

L'AIPI a Vienna in occasione del Congresso annuale della Società Europea di Cardiologia

Esperienze e aspettative dei pazienti con malattie rare

- Questionario europeo sull'IP di Eurordis
- Progetto "Insieme" e ricerca clinica

Notizie dall'Estero

- Congresso Annuale della Società Europea di Cardiologia a Vienna
- Riunione di PHA Europe a Vienna



Padiglione della Secessione, Vienna

Spazio dedicato ai Soci

- Arriva l'autunno con i primi freddi
- L'angolo delle ricette
- L'oroscopo della Magonzola
- Viaggio premio AIPI a Venezia
- Festa per l'AIPI dagli Schönerborn a Lucca

Parlano i Soci AIPI

- Marina Navacchi e l'ossigenoterapia

Editoriale

Carissimi amici, bentornati dalle vacanze estive che ci auguriamo abbiate passato in modo piacevole. Questo numero di Aipinews apre con un articolo su un'interessante iniziativa dell'associazione Eurordis alla quale l'AIPI ha aderito insieme ad altre associazioni europee di pazienti affetti da Iper-tensione Polmonare e altre malattie rare. Ricordiamo che Eurordis è l'Associazione europea per le malattie rare, un ente no-profit che raggruppa 260 associazioni di pazienti provenienti da 31 paesi che rappresentano complessivamente oltre 1.000 malattie rare. L'iniziativa di Eurordis consiste in un'inchiesta sulle esperienze e aspettative dei malati affetti da patologie rare nei vari paesi europei. Le malattie interessate dallo studio sono 16, tra queste, oltre all'Iper-tensione Polmonare, citiamo l'Emiplegia Alternante, la Fibrosi Cistica, la Malattia di Huntington, la Miastenia, l'Osteogenesi imperfetta e la Sindrome di Prader-Willi.

Lo scopo dell'inchiesta è quello di sensibilizzare le istituzioni europee e le autorità sanitarie dei singoli paesi europei sui problemi con i quali si devono confrontare i pazienti con malattie rare e in particolare le difficoltà di accesso alle strutture sanitarie. I risultati dell'inchiesta verranno presentati a Lisbona a fine novembre.

Sulle stesse tematiche si sono tenuti a Milano tra giugno e luglio due interessanti incontri organizzati dall'associazione "Uniamo" ai quali ha partecipato per conto dell'AIPI la socia Claudia Bertini (Milano) di cui pubblichiamo un breve articolo alla pagina 4.

Subito dopo la pausa estiva, dall'1 al 5 settembre, si è tenuto a Vienna il Congresso Annuale della Società Europea di Cardiologia (ESC). Il Congresso ESC è uno degli appuntamenti scientifici più importanti a livello europeo e anche internazionale. Circa 30.000 persone erano presenti tra medici, rappresentanti di industrie farmaceutiche, produttori di apparecchiature mediche, editori, e altri addetti del settore. Nell'ambito del Con-

gresso di Vienna sono state numerose le sessioni scientifiche dedicate all'IP e anche alcuni simposi "satellite" sponsorizzati dalle industrie farmaceutiche sullo stesso argomento. Per il quarto anno di seguito l'Associazione europea per l'IP (PHA Europe), di cui l'AIPI è socio fondatore, era presente con un proprio spazio espositivo.

Il 3 settembre PHA Europe ha tenuto un incontro tra i delegati nazionali per discutere dei programmi futuri dell'Associazione (vedere a pag. 7). Le pagine dei Soci contengono il secondo articolo della serie "stile di vita", dedicato all'arrivo dell'autunno, con alcuni consigli pratici per i nostri pazienti. La socia Giacinta Notarbartolo ci ha mandato una "dolce" ricetta autunnale a base di castagne mentre Simona Carbone (Melfi) ci propone come sempre il suo simpatico oroscopo. Alla pagina 10 pubblichiamo il racconto del "viaggio premio" a Venezia di Mary Giordano e di suo marito Claudio (vinto alla festa AIPI dell'1 aprile scorso). Pubblichiamo anche il racconto della festa organizzata dalla famiglia Schö-nenborn di Lucca durante la quale sono stati raccolti fondi per l'AIPI.

Grazie di cuore per questo bellissimo e generoso gesto di solidarietà!

Infine Marina Navacchi (Forlì) e Gabriella di Vita (Palermo) ci hanno inviato la loro storia e ci parlano con senso pratico, saggezza e ironia di come convivere, rispettivamente, in terapia con ossigeno 24h/24 e in terapia inalatoria con Ventavis.

Un saluto affettuoso e a presto

La Redazione Aipinews



Copertina del programma del Congresso annuale della Società Europea di Cardiologia Vienna 1-5 Settembre 2007

NOTA BENE

Rettifica nel numero scorso di Aipinews abbiamo scritto che il farmaco Revatio (sildenafil), è stato approvato nella fascia H osp 2, scusateci, è stato approvato nella fascia C osp 2.

Aspettative dei pazienti con malattie rare: Indagine “EurordisCare 3” - luglio 2007

Eurordis è l'Associazione Europea per le Malattie Rare, un ente no-profit con sede a Parigi che raggruppa 260 associazioni di pazienti provenienti da 31 paesi che rappresentano complessivamente oltre 1.000 malattie rare. Negli ultimi mesi Eurordis ha avviato la terza fase dell'indagine “EurordisCare” che ha come scopo di sensibilizzare le istituzioni europee e le autorità sanitarie dei singoli paesi europei sui problemi con i quali si devono confrontare i pazienti con malattie rare e in particolare sulle difficoltà di accesso alle strutture sanitarie. L'indagine “EurordisCare 3” si riferisce a un campione di 16 malattie rare (tra cui l'Ipertensione Polmonare) e coinvolge 100 associazioni di malati in 14 paesi europei. L'AIPI rientra tra le associazioni che hanno aderito all'indagine, per la parte che riguarda l'IP, insieme a Austria, Francia, Germania, Grecia e Olanda.

Nei mesi scorsi cinquemila questionari, tradotti in 12 lingue, sono stati inviati da Eurordis a tutte le organizzazioni europee che hanno aderito a questo studio e che si sono impegnate a distribuire i questionari tra i loro membri. Ai primi di luglio l'AIPI ha inoltrato i questionari Eurordis a circa 200 soci AIPI. I questionari, compilati in maniera assolutamente anonima, erano da rinviare a Eurordis con le buste pre affrancate entro la fine di settembre. Sappiamo che al momento sono già pervenuti circa 50 questionari completati. Se non avete ancora inviato il vostro affrettatevi perchè fate ancora in tempo.

L'inchiesta “EurordisCare 3” fa parte del progetto “Solidarietà con le persone affette da una malattia rara” (RAPSODY) supportato dall'Unione Europea e diretto da Eurordis. Il progetto RAPSODY si prefigge di sviluppare una serie di indicazioni per la creazione/sviluppo di “centri di eccellenza” a livello nazionale. Il concetto di centri di eccellenza si sta diffondendo sempre di più, grazie all'intervento delle autorità politiche europee. Tuttavia oggi manca ancora un'analisi approfondita delle esperienze e dei bisogni dei malati in termini di offerta di cure, per lo sviluppo futuro di questi centri.

L'indagine “EurordisCare 3” è nata proprio per colmare questo vuoto e analizza le esperienze e le aspettative dei malati riguardo l'accesso ai servizi sanitari in Europa. I principali argomenti trattati sono relativi alla qualità delle prestazioni specialistiche nei vari paesi, ai tempi

di attesa e le difficoltà nell'ottenere appuntamenti, alla disponibilità di attrezzature specializzate (TAC, MRI ecc.), alle distanze dei centri medici dal luogo di residenza e i costi sostenuti dai pazienti. Una parte del questionario esamina gli aspetti sociali, come ad esempio la presa in carico dei pazienti da parte di assistenti sociali, la possibilità di avere cure a domicilio, la disponibilità di ausili tecnici (sedie a rotelle ecc.), il supporto delle associazioni di malati. L'ultima parte riguarda le aspettative dei pazienti sui centri specializzati.

