione deriva dal nome dello studioso che la descrisse nel XX secolo.

Stroller: piccolo serbatoio portatile per ossigenoterapia collegato a mascherina od "occhiali nasali".

Tadalafil: farmaco per la IAP appartenente agli inibitori della fosfodiesterasi quinta (nome commerciale Adcirca).

Test dei 6 minuti: serve a valutare la tolleranza del paziente a uno sforzo paragonabile a quelli che abitualmente svolge nella vita quotidiana. Si effettua tramite misurazione della distanza percorsa dal pazienti in 6 minuti di cammino.

Treprostinil: farmaco per la IAP appartenente ai prostanoidi (nome commerciale Remodulin). Viene somministrato per infusione sottocutanea continua con pompa portatile tramite un catetere che si inserisce nel tessuto adiposo dell'addome.

UE: Unione Europea.

Vasocostrizione: diminuzione del lume dei vasi sanguigni provocata da contrazione dell'apparato muscolare delle loro pareti.

Vasodilatazione: aumento del lume dei vasi sanguigni determinato da rilassamento delle strutture muscolari delle loro pareti.

Vena giugulare interna: grosso vaso venoso profondo che decorre nel collo e che viene normalmente utilizzato come accesso venoso per i cateterismi cardiaci.

■ **Per informazioni e assistenza**

Pisana Ferrari +39 348 4023432 - pisana.ferrari@alice.it

Marzia Predieri +39 347 7617728 - marzia.predieri@yahoo.it

■ **Sito web www.aiipiitalia.it**

Su questo sito potrete trovare:

- informazioni su AIPI e sue attività di sostegno ai pazienti
- informazioni sulla malattia, diagnosi, trattamenti medici e chirurgici, ricerca e disposizioni legislative
- notiziario trimestrale AIPI e tutte le nostre pubblicazioni in formato PDF
- photogallery, video, oggetti promozionali
- sezione con informazioni in lingua inglese



Nella sezione links potrete collegarvi con:

- altre associazioni di pazienti con ipertensione arteriosa polmonare e malattie rare in Italia e nel mondo
- siti specializzati medici e Istituti di ricerca in Italia e nel mondo
- siti specializzati su normativa e previdenze

■ **Forum AIPI**

Un luogo per conoscere, capire, confrontarsi e aiutarsi.

100 post e 3.000 pagine visitate di media al mese. Potete accedere dal sito www.aiipiitalia.it cliccando su “Forum”



■ **Pagina Facebook AIPI**

Tanti amici di AIPI ti aspettano per condividere foto, video e racconti. Potete accedere direttamente dal sito AIPI cliccando sull'icona di FB oppure da www.facebook.com/AIPIItalia



■ **Letture e materiale audiovisivo consigliati**

IPERTENSIONE ARTERIOSA POLMONARE
Impariamo a conoscerla per conviverci

Informazioni su sintomi, segni clinici, diagnosi, trattamenti medici e soluzioni chirurgiche, principali disposizioni legislative e previdenze, ricerca scientifica, ruolo delle associazioni, consigli pratici, storie di pazienti e utili links.



IPERTENSIONE ARTERIOSA POLMONARE
Guida agli aspetti emotivi

Un utile strumento di sostegno nel processo che va dalla diagnosi all'accettazione della malattia.



TECNICHE DI RILASSAMENTO

Una seduta di rilassamento guidata e accompagnata da musica.



YOGA

Una video lezione di yoga studiata appositamente per i nostri pazienti per un benessere psicofisico completo.



■ **Se desiderate condividere le vostre esperienze con altri pazienti**

Sul sito o sul notiziario potete trovare i riferimenti per prendere contatto con le nostre "voci amiche".

■ **Per assistenza psicologica/psichiatrica professionale**

Prenotare un appuntamento telefonico e un colloquio con un professionista che collabora con il S. Orsola-Malpighi di Bologna Pisana Ferrari +39 348 4023432.

Presto sarà disponibile anche la pubblicazione:

IPERTENSIONE ARTERIOSA POLMONARE
Consigli pratici per la vita quotidiana

Suggerimenti per la vita di tutti i giorni: in famiglia, al lavoro, vita sociale e vacanze, gestione dei farmaci, alimentazione, attività fisica ecc.

