



AIPI
O.N.L.U.S.

AIPI NEWS

ASSOCIAZIONE IPERTENSIONE POLMONARE ITALIANA

Ora non sei più solo... lo slogan dell'AIPI diventa realtà

Bruxelles, 13/02/2004, riunione della Associazione Europea per l'I.P. - di Pisana Ferrari

Il 13/2/2004 si è tenuta una riunione di PHA Europe a Bruxelles presso lo Studio Cabinet Stewart, una affermata società di consulenza su questioni di diritto europeo, che ci ha gentilmente offerto l'uso della sala di riunioni. Un ringraziamento alla Dott.ssa Catherine Stewart e al suo staff per la calorosa accoglienza. Erano presenti dieci associazioni europee dai seguenti paesi: Austria, Belgio (Associazione francofona e fiamminga), Francia, Germania, Italia (AIPI e AMIP), Paesi Bassi, Portogallo e Regno Unito. Il rappresentante svizzero era assente. L'incontro è stato lungo, dalle 9 di mattina alle 18.30. La discussione sullo Statuto

europeo ha occupato la maggiore parte della giornata. Esso si ispira agli statuti dei vari Stati Membri, con spunti tratti dallo Statuto della Associazione per l'I.P. Americana (PHA), e da altre organizzazioni internazionali con interessi analoghi alla nostra. Rimangono alcuni piccoli dettagli da mettere a punto ma il più è fatto. Le ultime correzioni verranno fatte per e-mail o sul nostro forum europeo. Durante la riunione è intervenuto anche il nostro esperto legale e fiscale Dr. Alberto Struglia, che ha raccolto tutti gli statuti nazionali e altri documenti indispensabili per la registrazione della Associazione Europea.

Abbiamo raggiunto un accordo di massima sulla sede (vicino a Bruxelles), sul logo per PHA Europe (proposto dai delegati inglesi), sul logo per il materiale pubblicitario (badge, distintivi, magliette, ecc), e sul futuro sito web la cui realizzazione verrà affidata molto probabilmente ad un professionista inglese. Dopo la riunione una parte del gruppo (i delegati francesi, tedeschi, italiani e portoghesi) ha proseguito la serata con una cena conviviale in un ristorante tipico di Bruxelles vicino alla Grande Place, nel centro storico della città.

Prossimo incontro: data e luogo ancora da decidere, indicativamente giugno.

Politica sanitaria europea e rilevanza per la nostra malattia di Pisana Ferrari

I due provvedimenti legislativi europei che sono di maggiore rilevanza per la nostra patologia e le malattie rare in generale sono i seguenti:

- 1) il Regolamento del Consiglio della Unione Europea N. 2309/93 del 22 luglio 1993 che istituisce la AGENZIA EUROPEA PER LA VALUTAZIONE DEI MEDICINALI ("EMA"), con sede a Londra.
- 2) Il Regolamento del Consiglio e del Parlamento europeo della Unione Europea N. 141/2000 del 16 dicembre 1999 sui FARMACI "ORFANI".

I legislatori europei hanno sancito che (art. 2 del preambolo del Reg.

141/2000) i pazienti che soffrono di malattie rare devono avere le stesse possibilità terapeutiche di altri pazienti affetti da malattie più comuni. (per malattia rara la UE considera le patologie che colpiscono non oltre 5 persone su 10.000). Allo stesso tempo, consci del fatto che le aziende farmaceutiche non hanno un interesse economico ad investire risorse in ricerca e produzione di farmaci destinati a un numero di pazienti così basso da non consentire un riscontro economico, hanno voluto fornire una serie di incentivi per le aziende farmaceutiche (i cosiddetti "sponsor").

Se si pensa che la ricerca su un nuovo farmaco richiede dai 7 ai 12 anni di ricerca e tra i 500 e 900 m di euro, ci

si rende conto dell'entità del problema. Disposizioni legislative per fornire incentivi all'industria nel campo delle malattie rare adottate negli Stati Uniti (1983) e Giappone (1993) hanno dato risultati molto incoraggianti. Inoltre i legislatori europei hanno ritenuto che un coordinamento europeo su questo problema avrebbe evitato dispersione di risorse e disparità di mercato tra gli Stati Membri.

Il Reg. 141/2000 prevede l'istituzione di un COMITATO PER I FARMACI ORFANI ("COMP"), nell'ambito dell'EMA, che ha il compito di esaminare, in collaborazione con l'EMA, le richieste di autorizzazione per la distribuzione di farmaci per malattie rare (per questo detti

“orfani”) alle aziende farmaceutiche che ne fanno richiesta.

La Commissione della Comunità europea delibera sulla raccomandazione del COMP presentato dalla EMEA. IL COMP è composto da un rappresentante per ogni Stato Membro, tre rappresentanti di Associazioni di pazienti, e tre rappresentanti nominati dall'EMA. I mandati sono di tre anni.