Il campione di 16 malattie rare analizzato dallo studio include, oltre all'IP, l'Emiplegia Alternante, la Fibrosi Cistica, la Malattia di Huntington, la Miastenia, l'Osteogenesi imperfetta e la Sindrome di Prader-Willi. Queste patologie hanno un ampio raggio di prevalenza, una varietà di sintomi clinici ed età differenti di esordio e pertanto si prestano più facilmente a questo tipo di studio. Per ciascuna malattia Eurordis ha contattato le rispettive organizzazioni europee e nazionali e i questionari sono stati sviluppati in collaborazione con i network europei sulle malattie rare e le associazioni locali, che hanno fornito un elenco dei servizi medici maggiormente richiesti. Pertanto i questionari variano a seconda della malattia in questione.

La preparazione dei questionari è stata seguita da un Comitato appositamente formato e dallo staff di Eurordis composto da un epidemiologo, un esperto di indagini, un biomatematico e un rappresentante di ciascuna azienda sponsor (Actelion, UGIM e Sigma-Tau). I questionari saranno analizzati da Eurordis in collaborazione con il Dipartimento di Biomatematica dell'INSERM (Istituto Nazionale francese per la Salute e la Ricerca).

Le organizzazioni che hanno partecipato all'indagine riceveranno i risultati dei dati raccolti non solo sulla malattia di propria competenza, ma anche quelli che riguardano tutte le altre malattie analizzate nel proprio Paese. I risultati globali dello studio “EurordisCare 3” saranno invece presentati a Lisbona il 27-28 novembre prossimi in occasione della Conferenza Europea sulle malattie rare.

Per saperne di più su questa iniziativa e su Eurordis in generale: www.eurordis.org

Pisana Ferrari

Progetto “Insieme” e ricerca sulle malattie rare

Milano, 29-30 giugno e 1-2 luglio 2007

Il progetto “Insieme” è volto a riunire ed informare i pazienti affetti da malattie rare e le loro associazioni. Esso nasce da un’iniziativa della Federazione Italiana Malattie Rare “UNIAMO”, nata nel 1999 e costituita oggi da oltre 50 associazioni di pazienti che rappresentano complessivamente circa 600 malattie rare.

Nell’ambito del Progetto “Insieme” si sono svolte a Milano tra fine giugno e inizio luglio quattro giornate di studio sulle malattie rare. In questa occasione hanno avuto modo di riunirsi e confrontarsi persone che vivono da vicino le varie realtà che caratterizzano le più disparate patologie rare, dalla LAM all’Ipertensione Arteriosa Polmonare, dall’Adenoleucodistrofia all’Osteogenesi Imperfetta, solo per citarne alcune. Nel corso delle sessioni sono stati presi in considerazione diversi argomenti, tra i quali alcuni problemi che molti malati rari si trovano purtroppo a dover affrontare come le difficoltà nella diagnosi e nel trovare centri in grado di assisterli adeguatamente, nell’ottenere le terapie efficaci ed il supporto necessario, la scarsa ricerca clinica per lo studio di nuove molecole per il trattamento della loro patologia.

Ampio spazio è stato dedicato anche all’informazione sulle metodologie ed i criteri di inclusione negli studi di sperimentazione clinica, oltre che all’importanza della partecipazione consapevole dei malati a tali sperimentazioni. Un punto molto discusso è stato la necessità dei pazienti di acquisire familiarità con i termini della ricerca clinica, in modo da essere in grado di comprendere cosa viene proposto loro. In particolare, sono stati chiariti concetti come “studio di fase I-II-III-IV”, “studio pilota”, “singolo cieco” e “doppio cieco”.

In tutti i tipi di studi di sperimentazione devono essere definiti gli esami e i parametri usati nel determinare una corretta diagnosi, nel decorso clinico e dell’eventuale risposta al farmaco sperimentato. La differenza fondamentale tra studi pilota e studi in singolo o doppio cieco è rappresentata dall’utilizzo o meno di un placebo, cioè di un preparato privo di qualsiasi effetto benefico o avverso. Negli studi pilota il farmaco di cui si vuole valutare l’efficacia viene somministrato a tutti i pazienti coinvolti

nella sperimentazione. Negli studi in singolo cieco e doppio cieco il farmaco viene invece somministrato solo a una parte della popolazione mentre agli altri viene somministrato il placebo. Il gruppo che riceve il placebo viene chiamato “gruppo di controllo” e si parla in questo caso di studio “controllato”. L’assegnazione delle persone ai due gruppi avviene con metodo casuale e lo studio si dice “randomizzato”, dalla parola inglese per “casuale”. Negli studi a *singolo* cieco, il malato non è e non sarà a conoscenza per tutta la durata dello studio clinico del prodotto che gli viene somministrato. Negli studi in *doppio*

cieco anche il medico sperimentatore non è al corrente se il paziente stia assumendo il farmaco o il placebo e gli studi in cieco, permettono di dimostrare se il farmaco sperimentato abbia realmente effetti benefici tra i pazienti che hanno assunto il farmaco rispetto a quelli che invece hanno preso il placebo. Tale osservazione fa sì che i malati (ed eventualmente anche il medico) non siano influenzati nelle loro osservazioni e valutazioni sull’efficacia clinica della nuova terapia.

Gli studi clinici “randomizzati e controllati” (RCT) sono ritenuti essenziali per l’approvazione di un nuovo farmaco

e la sua successiva commercializzazione.

Studi pilota o in cieco vengono utilizzati in diverse fasi della sperimentazione di un farmaco.

Uno studio di fase I viene condotto su pochi volontari sani, retribuiti, ed è volto a valutare gli effetti collaterali di un farmaco e le dosi massime tollerabili (tali cioè da non determinare eventi avversi). Uno studio di fase II invece arruola un numero piccolo di malati (100-300) selezionati accuratamente tra quelli affetti dalla patologia di interesse. Questo tipo di studi è volto a dimostrare l’efficacia del nuovo farmaco (può essere condotto in singolo o doppio cieco, oppure può essere uno studio pilota) e ad identificare i dosaggi che presentano la maggiore efficacia ed i minori effetti collaterali. Uno studio di fase III arruola un numero superiore di pazienti, scelti con criteri meno restrittivi rispetto ad uno studio di fase II (ad esempio possono essere inclusi anche persone anziane); è generalmente condotto in singolo o doppio cieco e si propone di confermare efficacia e tollerabilità del farmaco



su popolazioni più ampie ed eterogenee. Vi sono poi gli studi di fase IV, che vengono condotti dopo la registrazione del farmaco, e che servono ad osservare gli effetti del medicinale a lungo termine (1-3 anni di trattamento). Un punto fondamentale dell'incontro, posto in particolare rilievo nelle discussioni intercorse, è stato non solo la necessità di una maggiore familiarità con la terminologia della ricerca clinica ma anche l'indispensabile rapporto diretto con il medico che propone l'ingresso nella

sperimentazione. Solo il medico, infatti, è in grado di fornire al malato informazioni corrette e complete, sia sul farmaco in sperimentazione, che sui possibili effetti collaterali, oltre che sui chiari benefici dell'eventuale trattamento; sia sui diritti del paziente, come la possibilità di revocare il proprio consenso al proseguimento della partecipazione alla sperimentazione in qualsiasi momento e per qualsiasi ragione.

Claudia Bertini (Milano)

ART per la ricerca sui trapianti

Milano, 21 giugno 2007

L'ART, Associazione Ricerca Trapianti, è un'associazione senza fini di lucro che dal 1993 promuove e sostiene la ricerca nel campo dei trapianti di organi. In particolare ART si impegna a trovare risposte concrete al problema del rigetto e alla carenza di organi.

L'associazione è nata grazie alla volontà di un gruppo di persone impegnate da tempo nel campo della trapiantologia ed è sostenuta da un Comitato Scientifico Internazionale formato da scienziati di fama mondiale.

Nel 1997 l'ART ottiene il riconoscimento giuridico da parte della Regione Lombardia e contemporaneamente lancia la sua prima importante sfida, la creazione, in Italia, del primo centro all'avanguardia per la ricerca applicata in area trapianti. A questo scopo ART conclude un accordo di collaborazione con l'Istituto di Ricerche "Mario Negri" per la realizzazione del nuovo Centro Ricerche Trapianti (CRT). Questo centro, situato all'interno del comprensorio di Villa Camozzi (Ranica, Bergamo), sede del Centro per lo studio delle Malattie Rare dell'Istituto Mario Negri, è diventato operativo nel 2002.