ASSOCIAZIONE IPERTENSIONE POLMONARE ITALIANA ONLUS

CONSIGLIO DIRETTIVO 2019-2022

Presidente: Leonardo Radicchi (Perugia)

Vice-Presidente: Claudia Bertini (Milano)

Consiglieri:

Pisana Ferrari (Milano)

Marika Gattus (Cagliari)

Evelina Negri (Milano)

Gabriele Valentini (Verona)

Massimiliano Vitali (Bologna)

COMITATO SCIENTIFICO 2019-2022

Prof. Nazzareno Galiè (Bologna)

D.ssa Alessandra Manes (Bologna)

Fiammetta Iori (Bologna)

Massimiliano Vitali (Bologna)

CODICE FISCALE AIPI

91210830377

REGISTRO REGIONALE DELLE ORGANIZZAZIONI DI VOLONTARIATO

REGIONE EMILIA ROMAGNA

Determinazione n. 17284 del 21 novembre 2014

PER CONTATTARCI

Dott. Leonardo Radicchi - cell. +39 392 5003184 - presidente@aipiitalia.it

Dott. Claudia Bertini - cell. +39 338 3021381 - vice-presidente@aipiitalia.it

Avv. Giulia Tropea - cell. +39 391 4805050 - amministrazione@aipiitalia.it

SITO WEB

www.aipiitalia.it

PER SOSTENERE L'ASSOCIAZIONE

Conto corrente postale:

n. 25948522 intestato a AIPI - Associazione Ipertensione Polmonare Italiana Onlus

Conto corrente bancario:

c/o CREDITO VALTELLINESE Spa, Sede di Perugia, intestato a

AIPI - Associazione Ipertensione Polmonare Italiana Onlus

IBAN: IT83 G052160 300100 000900 2974

BIC/SWIFT: BPCVIT2SN

L'importanza di raccontarsi... L'associazione AIPI ha sempre spronato i suoi soci a scrivere le loro storie. Oltre cento pazienti, tantissimi, hanno preso carta e penna, e spesso vincendo la timidezza e una naturale ritrosia a parlare di sé, si sono "donati" a noi. I loro racconti ci hanno emozionato negli anni sulle pagine del nostro notiziario, *AIPInews*, fin dal 2003, e testimoniano la capacità dei protagonisti di attingere a straordinarie risorse interne per affrontare la malattia. Tutto il materiale raccolto costituisce un prezioso patrimonio umano che abbiamo voluto condividere con voi. L'idea iniziale era di rieditare le storie, ma quando Mariapia Ebreo, che ha curato il volume, ha cominciato a leggerle ci ha suggerito un'idea alternativa... Ha suddiviso i racconti per argomenti, che sono poi i temi del quotidiano, e da questi frammenti di voci è nato un grande mosaico, che via via dà forma a una vera e propria "mappa di navigazione" della nostra vita di pazienti. Tutte le avventure, le confessioni, i dolori, le speranze, le delusioni e i traguardi raggiunti, che abbiamo voluto raccontare a chi sapevamo ci avrebbe saputo ascoltare e capire. L'obiettivo è quello di permettere a ciascuno di noi, per la prima volta, di comprendere come sia possibile vivere l'esperienza della malattia sempre con la stessa intensità, ma affrontandola da punti di vista diversi. Ma anche consentire di pensare al domani come ad un giorno diverso, migliore, pur se si fa fatica a sentirsi proiettati nel futuro.

Pisana Ferrari
Presidente AIPI Onlus

*Mariapia Ebreo, giornalista dal 2005 ed esperta in comunicazione, svolge la sua vita professionale nella "terra di mezzo" fra i due mondi dell'informazione e della comunicazione. Nel campo sanitario, ha curato la redazione news e l'ufficio stampa del progetto Interreg IIA "Italia Albania: Oltre la Sanità", finalizzato al raggiungimento degli standard sanitari europei in materia di **surgery** e prevenzione oncologica (2006/2007). Ha inoltre affiancato la Lega Italiana Lotta ai Tumori LILT (Matera) nelle attività di comunicazione e **media relations** (2008). Varie le collaborazioni giornalistiche all'attivo, fra cui quelle con i canali satellitari *Administra.it*, *ACMChannel*, la rivista *La Nuova Ecologia*, e il web magazine *Wired.it*.*