Tra gli incentivi previsti dal Regolamento vi sono:

- 1) l'esclusiva di distribuzione per 10 anni, con la possibilità di ridurre a 6 anni nel caso che il farmaco si riveli economicamente sostenibile
- 2) riduzioni fino al 100% delle spese di registrazione, tramite un fondo speciale della Commissione autorizzato dal Parlamento Europeo

3) l'accesso a incentivi economici sia dalla Unione Europea che dagli Stati Membri

4) assistenza scientifica dell'EMA nell'istruzione delle domande di registrazione

Per potere essere considerato un *farmaco raro* ai sensi del Re. 141/2000, il prodotto deve soddisfare una serie di requisiti previsti dal *Reg. 847/2000*.

Finora i farmaci che interessano l'ipertensione polmonare approvati dall'EMA sono:

- 1) *il Flolan*, prostanoide somministrato per infusione continua, prodotto dalla Glaxo Smith Kline;
- 2) *il Bosentan (Tracleer)*, un inibitore dei recettori dell'endotelina somministrato per via orale, prodotto dalla Actelion Limited;

3) *l'Iloprost (Ventavis)*, un prostanoide somministrato per via aerosolica, prodotto dalla Schering AG.

4) *Il Sildenafil*, un vaso-dilatatore somministrato per via orale, prodotto dalla Pfizer Ltd, ha ottenuto dal COMP la denominazione di "farmaco raro" alla fine del 2003 ed è in attesa della autorizzazione dell'EMA.

Per ulteriori approfondimenti, consigliamo di visitare i seguenti siti web:

www.emea.eu.int per informazioni sull'EMA

www.emea.eu.int/htms/aboutus/comp/htm per informazioni sul Comitato sui farmaci Orfani (COMP)

www.europa.eu.int per i testi integrali dei Regolamenti CEE.

Riunione Progetto Malattie Rare dell'Istituto Superiore per la Sanità

Roma 27 febbraio 2004

Il 27/2/2004 si è tenuto un incontro sul Progetto Malattie Rare presso l'Istituto Superiore della Sanità a Roma. Non abbiamo potuto partecipare personalmente, ma il Dott. Michele Lipucci, Vice-Presidente di Eurordis (Associazione Europea per le Malattie Rare e Responsabile Relazioni Esterne per l'Associazione Veneta per la lotta alla Talassemia) ci ha gentilmente fatto sapere le conclusioni dei dibattiti. Durante la riunione è stata presentata la proposta di sviluppare il *progetto Consulta Nazionale delle Malattie Rare*.

La maggior parte delle associazioni presenti ha aderito firmando l'adesione, mentre altre associazioni aderiranno successivamente appena le loro associazioni delibereranno ufficialmente l'adesione. L'atto costitutivo che troverete sotto ne definisce le finalità mentre a livello organizzativo la *Dr. Domenica Taruscio* (che dirige il *Centro Malattie Rare dell'I.S.S.*) ci metterà a disposizione la segreteria, l'indirizzo postale, i recapiti telefonici, l'indirizzo elettronico. Questo ci permetterà di attivare un canale informativo tra associazioni. Tra le attività in programma vi è la formazione di gruppi di lavoro sulle seguenti tematiche:

A) Aspetti legislativi, economici e di politica sanitaria.

B) Aspetti assistenziali, diagnosi, cura, prevenzione, sorveglianza.

C) Ricerca e terapia.

D) Informazione, Formazione, Comunicazione.

La sig.ra Maria Antonietta Ricci, Presidente della Federazione Prader Willi (E-mail: apwto@tin.it) sarà la portavoce con incarico di mantenere i rapporti tra le associazioni e l'ISS.

Atto di Costituzione

Il giorno 27 febbraio 2004 in Roma presso l'Istituto Superiore di Sanità si sono riuniti i rappresentanti delle Associazioni di Malattie Rare elencati in un allegato, i quali, costituiti in Comitato Promotore, hanno fondato la Consulta Nazionale Malattie Rare avente come scopi principali la tutela dei diritti delle persone affette da malattie rare e lo svolgimento delle seguenti attività:

- Tutelare la vita delle persone affette da malattia rara garantendo il loro diritto alla diagnosi e cure adeguate;
- Tutelare i diritti delle persone affette da malattie rare;
- Promuovere azioni legislative a favore delle malattie rare;
- Promuovere la ricerca scientifica;

● Favorire il miglioramento degli aspetti socio-sanitari per i pazienti e le loro famiglie e il potenziamento e lo sviluppo della prevenzione, la diagnosi, l'informazione, la formazione, la comunicazione, la cura e la sorveglianza;

● Promuovere l'accesso e la disponibilità dei trattamenti e relativi servizi;

● Promuovere lo sviluppo di prodotti medicinali orfani e accessori medicali;

● Promuovere la definizione, lo sviluppo e l'armonizzazione dei protocolli terapeutici;

● Collaborare con enti, istituzioni e organizzazioni nazionali e internazionali di pazienti;

● Sensibilizzare l'opinione pubblica e le istituzioni nazionali e internazionali;

● Perseguire esclusive finalità di solidarietà sociale, civile e culturale.