L'attività del CRT è dedicata a tre principali aree:

- lo studio di tecniche volte all'induzione della tolleranza ai trapianti di organi: recenti esperimenti scientifici su piccoli animali di laboratorio dimostrano infatti che è possibile indurre uno stato di tolleranza che consenta la sopravvivenza degli organi trapiantati senza la somministrazione di farmaci anti-rigetto. Gli studi sull'induzione della tolleranza immunologica hanno come obiettivo di evitare ai pazienti trapiantati l'assunzione cronica di farmaci che ne riducono le difese immunitarie e li espongono al rischio di infezioni;
- lo sviluppo di xenotrapianti ovvero trapianti di organi provenienti da animali: data la scarsità di organi, vi è

un forte interesse a sviluppare i trapianti di organi animali. Mediante l'ingegneria genetica sarà possibile prevenire il rigetto negli xenotrapianti, che rimane attualmente una delle principali barriere alla loro applicazione clinica;

- i trapianti di cellule isolate: alcune malattie potranno essere curate con il trapianto di cellule isolate anziché con il trapianto di interi organi, con interventi pertanto meno invasivi e traumatizzanti, e ovviando in questo modo anche al problema della scarsità di organi. Nel 2006 ART ha destinato la totalità dei contributi ricevuti, pari a 450.000 euro, al Centro Ricerche Trapianti. Di questi, oltre 350.000 euro sono andati a copertura di progetti di approfondimento di modelli sperimentali di induzione alla tolleranza (sono stati conclusi due studi di farmacocinetica e uno di farmacogenomica) e 86.000 euro per borse di studio.

ART è impegnatissima nella raccolta fondi a vari livelli. Nel giugno scorso ho partecipato a una riuscitissima serata jazz con la bellissima e bravissima cantante Laura Gessner e il suo quintetto. Il prossimo appuntamento è per il 26 novembre, e la serata prevede la presenza dei famosi comici Aldo, Giovanni, e Giacomo. Per ulteriori informazioni su ART, le sue iniziative e attività, potete visitare il sito www.arttrapianti.org.

Pisana Ferrari



Congresso annuale della Società Europea di Cardiologia

Vienna, 1-5 settembre 2007

Il Congresso annuale della Società Europea di Cardiologia (ESC) è uno degli appuntamenti scientifici più importanti a livello non solo europeo ma anche internazionale. A Vienna per l'edizione 2007 erano presenti circa 30.000 persone tra medici, ricercatori, rappresentanti di industrie farmaceutiche, produttori di apparecchiature mediche, editori, e altri addetti al settore. Si è parlato anche d'Ipertensione Polmonare nel corso di numerose sessioni scientifiche e simposi, in particolare delle prospettive future nel trattamento e ricerca sull'IP e della cosiddetta "terapia di combinazione".



Lo stand di PH Europe al Congresso annuale ESC a Vienna

Il Congresso ESC si è tenuto nel quartiere fieristico di Vienna. La parte più propriamente scientifica si svolgeva in quattro grandi padiglioni suddivisi in sale di conferenze dove si sono tenute nel corso dei cinque giorni oltre 3.000 sessioni scientifiche, simposi, presentazione di abstract, poster session, workshop, ecc., su vari aspetti della ricerca di base e pratica clinica in cardiologia.

Due padiglioni erano occupati invece dalla parte espositiva con oltre 300 aziende ed enti che tramite gli stand, presentavano i loro "prodotti": industrie farmaceutiche, produttori/distributori di apparecchiature mediche (ECG, ecocardiogramma, saturimetri, nebulizzatori, ecc.), editori di riviste scientifiche, società di organizzazione di congressi e varie Associazioni Nazionali di Cardiologia. Anche l'Associazione Europea per l'Ipertensione Polmonare - PHA Europe - era presente, per il quarto anno di seguito, con un proprio spazio espositivo (in precedenza eravamo stati a Monaco nel 2004, Stoccolma nel 2005, Barcellona nel 2006). Ho avuto il piacere di partecipare in rappresentanza dell'AIPI insieme ai "colleghi" dell'Austria, Francia, Israele, Italia, Germania, Grecia e Repubblica Ceca. Lo stand era in una posizione di grande passaggio e abbiamo avuto modo di distribuire i nostri opuscoli e dare informazioni sulla malattia e sulle attività di PHA Europe ai numerosi visitatori interessati. Il programma del Congresso prevedeva come anticipato alcune sessioni scien-

tifiche e poster session dedicate specificamente all'IP e due simposi "satellite" sponsorizzati dalle industrie farmaceutiche (Actelion- azienda produttrice del bosentan/Tracleer, e Encysive - azienda che produce il sitaxentan/Thelin). Tra i relatori vi erano i massimi specialisti europei e internazionali della malattia. Ci siamo alternati allo stand e così ho potuto partecipare a due di questi incontri.

Il primo si è tenuto domenica 2 settembre e l'argomento era di grande interesse perché era relativo alla cosiddetta "terapia di combinazione". Vorrei ricordarvi che per "terapia di combinazione" si intende il trattamento medico con due o tre farmaci appartenenti alle tre principali "famiglie" o "classi" di farmaci per l'IP.

Le tre classi sono:

- i prostanoïdi (beraprost, epoprostenolo/Flolan, iloprost/Ventavis, treprostnil/Remodulin)
- gli "ERA" o "antagonisti recettoriali dell'endotelina (bosentan/Tracleer, sitaxentan/Thelin, ambrisentan/Letairis)
- gli inibitori dell'enzima della fosfodesterasi quinta - PDE-5 (sildenafil/Revatio, tadalafil).

Molti di voi sono già in "terapia di combinazione" anche se forse il nome non vi era noto (alcuni in "duplice" altri addirittura in "triplice" terapia).

L'uso concomitante di due o tre di questi farmaci trova la sua *ratio* nel fatto che le tre classi di farmaco agiscono in modi diversi su quella che viene comunemente chiamata la "disfunzione endoteliale". I prostanoïdi vanno a integrare una carenza di prostaciclina, gli ERA mirano a ostacolare una produzione eccessiva di endotelina (che ha effetto fibrotizzante), gli inibitori della PDE 5 vanno a compensare la produzione mancata o insufficiente di ossido nitrico. Nella sua introduzione il Dott. Lewis Rubin (Università di La Jolla, USA) ha detto che la terapia di combinazione rappresenta sicuramente una delle vie terapeutiche più promettenti per l'avvenire. Riguardo le modalità, egli ha ricordato che nella pratica clinica attuale il paziente inizia a essere trattato con un solo farmaco e successivamente, soprattutto in assenza di

effetti benefici, viene “aggiunto” un secondo farmaco, e ancora più avanti, se occorre, il terzo farmaco. Egli ha sollevato la questione se non sarebbe meglio iniziare in contemporanea con due o più farmaci. Per poter verificare l'utilità di questo approccio sono comunque necessari ulteriori studi clinici.

Egli ha ribadito che attualmente tutto il discorso della terapia di combinazione è strettamente legato e penalizzato in qualche modo dalla scarsità di studi clinici “randomizzati e controllati” (RCT, vedi articolo pag. 4).

Il Dott. Olivier Sitbon (Clamart, Francia) ha fatto presente che nelle attuali Linee Guida della Società Europea di Cardiologia per l'Ipertensione Polmonare (destinate ai medici specialisti), l'uso della terapia di combinazione è raccomandato solo quando il paziente è in uno stato molto compromesso e in assenza di risultati con il farmaco con cui è in cura. E inoltre le Linee Guida danno un “grado” di raccomandazione basso (IIb B) alla terapia di combinazione (il livello di raccomandazione è basato sull'esperienza degli specialisti e su pochi studi RCT). Il Dott. Sitbon si interroga se non sarebbe meglio iniziare l'eventuale terapia di combinazione *prima*, ovvero quando il paziente non è ancora troppo grave. Nel Centro di Clamart sono in corso dei piccoli studi con pochi pazienti (circa quaranta in totale) su varie combinazioni di farmaci: bosentan/Tracleer più eproprostenolo/Flolan, sildenafil/Revatio più iloprost/Ventavis, sildenafil/Revatio più treprostinil/Remodulin. I primi risultati sono molto positivi e incoraggianti. Il Dott. Sitbon ha ribadito la necessità di condurre ulteriori studi clinici randomizzati e controllati sulla terapia di combinazione.

