



IPERTENSIONE ARTERIOSA POLMONARE

**Quando il respiro diventa coraggio:
voci dalla comunità dei pazienti**

a cura di Roselina Salemi

IPERTENSIONE POLMONARE

**Quando il respiro
diventa coraggio:
voci dalla comunità
dei pazienti**

IPERTENSIONE ARTERIOSA POLMONARE

Quando il respiro diventa coraggio: voci dalla comunità dei pazienti

Progetto editoriale:

Pisana Ferrari, Presidente AIPI, Associazione Italiana Ipertensione Polmonare OdV
pisana.ferrari@gmail.com

Testi a cura di:

Roselina Salemi, giornalista e autrice
roselina.salemi@gmail.com

Progetto grafico:

GRAPHILLUS di Giacinta Notarbartolo di Sciarra
graphill@iol.it

Finito di stampare nel aprile 2026

presso la tipolitografia ITALGRAFICA Srl, Veveri (Novara)

Le informazioni di carattere scientifico presenti nel volume sono riprese, con alcuni aggiornamenti, dal nostro manuale "Ipertensione Arteriosa Polmonare: impariamo a conoscerla per conviverci" di cui ha curato la revisione il Centro per l'Ipertensione e Polmonare del S. Orsola-Malpighi, Bologna.

Realizzato grazie al contributo di AOP Italy e MSD Italia

Introduzione	5
Tante voci, tante storie	9
Diari, appunti, cartelle cliniche e addirittura una canzone	13
La diagnosi: in ritardo, per caso, per paura	19
Nello sguardo degli altri: storie di coraggio e di relazioni.	25
Genitorialità e malattia: scelte, paure, speranze	33
Imparare a curarsi	37
Il trapianto: la speranza, l'attesa, il dono	45
Medici, infermieri, ospedali: una comunità, una seconda casa	57
Il “dopo”: chi canta, chi scrive poesie, chi coltiva l'orto... .	53
Glossario	80
Links utili e letture consigliate	82



Quattordici anni fa, AIPi pubblicò la sua prima raccolta di testimonianze di pazienti. Era un atto di coraggio collettivo: persone che, vincendo timidezza e ritrosia, scelsero di raccontarsi, di aprire una finestra sulla propria vita con la malattia. Quel libro toccò il cuore di molti. Oggi siamo qui, con un nuovo volume, nuove voci e nuove storie.

Queste storie riguardano pazienti affetti da ipertensione arteriosa polmonare (IAP) o cuore polmonare tromboembolico (CPCTE), due malattie molto rare e severe che si insinuano nella vita quotidiana in modi che chi non le conosce fatica a immaginare. Le alterazioni dei vasi sanguigni polmonari nel caso delle IAP e le ostruzioni meccaniche nel CPCTE creano una resistenza crescente al flusso del sangue, affaticando progressivamente il cuore fino, nei casi più gravi, allo scompenso cardiaco. Salire una rampa di scale, portare la spesa, chinarsi a raccogliere qualcosa da terra, tenere in braccio un bambino: gesti che la maggior parte delle persone compie senza pensarci possono lasciare un paziente senza fiato, con il cuore che batte all'impazzata.

Ma la malattia non si ferma al corpo. Si estende alla vita intera: alle relazioni, al lavoro, ai progetti, ai sogni. Mette alla prova la salute mentale, richiede farmaci spesso complessi e invasivi, impone controlli continui e spostamenti verso i pochi centri esperti sul territorio. Chiede ai pazienti e alle loro famiglie di reinventarsi, di trovare un nuovo equilibrio, di imparare a vivere in una normalità che continua a spostarsi.

È qui che il ruolo delle associazioni di pazienti diventa fondamentale. AIPi, Associazione Ipertensione Polmonare Italiana, è nata nel 2001 proprio dalla consapevolezza che affrontare questa malattia non dovesse essere un percorso solitario. Nel corso degli anni, AIPi ha costruito una comunità di riferimento per i pazienti e le loro famiglie: un luogo dove trovare informazioni affidabili, supporto concreto, solidarietà autentica e la voce di chi sa davvero di cosa si parla. Perché spesso, accanto alle cure mediche, è il senso di appartenenza a fare la differenza.

Ed è proprio in questo spirito di comunità e condivisione che affonda le radici questo volume. In queste pagine tantissimi pazienti e familiari hanno scelto di condividere la propria esperienza - dalla diagnosi alla cura, dalla paura alla speranza, dalle sfide quotidiane ai piccoli e grandi traguardi - con l'intento di essere utili a chi percorre lo stesso cammino. Le loro storie raccontano non solo la malattia, ma anche i progressi straordinari della medicina degli ultimi anni e l'importanza di un approccio che considera la persona nella sua interezza, corpo e mente.