Tutte le regole della Consulta e le modalità di adesione saranno stabilite da un Regolamento che sarà sviluppato dalle associazioni aderenti. La Consulta non ha scopo di lucro. Il presente atto costitutivo è approvato all'unanimità. E' parte integrante del presente Atto Costitutivo l'Allegato uno contenente i nominativi delle Associazioni, i nominativi dei rappresentanti e le firme dei Rappresentanti.

Il Presidente dell'Assemblea



Gentilissimo Prof. Galiè, sono Chiara Gaggero (Alessandria), figlia di una paziente in cura con Iloprost, che ha sentito parlare del Bosentan (Tracleer) in una rivista e chiede notizie sul principio attivo e sul tipo di patologia che va a curare

I fattori iniziali che determinano la insorgenza della ipertensione polmonare non sono ancora conosciuti. Nonostante ciò siamo riusciti ad identificare diverse alterazioni dei vasi polmonari che sono presenti nei soggetti con ipertensione polmonare.

In particolare esiste un tipo di cellule che tappezzano come un pavimento la superficie interna dei vasi che si chiamano *cellule endoteliali*. Queste cellule sono fondamentali perché costituiscono la interfaccia tra il sangue che scorre dentro i vasi e la parete dei vasi stessi. Le cellule endoteliali normalmente producono alcune sostanze che contribuiscono ad aumentare il diametro dei vasi e quindi a favorire il flusso del sangue come la prostaciclina e l'ossido nitrico o che al contrario ne riducono il diametro diminuendo il flusso sanguigno come la endotelina.

Per motivi tutt'ora sconosciuti le cellule endoteliali della circolazione polmonare dei soggetti con ipertensione polmonare producono meno prostaciclina ed ossido nitrico e producono più endotelina rispetto a persone normali.

Noi medici definiamo queste alterazioni con il termine di "disfunzione endoteliale". E' evidente che la ridotta produzione di sostanze che aumentano il flusso di sangue (prostaciclina ed ossido nitrico) e l'aumento di produzione di sostanze che ostacolano il flusso di sangue (endotelina) ha come risultato finale una maggiore difficoltà del cuore destro a pompare il sangue attraverso i vasi polmonari.

Per mantenere un flusso di sangue adeguato attraverso i polmoni, a fronte di un maggiore ostacolo, il ventricolo destro del cuore si "ipertrofizza" (aumenta le dimensioni delle sue pareti muscolari) in modo da generare più pressione ed in tal modo si determina la cosiddetta ipertensione polmonare.

Anche se non conosciamo le cause del-

la disfunzione endoteliale sono stati fatti molti tentativi per correggerla, alcuni coronati da successo.

Infatti, la ridotta produzione di prostaciclina viene contrastata dalla somministrazione farmacologica della stessa attraverso diverse vie, orale, inalatoria, sottocutanea ed endovenosa.

L'ossido nitrico viene utilizzato per via inalatoria durante il cateterismo cardiaco per ridurre la pressione polmonare durante il test di vasoreattività. Si sta attualmente cercando di interferire con la via metabolica dell'ossido nitrico con alcuni farmaci (sildenafil) che sono tuttora in via di studio.

Una ricerca effettuata presso l'Istituto di Cardiologia dell'Università di Bologna già nel 1996 aveva dimostrato gli effetti sfavorevoli della endotelina nei pazienti con ipertensione polmonare (1). Ricordo che presentai i nostri dati in un convegno in Svizzera dove *Martine Clozel illustrò contemporaneamente l'effetto di un farmaco da lei scoperto su modelli animali di ipertensione polmonare chiamato bosentan*.

Tale farmaco, attivo sia in via endovenosa che in via orale, serviva a ostacolare l'azione deleteria dell'aumentata produzione di endotelina. In pratica, il bosentan va ad occupare i "recettori" della endotelina che non sono altro che "interruttori" che tale sostanza è in grado di "accendere" per esplicare i suoi effetti negativi sui vasi polmonari. Quando tali interruttori sono occupati dal bosentan, non possono essere accesi dalla endotelina che non può più quindi esercitare la sua attività di ostacolo del flusso di sangue.

Ovviamente, l'idea di iniziare subito gli studi con il bosentan nei pazienti con ipertensione polmonare prese piede sin da allora ma alcuni ostacoli ne ritardarono lo sviluppo.

Non fu facile infatti reperire i finanziamenti per condurre ricerche in una malattia "rara" come la ipertensione polmonare ed inoltre i primi studi con il bosentan per via endovenosa condotti in Svizzera non furono favorevoli.