Fino ad ora ne sono stati condotti tre :

- BREATHE-2 (bosentan/Tracleer+epo/Flolan)
- STEP-1 (bosentan/Tracleer+iloprost/Ventavis inalato)
- PACES-1 (sildenafil/Revatio+epo/Flolan)

Nel primo il campione era di sole 33 persone, è difficile parlare di un risultato definitivo; il secondo ha mostrato dei miglioramenti significativi; i risultati del terzo (267 persone) anche se non sono ancora stati pubblicati, sono già stati anticipati (S. Francisco 2007) e sono incoraggianti anche dal punto di vista del rallentamento della progressione della malattia.

Tra gli studi in corso il Dott. Sitbon ha citato:

- TRIUMPH-1: bosentan/Tracleer+ treprostinil/Remodulin inalato)
- Vision:sildenafil/Revatio + iloprost/Ventavis inalato)

È attualmente in fase di “arruolamento” lo studio

COMPASS-2 che prende in esame gli effetti dell'aggiunta del sildenafil/Revatio in pazienti in cura con il bosentan/Tracleer da almeno 12 settimane.

Nella sua conclusione il Prof. Nazzareno Galiè (Università di Bologna) ha sottolineato alcuni dei limiti e problemi relativi alle attuali Linee Guida sull'IP della Società Europea di Cardiologia. Il Prof Galiè dirige il Comitato che si occupa della revisione delle Linee Guida (attualmente in corso e la cui pubblicazione è prevista per l'anno prossimo).

Per quanto riguarda in particolare la terapia di combinazione egli ha ribadito quanto detto dai relatori precedenti ovvero che:

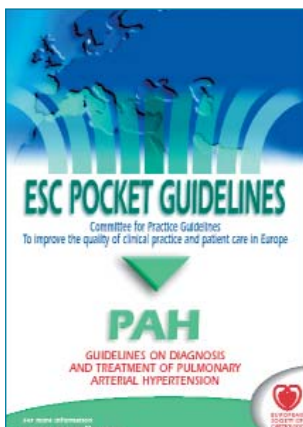
- l'utilizzo attuale è previsto solo nei casi più compromessi (classe funzionale IV) e solo ove il farmaco con il quale è in trattamento il paziente non abbia dato risultati (classe III);
- il grado di “raccomandazione” è basso (IIb B), e addirittura il punto interrogativo che segue la parola “terapia di combinazione” sembra metterne in dubbio l'efficacia. Questa “debolezza” di argomentazioni *formali* a favore della terapia di combinazione potrebbe essere usata dalle autorità sanitarie come motivazione per non concedere il rimborso di farmaci già di per sé costosi e a maggior ragione in aggiunta ad altri. In attesa di studi

clinici RCT che ne attestino formalmente l'efficacia (i tempi saranno lunghi) il Prof. Galiè ritiene che la pratica clinica che ormai ne dimostra ampiamente l'efficacia possa essere usata come criterio per rafforzare il grado di raccomandazione nelle prossime Linee Guida.

Tra gli argomenti trattati nel corso della seconda sessione a cui ho assistito (un simposio “satellite” organizzato dalla Actelion) ho trovato particolarmente interessanti i risultati dello studio clinico EARLY presentati dal Prof. Galiè. Si tratta dell'unico studio clinico randomizzato e controllato su pazienti in classe funzionale

II, ovvero con sintomi lievi.

I risultati indicano che iniziare il trattamento con il bosentan/Tracleer in fasi precoci della malattia può non solo dare dei benefici in termini emodinamici e funzionali ma anche contribuire al rallentamento della progressione della malattia. Questi dati dimostrano ulteriormente l'importanza di una diagnosi precoce e l'utilità di uno screening preventivo per le persone potenzialmente a rischio per precedenti familiari (forma familiare) o patologie associate (sclerodermia, ecc.). Per ulteriori informazioni: www.escardio.org



Edizione tascabile 2006 delle linee guida sull'IP della Società Europea di Cardiologia

Pisana Ferrari

Incontro tra i delegati nazionali di PHA Europe

Vienna, 3 settembre 2007



Da sinistra: Luisa Bonelli (Italia), Stelios Barlas (Grecia), Günther Thimm e Bruno Kopp (Germania), Katerina Nováková (Rep. Ceca), Antonio Bonelli e Pisana Ferrari (Italia), Shiri Ben-Artzi Padmore (Israele), Eva Hutter (Austria). Davanti alla scala da sinistra: Gerry Fischer (Austria), Alena Gubikova (Rep. Ceca), Hilde Thimm (Germania), Sandra Brezina-Krivda (Austria)

L'Associazione Europea per l'Ipertensione Polmonare, PHA Europe, ha partecipato con un proprio spazio espositivo al Congresso Annuale della Società Europea di Cardiologia che si è tenuto a Vienna dall'1 al 5 settembre scorso. Ho avuto l'opportunità di partecipare per conto dell'AIPI, insieme ai colleghi delle associazioni di Austria, Francia, Germania, Grecia, Israele, Italia (AMIP), e Repubblica Ceca. Durante le cinque giornate del congresso ci siamo alternati allo stand per distribuire materiale divulgativo e dare informazioni sull'Ipertensione Polmonare ai numerosi visitatori interessati. Il congresso è stato, come negli anni passati, un'utile occasione di incontro con medici, ricercatori, rappresentanti delle industrie, in particolare farmaceutiche, e di altri enti e istituzioni.

La sera del 3 settembre ci siamo ritrovati per una riunione di lavoro con i delegati di PHA Europe; era da febbraio ad Amsterdam che non avevano avuto occasioni di incontro. In questi mesi erano emerse tra i soci delle differenze di vedute sul futuro dell'associazione ma queste

si sono ora appianate, per cui l'anno prossimo riprenderanno le attività.

L'Assemblea Generale sarà convocata per la metà di gennaio 2008 e si terrà a Roma. In questa occasione si terranno le elezioni per il nuovo Consiglio Direttivo.

Al momento la Presidenza *ad interim* è assicurata da Bruno Kopp, Presidente dell'Associazione tedesca. Il Congresso della ESC ha rappresentato anche una interessantissima occasione di confronto tra le varie associazioni nazionali sulle attività rispettive.

Gerry Fischer, Presidente dell'Associazione austriaca e papà di una bambina con IP, ci ha accompagnato a visitare la piazza nella zona del Prater (vicinissima alla zona Fiera) che il Comune di Vienna ha donato all'Associazione austriaca (vedi foto sotto) e che ha dato lo spunto per un'iniziativa davvero originale destinata a raccogliere fondi per la ricerca sull'IP. Infatti per 25 euro è possibile acquistare - anche tramite internet - un mattoncino (da personalizzare con il proprio nome) che viene inserito nella



La piazza donata dal Comune di Vienna all'Associazione austriaca per l'IP e i mattoncini personalizzati venduti per finanziare la ricerca

pavimentazione della piazza. L'iniziativa ha avuto successo e, anche grazie a un grosso sforzo di sensibilizzazione da parte di Gerry e i suoi collaboratori, sono stati già venduti 15.000 mattoncini!

Per ulteriori informazioni sulle attività dell'Associazione austriaca e per acquistare un mattoncino per la ricerca

potete andare al sito www.lungenhochdruck.at
I delegati dell'Associazione tedesca per l'IP (Pulmonale Hypertonie ev) Bruno Kopp, Günther e Hilde Thimm ci hanno raccontato invece di essere molto impegnati nell'organizzazione della Giornata Annuale per i pazienti con IP che si terrà a Francoforte dal 9 all'11 novembre prossimi. Il programma di tre giorni prevede conferenze, dibattiti e workshop su moltissimi argomenti inerenti la malattia. Alcuni sono prettamente scientifici, come l'accesso alle terapie, la ricerca clinica, il trapianto, altri argomenti sono relativi allo stile di vita dei pazienti come il tempo libero, i viaggi, l'attività fisica (yoga, tai chi, felddenkreis) e anche agli aspetti psicologici della convivenza con la malattia.

Bruno Kopp è un paziente affetto dalla forma familiare di IP (alcuni membri della sua famiglia sono colpiti dalla malattia), mentre Gunther e Hilde hanno un figlio di 35 anni con IP.

L'Associazione tedesca è una delle più "vecchie" in Europa, è stata fondata nel 1996, è molto attiva e ha oltre 1000 soci, vedi www.phev.de

Anche la "giovane" associazione per l'IP della Repubblica Ceca sta organizzando una Giornata per i pazienti il 6 e 7 ottobre prossimi. Vedi sito: www.plicni-hypertenze.cz
Due giovani e dinamiche rappresentanti dell'Associazione erano presenti a Vienna: Alena Gubikova e Katerina Nováková, entrambe pazienti, la prima in terapia con Flolan, l'altra con Revatio.

A Vienna ho ritrovato con molto piacere Laure Thevenot, Vice Presidente dell'Associazione francese per l'IP (HTAP France), conosciuta qualche anno fa a Bruxelles a una delle prime riunioni di PHA Europe. Laure è in terapia con Flolan ma vi assicuro che è impossibile capire dove nasconde la pompetta! Vedi foto a lato e *istruzioni per l'uso* a pagina 15.

La Presidente di HTAP France, Mélanie Gallant de Wavrin, non è potuta venire perchè è particolarmente impegnata in questo periodo con la piccola Hannah, la bambina che lei e il marito Cyril hanno ottenuto in adozione di recente. Anche Mélanie è in terapia con Flolan e oltre a fare la mamma e dirigere l'Associazione HTAP France, insegna diritto all'università.

Il sito web di HTAP France è www.htapfrance.com

È stato un piacere anche ritrovare Stelios Barlas, il giovane amico dell'Associazione greca per l'IP che ci aveva divertito con un bel *sirtaki* alla riunione di



Amsterdam del dicembre 2005 insieme al collega Iannis Giannoulis. Il sito web dell'Associazione greca è: www.phagr.com

Non sono mancate anche questa volta le occasioni conviviali; l'ultima sera del Congresso ESC, Gerry Fischer ha organizzato una bella cena al Do & Co, un ristorante viennese con vista sulle guglie illuminate di S. Stefano, la cattedrale di Vienna.

Se volete visitare i siti delle Associazioni europee, oltre a quelli già nominati, andate a:

Belgio: www.ph-vzw.be
Irlanda: www.mater.ie/pha-ireland/html/intro.htm
Israele: www.phisrael.org.il
Italia: www.assoamip.net
Paesi Bassi: www.pha-nl.com
Portogallo: www.aphp-hp.org
Spagna: www.hipertensionpulmonar.es
Svizzera ted.: www.lungenhochdruck.ch
Svizzera fr.: www.saph.ch
Turchia: www.pha-turkey.com
Regno Unito: www.pha-uk.com

Sul sito dell'Associazione americana per l'IP (PHA USA) troverete i *links* a tutte le associazioni di pazienti esistenti nel mondo, vedi: www.phassociation.org

Pisana Ferrari



Laure Thevenot è Vice Presidente dell'Associazione francese per l'IP. Guardate dove nasconde la sua "pompetta" per il Flolan!

SPAZIO DEDICATO AI SOCI AIPI

Fotografie, poesie, disegni, racconti, suggerimenti e tutti gli altri hobby dei soci AIPI, dei loro amici e familiari

Arriva l'autunno con i primi freddi...



Arrivano i primi freddi e quindi è utile evitare gli sbalzi di temperatura troppo improvvisi passando da ambienti caldi all'esterno. Conviene coprirsi a "cipolla" per potersi liberare facilmente degli indumenti quando ci sentiamo accaldati e coprirsi in fretta se sentiamo freddo. Non dimentichiamo che il freddo è "vaso costrittore" e chi

passa molte ore in casa dovrebbe avere una temperatura confortevole e possibilmente costante. Con i primi freddi arriva anche il momento per le signore di rimettersi le calze e questo potrebbe infastidire chi ha problemi di ritenzione idrica e la pancia un po' gonfia, come spesso accade a chi è affetto da IP. Gli indumenti troppo stretti in vita comprimono il diaframma

e danno l'impressione di respirare meno bene. Consigliamo l'uso di collant per gravidanza, e i collant a vita bassa che usano le ragazzine (ma senza denudare la pancia!). Come pure pantaloni e gonne comode, magari regolabili in vita. Attenzione ai gambaletti, scegliete di preferenza quelli con l'elastico morbido per evitare di stringere il polpaccio e far gonfiare i piedi. Le scarpe in ogni stagione devono essere comode e d'inverno la suola di gomma è indicata sia per mantenere i piedi caldi che per evitare di bagnarli quando piove.

Per prevenire raffreddori e l'influenza è importante seguire una dieta bilanciata eventualmente arricchita con supporti vitaminici da concordare con il vostro medico. Meglio sarebbe poi evitare i luoghi troppo affollati con poco ricambio d'aria e il contatto con persone che hanno infezioni alle vie respiratorie.

Sarebbe anche utile consultarsi con il proprio medico sull'eventualità o meno di fare il vaccino antinfluenzale. Ai primi sintomi comunque non mancate di avvertirlo e mettetevi a riposo il più possibile e al caldo. *PF*

L'angolo delle ricette

PALLETTE DI CASTAGNE

inviata da:

Giacinta Notarbartolo (Milano), ricetta di famiglia tratta dal libro "Quattrova" scritto dalla sua mamma

Ingredienti:

mezzo kg. di castagne
1 hg. di cioccolato grattata,
1 hg. di burro
1 hg. di mandorle

1/2 hg. di zucchero
1 cucchiaino di liquore dolce
(la ricetta originale prevede il rosolio)

Procedimento

Pelate, lessate e passate al setaccio le castagne. Impastatele poi con il burro, lo zucchero, il liquore e la cioccolata. Fatene delle pallottoline con le mani che siano grandi come noccioline circa, cercando di renderle il più possibile rotonde. Involtagatele nelle mandorle che avrete preparato pelate, asciugate nel forno e tritate, e sistematele in cestellini di carta pieghettata.

Per facilitare l'esecuzione della ricetta, potete servirvi delle castagne pelate e parzialmente lessate che trovate nei supermercati in buste sottovuoto. Anche la granella di mandorle è ormai in commercio e si trova facilmente nei supermercati.

L'oroscopo della Magonzola - Simona Carbone



Ariete

Amore: rischi di innervosire il partner se terrai un atteggiamento troppo scontroso o irascibile, cerca di non incrinare l'armonia di coppia!

Lavoro: non essere diffidente verso chi cerca di tenderti una mano, accetta il suo aiuto disinteressato

Salute: attenzione ai colpi d'aria.



Bilancia

Amore: sarai un po' testardo e ti impunterai su questioni di poco conto, ma il partner sarà paziente.

Lavoro: dovrai valutare una proposta lavorativa che ti affascina ma ti rende anche perplesso e incerto.

Salute: evita troppi alcolici.



Toro

Amore: hai un grande desiderio di solidità affettiva, ma gli eventi non sembrano essere dalla tua parte.

Lavoro: saranno riconosciute la tua affidabilità e il tuo impegno, questo ti aiuterà a dare il meglio di te stesso.

Salute: potresti avvertire un lieve abbassamento di tono energetico.



Scorpione

Amore: prenderai delle decisioni di comune accordo con il partner ed avrai un tocco di fantasia che renderà briosa la fase.

Lavoro: avrai delle idee che ti faranno risanare la tua situazione economica e ritrovare la serenità.

Salute: potresti risentire di qualche dolore muscolare.



Gemelli

Amore: un nuovo amore all'orizzonte, avrai l'opportunità di viverlo con entusiasmo.

Lavoro: durante questa fase dovrai sfruttare un'occasione favorevole che non ti si ripresenterà presto

Salute: rilassati con lo yoga.



Sagittario

Amore: avrai la possibilità di riconquistare una vecchia fiamma o di riprendere un rapporto che avevi chiuso. Sarà tua la scelta

Lavoro: vedrai le cose con l'ottica giusta potrai così raggiungere gli obiettivi che ti sei prefissato.

Salute: perfetta forma, complimenti!



Cancro

Amore: sarai coinvolto piacevolmente dal tuo partner in iniziative che ti stuzzicheranno.