Finalmente le circostanze cambiarono ed a cavallo del nuovo millennio inizia-

rono gli studi che hanno portato alla dimostrazione della efficacia del bosentan nel trattamento dei soggetti con ipertensione arteriosa polmonare (2). Il farmaco, somministrato per via orale, si è dimostrato in grado di migliorare sia la capacità di esercizio, sia la quantità di sangue che attraversa la circolazione polmonare.

Inoltre, si sono ridotte le complicazioni cliniche (scompenso cardiaco, ricoveri) che possono insorgere nel decorso della malattia. Il nostro centro ha coordinato uno studio internazionale che ha dimostrato gli effetti favorevoli del bosentan sui parametri di funzionalità cardiaca che si possono misurare con l'ecocardiogramma (3).

La dimostrazione di efficacia del bosentan è stata documentata nei pazienti con ipertensione polmonare primitiva ed in quella associata a sclerodermia. Recentemente anche nei soggetti con ipertensione polmonare associata ad infezione da HIV (AIDS) è stata documentata l'efficacia del farmaco.

Per tutte le altre forme come per esempio nei soggetti con cardiopatie congenite, sono in corso studi per verificare l'effetto del bosentan anche in queste condizioni.

Tra gli effetti indesiderati del bosentan è da segnalare la possibilità di incremento degli enzimi epatici (transaminasi) che occorre nel 10% dei casi. Questo è il motivo per cui il farmaco è controindicato in caso di importanti malattie del fegato. Inoltre, tutti i pazienti che assumono bosentan devono controllare il livello delle transaminasi tutti i mesi.

Il bosentan è attualmente approvato per l'uso nei pazienti con ipertensione arteriosa polmonare accertata e con sintomi importanti che ne limitano la capacità di esercizio (classe funzionale terza). E' in fase di progettazione uno studio per verificarne l'efficacia anche in soggetti con pochi sintomi (classe funzionale seconda). La distribuzione del farmaco avviene attraverso le farmacie degli ospedali previa richiesta documentata.



Recentemente abbiamo pubblicato un articolo riassuntivo sul sistema dell'endotelina nell'ipertensione polmonare in una rivista internazionale che può essere utile ai medici che vogliono approfondire il tema (4). Siamo disponibili ad inviarne una copia in caso di richiesta.

Prof. Nazzareno Galiè
dell'Istituto di Cardiologia
Policlinico Universitario S. Orsola,
Bologna.

Riferimenti Bibliografici

- (1) Galiè N, Grigioni F, Bacchi-Reggiani L, Ussia G.P., Parlangeli R, Catanzariti P et al. Relation of endothelin-1 to survival in patients with primary pulmonary hypertension. *Eur J Clin Invest* 26 (suppl 1), 273. 1996.
- (2) Rubin LJ, Badesch DB, Barst RJ, Galiè N, Black CM, Keogh A et al. Bosentan therapy for pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med* 2002; 346(12):896-903.
- (3) Galiè N, Hinderliter AL, Torbicki A, Fourme T, Simonneau G, Pulido T et al. Effects of the oral endothelin-receptor antagonist bosentan on echocardiographic and doppler measures in patients with pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41(8):1380-1386.
- (4) Galiè N, Manes A, Branzi A. The endothelin system in pulmonary arterial hypertension. *Cardiovasc Res* 2004; 61(2):227-237.

NEW! AIPI "Voce Amica"

Una nostra socia, la Signora Isabella Ferruzzi, si è resa disponibile per realizzare un progetto che avevamo da tempo, quello di una linea telefonica "amica" per i pazienti e i loro familiari.

La Signora Ferruzzi è pensionata e si occupa da oltre trenta anni di attività di volontariato e di assistenza a malati e ad

altre persone in difficoltà. Ha una figlia affetta da ipertensione polmonare da molti anni e conosce bene le problematiche legate alla nostra malattia. Se sentite il bisogno di confidarvi con una persona che sicuramente vi potrà comprendere, e forse aiutare, potete telefonare al 349.6014002 o

02.58308547, tutti i giorni, indicativamente tra le nove e le dodici.

Precisiamo che la Signora Ferruzzi non è medico e quindi non è autorizzata a dare alcun consiglio in questo campo, per il quale vi invitiamo a rivolgervi al vostro medico di riferimento.

Per i pazienti che si recano all'estero

Se dovete recarvi all'estero *per vacanze*, ricordatevi di richiedere il formulario E111 alla vostra ASL di competenza. Il formulario serve per ottenere cure mediche urgenti e eventualmente ricovero ospedaliero in un paese dell'Unione Europea diverso da quello di appartenenza e permette di ottenere il rimborso delle spese sostenute.

Il Formulario viene rilasciato automaticamente allo sportello su presenta-

zione della tessera sanitaria, e indica il paese in cui il paziente si reca e il periodo di copertura (massimo un mese). Alcune ASL hanno anche un servizio on-line via Internet.

Per i pazienti che si recano all'estero *per cure mediche*, va inoltrata la richiesta per il formulario E112. L'iter è più lungo e complesso e non tutte le Regioni lo concedono facilmente. Il paziente autorizzato al trasferimento

per cure ha diritto alle prestazioni sanitarie autorizzate con le stesse modalità e limiti previsti dalle istituzioni estere per i propri assistiti.

Questo significa che le prestazioni sono erogate gratuitamente o con il pagamento di una eventuale quota di partecipazione.

Per ulteriori informazioni, potete rivolgervi alla redazione di AIPI-NEWS.

NEW! Servizio di traduzione in lingua inglese di documenti medici in caso di viaggi all'estero

Su suggerimento della Signora Anna Maria Nannetti, una socia e paziente che vive a Bologna, l'AIPI ha deciso di fornire un servizio gratuito di traduzione della cartella di dimissioni e eventuali altri documenti medici in lingua Inglese per i pazienti che si devono recare all'e-

stero, non solo per motivi di salute ma anche per vacanze. In effetti, in caso di una eventuale emergenza, come una malattia o altro, è molto utile per i pazienti avere a portata di mano un documento in una lingua che è generalmente conosciuta nell'ambiente medico.

La traduzione verrà verificata da un medico competente nel settore.

Per potere usufruire di questo servizio vi preghiamo di inoltrare una richiesta per e-mail o telefono alla redazione AIPI-NEWS con un preavviso ragionevole.

Promemoria per l'AIPI "PARTY" del 25 aprile 2004 a Bologna!!!



In occasione dell'Assemblea Generale dei Soci e per festeggiare i tre anni dell'Associazione vi invitiamo tutti, pazienti, familiari ed amici

domenica, 25 aprile 2004, ore 12,30

7° piano, Pad. 21, Ist. di Cardiologia S. Orsola, Bologna

E' previsto un rinfresco, pranzo e intrattenimento musicale. La partecipazione alla festa è gratuita.

Prenotarsi entro e non oltre il **10 aprile** telefonando a Pisana (348.4023432) o Marina (0543.722774).

Chi viene da lontano può approfittare per fissare un controllo il lunedì 26/4/2004 in ambulatorio che sarà aperto anche la mattina.

La portineria del Padiglione 21 rimarrà aperta fino alle ore 14.

Il parcheggio all'interno dell'Ospedale è vietato anche ai medici, però, essendo una domenica, tutta l'area intorno all'ospedale è libera e si trova posto molto facilmente.

Per pazienti con problemi di deambulazione è comunque aperto il cancello di Via Massarenti che permette di arrivare con l'auto fino alla sbarra. Da lì ci sono circa 50 metri a piedi fino all'ingresso del Padiglione.

L'ascensore porta al 6° piano, ci sono 5 o 6 gradini per arrivare al 7° piano.

E' garantito il servizio di rifornimento di ossigeno, tenendo presente che gli agganci sono quelli dell'Ambulatorio del Padiglione 14. Il Prof. Galiè e alcuni medici della sua équipe saranno presenti come nostri graditissimi ospiti ... e anche per altre eventualità che dovessero presentarsi!

La "festa" inizierà con una brevissima Assemblea dei Soci, prevista in prima convocazione alle ore 12.00 e in 2° convocazione alle ore 12.30. Vi sarà un relazione delle attività dell'ultimo anno e l'approvazione del bilancio.

Seguirà un pranzo a buffet ma con possibilità di sedersi per tutti, e un intrattenimento musicale. Lo scopo principale è quello di conoscerci di persona (tanti di noi si conoscono solo per telefono o tramite forum) e di vederci in un contesto informale (cercheremo di addobbare la sala in modo che non sembri troppo un ospedale...) e anche di conoscere i nostri medici in abiti borghesi!

Everest - di Maria Cristina Gandola

Qualche tempo fa, mio fratello, stava compiendo degli studi sulla montagna e i suoi effetti: dal mal di montagna a effetti più gravi; ad un certo punto mi dice: "Ma lo sai che quando non stavi bene, avevi quasi raggiunto la cima dell'Everest?". All'inizio ho pensato non avesse digerito bene o avesse qualche incubo. Poi mi ha fatto leggere la dispensa sulla quale stava studiando... e mi ci sono trovata!

Come veniva descritta l'escalation dei malesseri verso quote sempre più alte, così rivivevo io il mio peggioramento nel tempo. A media quota (all'inizio) i problemi principali sono la difficoltà di

concentrazione, depressione o euforia, riduzione dell'efficienza fisica, fame d'aria. Ad alta quota compare dispnea (difficoltà a respirare), tosse secca e stizzosa, possibilità di emottisi ... e poi mi sono resa conto che verso la fine, stavo per superare i 6500/7000 m. di altitudine senza ossigeno, infatti avevo anch'io episodi di cefalea violenta non trattabile, allucinazioni (io, confusione mentale), vomito a getto, paralisi degli arti.... Ero alla frutta, visto che il passo successivo poteva essere la perdita di coscienza e il coma!!!