Lavoro: sarai molto concentrato nel portare avanti il tuo lavoro, una grande creatività ti renderà unico.

Salute: avrai un'ottima energia vitale.



Capricorno

Amore: sarai cauto nel proporre una nuova iniziativa alla persona amata perché avrai paura di non riuscire a convincerla.

Lavoro: dovrai controllare meglio il tuo bilancio ed evitare le spese futili, quindi cerca di trattenere i tuoi istinti spenderecci!

Salute: non eccedere con i grassi e gli alcolici.



Leone

Amore: avvertirai il desiderio di trascorrere del tempo con la persona amata e organizzerai qualche gita.

Lavoro: rivedi i tuoi atteggiamenti nei confronti di un collega e risolvi un vecchio malinteso.

Salute: non appesantirti con troppe bevande gassate.



Acquario

Amore: la persona amata si sente da te trascurata, cerca di sorprenderla con un piccolo regalo.

Lavoro: dovrai rimandare un appuntamento importante a causa di un imprevisto che ti farà perdere molto tempo

Salute: necessiti di riposo.



Vergine

Amore: sarai positivo e riuscirai a ritrovare l'intesa di coppia. Cerca di sorprendere la persona amata con un dono che rappresenti il tuo amore.

Lavoro: sarai invogliato a trovarti un'altra occupazione ma non sarai soddisfatto delle proposte che riceverai.

Salute: sarà un periodo fantastico!!!



Pesci

Amore: ti prenderai una rivincita nei confronti di una persona che in passato ti ha fatto molto soffrire e aumenterai la tua autostima.

Lavoro: la fase si prevede tranquilla ed armonica, avrai la possibilità di mettere ordine attorno a te e di chiarire con un collega.

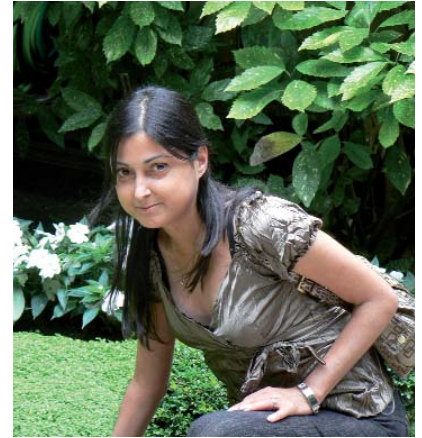
Salute: concediti più svago.

Mary Giordano ci racconta il suo viaggio a Venezia



Ciao, è stato davvero tanto bello trascorrere dei giorni a Venezia (soggiorno vinto alla festa dell'Aipi dell'1 aprile scorso). La casa era spettacolare, con una corte splendida, molto curata e piena di fiori. In casa non mancava proprio niente, c'erano tutte le comodità ed era arredata con molto gusto. E poi eravamo a 10 minuti da Rialto, insomma proprio nel cuore di Venezia. Il tempo è stato bellissimo e abbiamo visto davvero tantissime cose. Venezia ce la siamo visitata tutta a piedi e in vaporetto. Siamo stati un giorno intero al mare al Lido e una giornata l'abbiamo trascorsa a Murano e Burano. Bellissime! Burano è uno spettacolo con tutte

quelle casette colorate e tutti quei pizzi! Venezia è così tremendamente affascinante e romantica.... C'è stato solo un piccolo inconveniente...sono cascata dagli scalini di un ponte (so già che state ridendo tutti) e mi sono ferita sotto al mento, non vi dico, essendo scoagulata, il sangue che ho perso! Ma i Veneziani sono stati gentilissimi, mi hanno accompagnato in farmacia dove una dottoressa gentilissima mi ha medicato, messo i punti finti e un bel cerottone. Beh, diciamo che volevo portarmi un ricordino indelebile da Venezia, tra l'altro Claudio mi ha detto che il taglio è a forma di gondola...ma vi rendete conto! AH AH! Comunque a parte questo siamo stati veramente molto bene! Grazie davvero di cuore da Mary, Claudio, e Patrizia e Massimo che ci hanno accompagnato.



Un bacio grande a tutti, Mary

Grazie alla famiglia Schönenborn

Ciao, sono Kerstin Schönenborn. Il 4 agosto con la mia famiglia abbiamo organizzato una grande festa in giardino con quasi 100 persone tra amici, colleghi e parenti. In questa occasione abbiamo parlato dell'Aipi per avvicinare i presenti alle problematiche legate ad una malattia come l'Ipertensione Polmonare e per chiedere qualche fondo da donare all'associazione. In primo luogo lo scopo era quello di passare una serata divertente in compagnia e a quanto pare ci siamo riusciti! La cena era squisita, la birra molto buona e la musica

perfetta. È stata una serata veramente piacevole e per questo vorremmo ringraziare tutti coloro che hanno collaborato per renderla tale, soprattutto Amleto per la cena e Betty e Sonia per la musica. Ringraziamo tutti i partecipanti per le generose donazioni!



Grazie a Friedhelm e Karin, Kerstin e Fabio, Anika e Luca da tutti i soci AIPI

PARLANO I SOCI AIPI

Marina Navacchi

Questa sezione del giornalino è da sempre dedicata alle “storie” inviate dai nostri soci, per la maggior parte pazienti ma qualche volta anche familiari. Abbiamo pensato di inserire una nota introduttiva sulla persona e di “contestualizzare” le biografie inserendo una breve “scheda” che descrive la terapia in uso. Questo dovrebbe facilitare la comprensione delle vicende descritte anche alle persone che hanno meno dimestichezza con la malattia e con le varie terapie cui si fa riferimento.



Marina Navacchi è affetta da Ipertensione Polmonare associata a malattia parenchimale polmonare ed è in terapia con ossigeno 24 ore su 24 da dodici anni. Marina vive a Forlì con il marito Walter. Ha molti interessi: legge, scrive poesie, si dedica alla sua numerosa famiglia, agli amici e ama molto cucinare. Ha lavorato fino a pochi anni fa (era

dependente dell'ATR) e si era organizzata portando le bombole di ricambio in ufficio. Dal 2001 collabora attivamente all'AIPI per la parte grafica e redazionale del giornalino ed è inoltre animatrice impareggiabile del nostro forum! In queste pagine descrive alcuni episodi anche divertenti della sua lunga convivenza con l'ossigeno e dà utili consigli per la vita quotidiana.

Cari amici, nell'estate 1995 quando iniziò quello che chiamai il mio “calvario” ero arrabbiatissima, odiavo con tutto il cuore quel filo di plastica trasparente “ma che si vedeva”. Volevo tornare ad essere come prima. Volevo nascondere a tutti la mia malattia. Volevo essere normale. Ma non lo ero. Non più, anche se a dire il vero i “problemi” di salute c'erano da quando sono nata.

La mia diagnosi è un po' particolare, sono arrivata all'Ipertensione Polmonare grazie a tutta una serie di anomalie congenite che mi hanno portato ad essere una portatrice di pace-maker all'età di 17 anni, e poi a 32 in terapia con ossigeno 24 ore su 24. Non potete immaginare le situazioni “assurde” e anche simpatiche che ho vissuto i primi tempi:

- Un'infermiere mi disse che se lo portavo “per troppe ore” sarei diventata *ossigenodipendente!*
- Un medico incontrato in ospedale, che non conoscevo, e che con l'aria sconvolta mi chiedeva “cosa fosse e come facevo a portarlo”. Non sapeva evidentemente dell'esistenza della bombola portatile, che fra l'altro in quel momento non si vedeva, poiché era “nascosta” dietro a una sedia.

- Un negoziante, molto scortese a dire il vero, mi chiese se in “certi momenti” lo portavo. Con un gran sorriso gli risposi “forse sì, forse no”, dentro di me lo mandai cordialmente a “quel paese” e ovviamente non sono più tornata a fare acquisti nel suo negozio.
- Una volta in ufficio arrivò un signore anziano che aveva appuntamento con il Presidente dell'azienda per la quale lavoravo, mi guardò per un po' e mi chiese se era “qualcosa che serviva contro le radiazioni del computer”. Quando gli spiegai la situazione si scusò per l'indiscrezione e mi disse che sembravo “la ragazza più sana di questo mondo”, credetemi l'avrei abbracciato.
- Al supermercato una signora mi guardò con molta curiosità, poi si avvicinò e mi chiese se era un esame (non ricordo assolutamente il nome) che lei doveva fare di lì a poco.
- Una mia cara amica ed ex collega un giorno al lavoro mi chiese come mai non portavo l'ossigeno, l'ho guardata e le ho risposto “ma Sandra ce l'ho”, mi ha guardata, sconvolta, e ha detto “scusa Marina, ma sono talmente abituata che è come se tu avessi un paio di occhiali”.