Beh, ai nostri alpinisti "incoscienti" senza giusta ambientazione e senza ossige-

no, basta scendere a valle... ma a me non serviva scendere in cantina!!! Queste affinità mi hanno fatta pensare; so che i miei sintomi non sono stati solo miei, ma condivisi da altri malati come me; soprattutto i mal di testa allucinanti! Sarebbe bello se i risultati di studi e test alpinistici sull'ossigenazione venissero poi condivisi coi vari pneumologi e cardiologi che curano e studiano patologie come le nostre, anche solo per sapere se anche per noi, dopo certe esperienze, possano rimanere dei danni...

Comunque, concludendo, per la prima volta sono felice di non avere raggiunto una vetta!!!

GRAZIE A:

- *Simona Carbone* (Potenza) e *Angela Caramia* (Brindisi) per le loro biografie, *Sonia Maugeri* (Catania) per il disegno e per la poesia, *Onofrio Cavallo* (Brindisi) per la poesia, *Oreste Licitra* (Catania) per la sua ricetta, *Maria Cristina Gandola* (Como) per l'articolo e tutti coloro che ci hanno aiutato per la redazione di questo numero di AIPI NEWS.

IL MEGLIO DI TE

(Madre Teresa di Calcutta)

L'uomo è irragionevole, illogico, egocentrico:

non importa aiutarlo.

Se fai il bene, diranno che lo fai per secondi fini egoistici:

non importa, fà il bene.

Se realizzi i tuoi obbiettivi, incontrerai chi ti ostacola:

non importa, realizzali.

Il bene che fai forse domani verrà dimenticato:

non importa, fà il bene.

L'onestà e la sincerità ti rendono vulnerabile:

non importa, sii onesto e sincero.

Quello che hai costruito può essere distrutto:

non importa, costruisci.

La gente che hai aiutato, forse non te ne sarà grata:

non importa, aiutala.

Dà al mondo il meglio di te, e forse sarai preso a pedate:

non importa, dai il meglio di te.

Spedito da Sonia (Catania), figlia di una paziente

Preghiera dedicata al Donatore

Signore, grazie perché attraverso il Tuo amorevole ed imper-
scrutabile intervento mi hai consentito di incontrare, in un
momento molto critico della vita, la grande generosità di un
Angelo che, superando la morte, ha fatto dono della sua
stessa carne affinché io ed altri come me potessimo conti-
nuare ad amarti e lodarti.

Signore, quel gesto di amore mi ha fatto rinascere a nuova
vita consentendomi di proseguire il mio cammino.

Signore, ti prego dal più profondo del cuore di accogliere
quell'Angelo nel tuo Regno fra i Santi.

Consola, o Signore, i Suoi famigliari che pur avendo perduto
una persona cara, hanno acquistato l'amore e la riconoscen-
za di noi, altri figli che con le nostre preghiere e con il vivere
bene, non mancheranno mai di esprimere il nostro
umile...grazie!!

Don Giuseppe Todde

Spedito da Onofrio Cavallo (Francavilla, Brindisi), trapiantato
da 7 mesi



La ricetta di Oreste: risotto mantecato al mare

Il nostro socio Oreste Licitra ha l'hobby della cucina. Visto il successo della sua ricetta "Linguine al nero dell'Etna" sul Forum (93 visitatori) abbiamo deciso di pubblicare la sua "ultima creatura", come da lui stesso definita. Oreste, 63 anni, è malato di ipertensione arteriosa polmonare da sette anni, è in terapia con Flolan, ossigeno e Bosentan.

E' sposato, ha tre figli, e... due pastori tedeschi. E' uno dei fedelissimi del Forum AIPI. Vive a Catania.

Ingredienti per 4 persone: 2 seppie da 300/400 gr., 1 polipetto da 3/400 gr., 1 kg di cozze, 300 gr. vongole veraci, 200 gr. di gamberetti sgusciati, 8 scampi, 8 cannolicchi, 200 gr. di bianchetti (in siciliano, mucco), riso, 50 gr. burro, zafferano due bustine, cipolletta fresca, prezzemolo, 2 pomodori, pepe e sale, aglio, 2 bicchieri di vino bianco. Per il condimento: tagliare a dadini le seppie e il polipo, preparare un soffritto di cipolla novella (comprese le cime verdi), due spicchi d'aglio e mettere in padella con un po' d'olio. Appena la cipolla è dorata, aggiungere il polipo e le seppie a dadini, 1 bicchiere di vino bianco e fare soffriggere, aggiungere i due pomodori tagliati a dadini e senza buc-



Risotto mantecato al mare

cia, un pò di prezzemolo tritato e un pizzico di pepe rosso. Lasciare cuocere a fuoco lento per qualche minuto. Nel frattempo fate aprire le cozze a parte, e toglietele dal fuoco non appena sono aperte (non lasciatele a cuocere perchè diventano asciutte), levarle dal guscio lasciandovene solo qualcuna. Conservate e filtrate l'acqua delle cozze. Quando le cozze sono pronte aggiungetele al soffritto già pronto e accendete il fuoco molto basso. Aggiungete anche le vongole, i gamberetti, gli scampi e i cannolicchi. Non appena le vongole e i cannolicchi si saranno aperti, togliete il condimento dal fuoco. Levate qualche vongola dal guscio, lascian-
done qualcuna col suo guscio. Assaggiate per sentire com'è di sale, ma non aggiungete,

già sarà salato al punto giusto.