Ci sono stati tanti episodi e mi sono resa conto che preferisco le persone che ti chiedono “cosa hai fatto” piuttosto che quelli che non ti guardano nemmeno negli occhi poiché hanno troppa paura, a molte persone le malattie fanno questo effetto.

È terribile quando quelli che credevi degli amici “spariscono”, se poi analizzi bene la situazione ti rendi conto che non lo erano, in realtà erano semplici conoscenti con i quali facevi delle cose divertenti, tipo andare in pizzeria, al cinema, ecc. La malattia ci fa un grande regalo, ci libera delle persone che in realtà non ci amano o che non sanno farlo nel modo giusto. Sul momento ci si rimane malissimo e si soffre molto ma, poi, si capisce che è stata una fortuna.

Un'altra dimostrazione positiva l'ho avuta dai bambini, soprattutto quelli piccoli (dai due ai cinque anni). Ti guardano e ti chiedono: “Che cos'è?”. Risposta: “Ossigeno, serve per respirare meglio, perché faccio un

po' fatica". Ti guardano, sorridono e si "dimenticano" immediatamente di quello che hai. I genitori a volte sono un po' sulle "spine". Vorrei dire loro "non preoccupatevi oramai non me la prendo più, anche se a volte qualcuno mi dice "perché non lo togli? Stai meglio". I bambini hanno il diritto di essere sinceri, se non lo sono, soprattutto a quell'età, il mondo sarebbe molto triste. So benissimo che ci sono, tanti, troppi bambini che portano l'ossigeno, oltre ovviamente a tutte le altre terapie (Flolan, ecc.) ma non si possono certo spiegare "certe cose" a delle piccole creature fortunatamente SANE. A volte è difficile spiegarlo anche agli adulti SANI.

Ho deciso di scrivere queste parole, soprattutto per le persone che non escono di casa perché si vergognano, non accettano l'ossigeno e la loro malattia. Molte volte non le accettano nemmeno i loro famigliari. È difficile, me ne rendo conto, ma non abbiamo alternative. O vivete, nonostante tutto, o vi lasciate "morire". So di essere stata fortunata, ho vicino a me un uomo eccezionale, mio marito Walter, che mi ha sempre accettata, fin dall'inizio. È grazie a lui e a tutte le persone care, a tutti gli amici conosciuti in questi anni, ai medici, fisioterapisti, infermieri che mi hanno curato e continuano a farlo, se sono riuscita a superare tutto. Ma credetemi ci sono anche persone che continuano a "remare contro" e non è facile.

SCHEMA TECNICA: l'ossigenoterapia

L'ossigenoterapia è indicata solo in un numero relativamente ristretto di pazienti affetti da IP. L'ipossiemia (ridotta concentrazione di ossigeno nel sangue) a riposo è in genere di grado lieve e viene per lo più documentata nelle forme più severe di IP o nei pazienti con IP associata a difetti intracardiaci congeniti; in questi ultimi l'ipossiemia è legata al passaggio di sangue venoso, non ossigenato, nella circolazione sistemica ed è refrattaria all'aumento dell'ossigeno inspirato.

In alcuni pazienti è possibile osservare la comparsa di ipossiemia durante l'esercizio fisico. In altri, la ipossiemia può essere legata alla presenza di pervietà del forame ovale che permette il passaggio del sangue venoso nella circolazione sistemica (analogamente a quanto accade nelle forme di IP associate a cardiopatie congenite).

Nella maggior parte dei casi quindi la somministrazione cronica di ossigeno non determinerebbe benefici sostanziali e si ritiene che sia indicata solo quando è in grado di mantenere la saturazione arteriosa in ossigeno al di sopra del 90%. La somministrazione di ossigeno richiede piccoli serbatoi portatili detti "stroller" collegati a mascherina od "occhiali nasali". Gli stroller permettono ai pazienti di uscire di casa e muoversi liberamente e hanno un'autonomia di alcune ore (a seconda del volume). In generale i pazienti in ossigenoterapia cronica dispongono anche di un serbatoio di grosse dimensioni che viene tenuto in casa e che serve a "rifornire" gli stroller o a somministrare direttamente l'ossigeno. Il serbatoio viene sostituito periodicamente dalle società di distribuzione per l'ossigeno.

Credo di avere un buon carattere, almeno spero. A dire il vero mio marito dice che sono una "rompibolle" (avete presente la pubblicità di quella famosa acqua minerale?). Spero con tutto il cuore che la mia esperienza vi possa essere utile, anch'io giorno per giorno "scopro" e affronto nuovi problemi.

Ultimamente ho accettato di farmi portare a "spasso" da mio marito con la carrozzina e sono stata inserita in lista per un trapianto di cuore-polmoni.

Non è facile ma "la SPERANZA è l'ultima a morire" e farò di tutto per continuare a vivere. Per il resto confido nei grandi medici che mi seguono e in Dio.

Consigli pratici

Per chi vive in ossigenoterapia vi sono alcuni suggerimenti utili da seguire per la salvaguardia della propria salute fisica e mentale:

- Ricordate sempre che l'ossigeno non è infiammabile ma accelera la combustione quindi informate anche i familiari e le persone con le quali entrate in contatto di non fumare e non fare avvicinare un fumatore alla bombola "madre" o al portatile (stroller). Deve rimanere ad una distanza di sicurezza di 1,5 metri (ad esempio, nella mia abitazione e davanti a me non fuma nessuno: nè mio marito, nè i parenti e nemmeno gli amici).
- Per la pulizia e l'utilizzo degli accessori della bombola madre e del portatile seguire le indicazioni del personale incaricato alla consegna. In ogni caso e per ogni dubbio, vi sarà rilasciato, alla prima consegna, un manuale per il corretto uso delle bombole.
- Rispettare rigorosamente il dosaggio prescritto dal medico curante. L'ossigeno è un farmaco e come tale va trattato e soprattutto non va fatto usare a nessun altro.
- Quando si cucina fare molta attenzione ai fornelli accesi e fermare il "filo" (occhiali) sotto la maglia.
- La ditta che vi consegnerà la bombola, circa una volta la settimana o al bisogno, dovrà avere un nominativo di un'altra persona di vostra fiducia se voi non siete in casa oppure siete impossibilitati a muovervi. Questa persona potrà fare entrare gli addetti per la consegna dell'ossigeno.
- Le ditte consigliano, sempre, di usare il portatile (stroller) anche in casa quando si cammina per le varie stanze; ma oltre al peso, che comunque con un carrellino con le ruote si può evitare, fa seccare molto le mucose e la gola, soprattutto per chi lo porta a un dosaggio molto alto. Per chi può camminare, non è anziano e ha un appartamento grande, conviene fare consegnare due bombole madre: una per l'utilizzo nel reparto

giorno, l'altra per il reparto notte. Usate degli occhialini lunghi al massimo 5 metri e prestate attenzione a non inciampare. Ad esempio io uso occhialini lunghi 10 metri (sconsigliati da tutti) ma che mi consentono di poter raggiungere qualsiasi stanza del mio appartamento, ovviamente quando sono sola. In presenza di altre persone utilizzo il portatile.