Per il riso Nel frattempo mettete in una padella grande, antiaderente, il burro e un pò di cipollina tagliata finissima, aggiungete il riso e fate dorare nella padella il tutto senza acqua. Quando il riso è leggermente tostato, aggiungete il liquido delle cozze, un bicchiere di vino bianco, le due bustine di zafferano e se è necessario anche un pò d'acqua e fate cuocere il riso sempre a fuoco lento. Attenzione che le aggiunte di acqua delle cozze e altro liquido serve solo per la cottura, il riso non deve stare a bollire, ma deve rimanere sempre con la consistenza del risotto, mescolando continuamente.

Non appena il riso sarà cotto, avrete ottenuto un bel risottino giallo, spegnete il fuoco e nel risotto ottenuto aggiungete i bianchetti (mucco), e mescolate che cuocerà solo col calore del riso, un pizzico di prezzemolo finissimo, e regolate di sale.

Prendete dei piatti grandi e disponete il risotto a montagnola facendo un vuoto nel centro, dove andrete a sistemare il condimento di mare, col suo succo, dividendolo nei vari piatti, mettendo in ogni piatto due scampi, e qualche cozza e vongola col guscio.

Il tutto accompagnato da un buon Bianco siciliano "Cielo d'Alcamo."

Parlano i soci AIPI: Angela Caramia

Eccomi qua con carta e penna a scrivere le emozioni che hanno fatto di me una persona diversa; non avrei mai immaginato di poterla fare, perché finora tutto è stato affidato alle parole che vanno via veloci e non lasciano tempo alla mente di focalizzare, rivivere, emozionarsi.

Non vorrei tanto soffermarmi sulla malattia, che si sa ti pone davanti ad una vita diversa, non tua, ma sui momenti che l'hanno caratterizzata e su quello che la stessa mi ha insegnato.

Aspettavo il mio bambino e per strada ebbi la netta sensazione che qualcosa stesse cambiando, un forte senso di malessere, la mano sul pancione e il pavimento vicino al mio viso. Mi risvegliai, la fatica, la mancanza di respiro... Ne ero sicura era colpa della mia allergia aggravata dalla situazione, volevo convincere me stessa e forse gli altri. Anche perché tutto per i medici rientrava nella norma.

La malattia si presentò forte ed improvvisa, diagnosi: ipertensione arteriosa primitiva, cura nessuna. La



Angela Caramia e Mattia (Fasano, Brindisi)

testa girava in un vortice di emozioni forti e soffocanti come la malattia stessa. Era il giorno che precedeva il primo compleanno del mio bambino, tutto era pronto per la festa.

La mamma sta male, è in ospedale.

Il vuoto, la paura.

Dopo un mese venni fuori affranta, stanca nel fisico e nella mente, debole, impaurita. Il bimbo, il mio bimbo non mi abbracciava, non potevo portarlo fuori, né ai giardinetti, né stringerlo tra

le mie braccia, né correre con lui.

Poi due amici meravigliosi, la ricerca su internet, Bologna, Galiè, la speranza, la diagnosi confermata, i ricoveri, i cateterismi. Il bimbo lontano, la vita vuota, diversa, non vita, ero sola e disperata, ma un bimbo che aveva l'età del mio Mattia in attesa di trapianto mi diede forza.

Più tardi l'aggravamento, in concomitanza con la grave malattia di mamma, la necessità della pompa, della prostaciclina sotto cute ad iniezione continua. 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. Non poter essere più la donna che mio marito aveva conosciuto.

Tutto era (è) compensato dalla emozione di vedere crescere sereno il bimbo, con la sua mamma accanto, la vicinanza di mio marito e della mia famiglia, l'affetto, le parole degli amici, la fede in Dio accresciuta e più matura.

E' questo che mi ha regalato la malattia.

Parlano i soci AIPI: Simona Carbone

Ciao, sono Simona da Melfi in provincia di Potenza.

Mi sono ammalata di i.p. nel '96 alla fine dello stesso anno mi è stata messa la pompa che ho portato fino al dicembre del 2000 quando sono stata trapiantata.

Questo è quanto sulla parte triste della mia vicenda, mi piace vedere sempre il lato bello o comico delle cose ed è proprio di questo lato che voglio raccontarvi.