- Dal punto di vista psicologico “vedere” la bombola *madre*, soprattutto all’inizio della terapia, “disturba” moltissimo. Infatti prima era in camera da letto, ora la tengo nella stanza adiacente.
- Chi soffre di ritenzione idrica dovuta alla malattia (gonfiore alle gambe, ai piedi, ecc.), non può bere molto e, soprattutto d’estate, è un grosso problema. Quando la sete non dà tregua, è consigliabile succhiare un cubetto di ghiaccio.
- L’alimentazione deve essere il più possibile variata, ovviamente chiedendo al medico referente se vi sono alcuni alimenti o bevande che possono interferire con la terapia medica che state seguendo. Anche una tisana può essere sconsigliabile per chi prende l’anticoagulante, soprattutto se ai frutti di bosco, mirtili, ecc. Il succo di ananas può potenziare l’effetto del diuretico. Anche alcuni farmaci possono creare dei problemi. L’aspirina va evitata da chi è in terapia con l’anticoagulante. Questi sono solo alcuni esempi, ovviamente, dovrete parlarne con il medico perchè ogni caso è a sè ed è impossibile per me che sono una profana, sapere tutto. Quel poco che so è frutto di una lunga esperienza durante la quale fra l’altro ho commesso innumerevoli errori.
- Con alcuni dei farmaci per la nostra malattia il corpo si può disidratare. La pelle si secca e per chi ha la pelle delicata il problema è ancora più evidente. Ho provato ogni genere di crema o prodotto in commercio

ma, pochi danno risultati visibili. Personalmente uso spesso l’olio di mandorle (ovviamente non dovete essere allergici a tale sostanza). Non è costoso ed è molto utile. Può essere un ottimo peeling per il viso e per il corpo fare un composto - “pappina” - con olio di mandorle e zucchero. Ogni tanto prima di andare a dormire cospargetevi di olio di mandorle e tenetelo sul corpo tutta la notte. Al mattino fate la doccia usando un bagno schiuma per bambini (sono delicati e idratano molto).

- Su consiglio di un amico conosciuto al centro di Montescano, uso saltuariamente l’olio di mandorle anche per le narici. Usando l’ossigeno ad un livello piuttosto elevato non solo si seccano le mucose, ma può succedere di avere delle piccole emorragie al naso. Ovviamente seguo anche i consigli dell’otorino che mi ha prescritto la soluzione fisiologica e la Connettivina, ma non è mutuabile e diventa pesante per le nostre tasche usare solo questo prodotto.
- Importantissima è anche la salute mentale che viene messa a dura prova nella malattia. Ognuno di noi ha bisogno di “sfogarsi”, di parlarne con qualcuno. A volte basta farlo con un’amica o una persona cara. Personalmente ho bisogno ogni tanto di andare a “sfogarmi” da una psicologa che, essendo un’estranea è meno portata a “parteggiare” per me e vede i miei difetti; questo è molto utile. Non fatevi condizionare dal pregiudizio che dallo psicologo ci vanno solo “i matti”. Non è assolutamente vero; quando soffriamo di mal di denti che è terribile, corriamo dal dentista. Anche la nostra psiche merita lo stesso rispetto, il dolore psicologico non è certo meno importante di quello fisico.

Marina Navacchi (Forlì)

P.S. Ringrazio tutte le persone che mi hanno aiutato con i loro preziosi consigli: pazienti, medici, farmacisti, erboristi, commesse e soprattutto i titolari e il personale della ditta Massa-Air liquide per la consegna del prezioso farmaco in bombole che pesano oltre 50 kg. Consiglio a tutti la lettura di un manuale utilissimo: “Vivere in ossigenoterapia” edito dall’AMOR di Milano.

Consigli di moda con il Flolan

Per le signore interessate alla moda, anche la pompetta del Flolan può essere mimetizzata sostituendo la sacca nera in dotazione con delle borsette carine, colorate, in tinta con gli altri accessori, fatte all’uncinetto, o ricamate, o dipinte, con perline o strass. Potrebbero essere portate a tracolla, in vita tipo marsupio o come uno zainetto. Invitiamo le socie ad inviarci le foto delle eventuali loro creazioni. Le pubblicheremo molto volentieri e serviranno da spunto alle altre. Ma se non volete proprio che la pompetta si veda, fate come Laure Thevenot (pag. 9): dotatevi di una fascia elastica che va dalla caviglia a metà polpaccio e inserire la pompetta del Flolan dentro; il tubicino viene passato lungo la gamba e sotto la camicia fissandolo con dei cerottini fino al punto di inserimento del catetere (eventualmente aggiungere un raccordo). Naturalmente in questo caso non è previsto il ghiaccio, chiedete al vostro medico per quante ore potete farne senza.



CHE COS'È L'IPERTENSIONE ARTERIOSA POLMONARE

L'ipertensione arteriosa polmonare è una malattia rara che può colpire persone di qualsiasi età ma più frequentemente interessa soggetti nella terza e quarta decade di vita. Esistono diverse forme di ipertensione arteriosa polmonare: la malattia infatti può comparire isolatamente (forma idiopatica), oppure può essere associata ad altre patologie congenite, malattie immunologiche, ipertensione portale, infezione da HIV. L'ipertensione arteriosa polmonare è caratterizzata da un incremento dei valori di pressione nella circolazione polmonare che determina un aumento del lavoro a carico del cuore destro. I sintomi sono prevalentemente rappresentati da affanno di respiro, che compare per livelli variabili di sforzo, e da facile affaticabilità. Sino ad alcuni anni fa le risorse terapeutiche erano poche e nei casi più avanzati si ricorreva al trapianto polmonare. Attualmente sono state sviluppate nuove modalità di trattamento medico che consentono di limitare il ricorso alla chirurgia. Sono inoltre in corso di realizzazione numerose ricerche volte alla scoperta di strategie terapeutiche innovative che potranno migliorare le prospettive dei pazienti.

CHE COS'È L'AIPI - ASSOCIAZIONE IPERTENSIONE POLMONARE ITALIANA

L'AIPI è stata costituita nel 2001 da un gruppo di pazienti affetti da i.p. al fine di:

- favorire il contatto e la solidarietà tra i pazienti attraverso incontri, il sito web, il forum, il giornalino trimestrale **AIPInews** i bollettini informativi **AIPIflash** e altre attività;
- migliorare il benessere psicologico, fisico e sociale dei pazienti attraverso forme di supporto di tipo personale, organizzativo, ed economico;
- promuovere la diffusione di informazioni scientifiche sulla malattia, sia attraverso mezzi propri sia attraverso i media;
- promuovere la ricerca sia favorendo la collaborazione dei pazienti sia dedicando eventuali risorse economiche a progetti di studio;
- promuovere la collaborazione con altre analoghe associazioni in campo nazionale e internazionale.

COME ASSOCIARSI ALL'AIPI

Il pagamento della quota associativa è facoltativo per i pazienti affetti o che siano stati affetti da ipertensione polmonare. Per gli amici e sostenitori la quota di iscrizione annuale è pari a **Euro 30,00**. Sono graditi eventuali contributi aggiuntivi. I versamenti possono essere effettuati tramite:

c/c postale n. 25948522 intestato **AIPI - Associazione Iperensione Polmonare Italiana** oppure

c/c bancario n. 10150 presso: **Cassa di Risparmio di Bologna filiale di Pianoro (BO)** intestato a: **Associazione Iperensione Polmonare Italiana. Coordinate bancarie - ABI: 6385 - CAB: 37000**

COME CONTATTARE L'AIPI

Presidente

Sig.ra Pisana Ferrari
Via Giuseppe Vigoni, 5
20122 Milano
Tel.: 02.29521789
E-mail: pisana.ferrari@aliceposta.it

Vice Presidente:

Sig. Leonardo Radicchi
Via della Spiga, 10
06087 Ponte S. Giovanni (PG)
Tel./fax: 075.39.53.96
E-mail: ilteo@interfree.it

Volontaria

Sig.ra Marina Navacchi
Via Europa, 25 - 47100 Forlì (FC)
Tel.: 0543.72.27.74
E-mail: castagnolimarina@aliceposta.it

AIPIvoce amica

Isabella Ferruzzi tel. 349.6014002 - **Marilena Crivelli** tel. 02.9658474 - **Maria Cristina Gandola** tel. 031.951328

Maria Cristina Gandola è anche disposta a diventare la vostra "amica di penna": scrivetele al seguente indirizzo:
Via Suiara, 10 - 22021 Bellagio (Como)

Precisiamo che le nostre volontarie non sono medici e quindi non sono autorizzate a dare alcun consiglio in questo campo, per il quale vi invitiamo a rivolgervi al vostro medico di riferimento.

SIAMO SU INTERNET!

Visitate il nostro sito www.aipiitalia.org e collegatevi al nostro forum: un luogo d'incontro virtuale per i pazienti, i loro familiari e amici: 100 messaggi e 2000 visitatori al mese