Era fine febbraio 1997 avevo messo la pompa da 3 mesi. La pompa che si usa ora è un computer rispetto a quella che usavamo agli inizi, al posto del serbatoio noi avevamo una siringa che cambiavamo tutte le volte che finiva il flolan, insomma in uno di questi cambi lasciai la siringa vecchia in macchina di mio fratello dimenticandola per un pò di tempo.

Mio fratello venne fermato dalla polizia per i classici controlli, uno dei poliziotti notò la siringa (dimenticavo di dire che è enorme) e disse: "E' tua quella siringa?" e mio fratello: "No è di mia sorella" e il poliziotto: "Tua sorella è veterinario?" al che mio fratello diede spiegazioni.



Simona Carbone (Melfi, Potenza)

Quando venne a casa non si reggeva in piedi, rideva come un matto tanto che ci vollero 20 minuti per farci raccontare il tutto.

Altri due episodi mi sono capitati a Bologna. Ero al S. Orsola ero in ascensore e stavo andando al sesto piano dal prof. Galiè, portavo la pompa al collo (per me non è mai stato un problema) un medico, non so di che reparto fosse, mi guarda e mi fa: "signorina lei è seguace di Bertinotti?"

Io sono rimasta pietrificata all'inizio perché non riuscivo a capire, poi mi venne in mente che Bertinotti ha l'abitudine di portare il porta occhiali al collo e allora....giù a ridere!!!!

Altro episodio.

Quando ero a Bologna, dove ho vis-

suto per 13 mesi, uscivo pochissimo ma quando lo facevo, stavo fuori tutta la giornata e siccome era stancante andavo sulla sedia a rotelle.

Mi trovavo in centro con mia sorella, passiamo vicino ad una profumeria e lei entra per chiedere se avevano un prodotto mentre io resto fuori sulla sedia, ad un certo punto mia sorella mi chiama per farmi entrare, io tranquillamente mi alzo contemporaneamente mi passano di fianco due ragazze che vedendomi alzarmi si bloccano spaventate io mi giro verso di loro ed esclamo: "Miracolo italiano!" e li scoppia una gran risata generale e le ragazze si danno alla fuga.

Ogni volta che ricordo uno di questi episodi mi ritrovo a ridere con le lacrime agli occhi, come se il tutto fosse successo il giorno prima.

Molta gente mi dice che sono fortunata ad avere un carattere così, io provo a dirvi: "trovate anche voi il lato positivo o comico della cosa, vi aiuterà a superare tanti momenti difficili, e poi...no dico...mettetevi nei miei panni...ho chiuso con la pompa e ho iniziato con la mascherina: la gente mi chiede se ho la S.A.R.S.!!! Uffa!"

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 (ipertensione polmonare primitiva), 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' A I P I è stata costituita nel 2001 da un gruppo di pazienti affetti da ipertensione polmonare al fine di:

- favorire il contatto e la solidarietà tra i pazienti attraverso incontri, il sito web, il forum e ora anche il giornalino bi-mestrale AIPINEWS;
- 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;
- promuovere la raccolta di fondi da utilizzare per le attività dell'Associazione sia attraverso mezzi propri sia attraverso il supporto da parte di istituzioni pubbliche o private.

Come associarsi all'AIPi

Dal 1° gennaio 2004 l'adesione all'AIPi è GRATUITA per i pazienti affetti o che siano stati affetti da ipertensione arteriosa polmonare (delibera del Consiglio Direttivo AIPi del 13 novembre 2003). Per gli amici e sostenitori la quota di iscrizione annuale rimane invariata ed 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 Ipertensione Polmonare Italiana** oppure **c/c bancario n. 10150** presso: **Cassa di Risparmio di Bologna filiale di Pianoro (BO)** intestato a: **AIPi - Associazione Ipertensione Polmonare Italiana**. **Coordinate bancarie: ABI 6385 - CAB: 37000**

Come contattare l'AIPi

Siamo su Internet! <http://www.aipiitalia.org>

Presidente:

Sig.ra Pisana Ferrari Deciani
Via Giuseppe Vigoni, 5
20122 - Milano
Tel.: 348.40.23.432
E-mail: pisana.deciani@libero.it

Vice Presidente:

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

Redattrice AIPi NEWS:

Sig.ra Marina Navacchi
Via Europa, 25
47100 - Forlì
Tel.: 0543.72.27.74
E-mail: manavac@libero.it



AIPi "Voce Amica"

La Signora Isabella Ferruzzi è disponibile tutti i giorni, dalle 9 alle 12, Num. Tel: **349.60.14.002** o **02.58.30.85.47**

Precisiamo che la Signora Ferruzzi non è medico e quindi non è autorizzata a dare alcun consiglio in questo campo, per il quale vi invitiamo a rivolgervi al vostro medico di riferimento.



Note di redazione: Vi aspettiamo per la FESTA AIPi, ricordate accettiamo prenotazioni fino al 10 aprile 2004. Il prossimo appuntamento con AIPi NEWS è per circa fine maggio.