Roselina Salemi, che ha curato questo volume con sensibilità e rigore, ha saputo trasformare questi frammenti di vita in un mosaico autentico e potente, una mappa di navigazione per chiunque si trovi ad affrontare lo stesso percorso.

Chi leggerà queste pagine troverà ispirazione, risposte pratiche e, soprattutto, la certezza di non essere solo. Perché ogni storia qui raccolta è un gesto di generosità: un faro acceso per illuminare il cammino di chi viene dopo.

Pisana Ferrari
Presidente AIPI,
Associazione Ipertensione Polmonare Italiana OdV

Roselina Salemi, che ha curato i testi di questo volume, commenta così le sue impressioni e sensazioni nel leggere le storie:

“Non ho mai avuto contatti con persone malate di ipertensione polmonare, ma la lettura di queste testimonianze, di questi racconti a volte rassegnati, a volte disperati, a volte pieni di entusiasmo, mi ha fatto riflettere su quanto sia potente la volontà di combattere, e non solo. C'è anche la volontà di non rinunciare alle cose sognate e amate, un figlio, una passione, e c'è la volontà di averle, nei limiti del possibile, accettando obiettivi meno ambiziosi, riducendo le aspettative. Ma chi voleva scalare una montagna

l'ha fatto lo stesso e chi voleva viaggiare non ha avuto paura. È coraggio? Non credo. Credo invece che la capacità di guardare avanti, di non arrendersi sia proprio quello che ci rende umani (o saremmo ancora nelle caverne). Viviamo in tempi veloci. La nuova divinità consacrata dalla tecnologia è l'intelligenza artificiale. Sembra che l'algoritmo sia onnipotente, al di sopra delle nostre capacità, quanto a processare dati. Eppure, proprio leggendo le storie di uomini e donne, ragazzi e ragazze che si sono ammalati, che non si sono arresi, che sono riusciti a convivere con l'ipertensione polmonare, mi sono resa conto che nessun algoritmo, non ancora, possiede questo potente desiderio di esistere, di avere ancora tutto quello che la vita può dare, anche nella semplicità: un cielo azzurro, la neve, una passeggiata in campagna. E naturalmente, pur mimando empatia, nessuna intelligenza artificiale può creare davvero l'intimità dell'amicizia, anche se su questo c'è un enorme dibattito.

Le persone colpite dall'ipertensione polmonare si sono incontrate, hanno creato catene di solidarietà, relazioni destinate a durare nel tempo e, per quanto possa sembrare incredibile, hanno tirato fuori il meglio di sé riscrivendo priorità, avvicinandosi alle cose che contano davvero. Molti hanno raggiunto una dimensione spirituale che si esprime in poesie, canzoni, dipinti. Si sono ritrovati nel dolore e nella speranza.

In un'epoca che appiattisce tutto sul tema dell'avere, hanno scoperto di essere, anche nella loro piccolezza, un puntino luminoso nel mondo”.

Post scriptum

Le storie dei pazienti raccolte in questo volume sono state pubblicate sulla nostra rivista AIPInews nell'arco di quattordici anni e, ove fossero riportate date, si riferiscono al momento della prima pubblicazione. Alcuni dei pazienti non sono più tra noi, ma abbiamo voluto comunque onorare la loro memoria e mantenere viva la loro testimonianza attraverso queste pagine.



Perché raccogliere le storie dei pazienti? Che cosa abbiamo da dire fuori dal loro mondo? Chi soffre delle forme rare e più severe di ipertensione polmonare, ovvero l'ipertensione arteriosa polmonare (IAP) e cuore polmonare tromboembolico (CPCTE), poco a poco a poco diventa un esperto, si informa sui farmaci, sulle cure, sulle speranze. Ma non è soltanto a loro che parliamo. Attraverso le esperienze personali, queste narrazioni documentano i progressi della ricerca medica e come la vita dei pazienti sia migliorata, rendendo possibile considerare la malattia una parte della quotidianità. Le persone affette hanno famiglie, amici, affetti, hanno conoscenze, relazioni e, siccome nessuno è un'isola, tutto quello che accade intorno alla malattia riguarda anche loro. Oggi, più che in passato, c'è voglia di conoscenza, desiderio di capire, anche per i non addetti ai lavori.

Sono trascorsi quattordici anni dalla pubblicazione del primo volume di testimonianze curata da AIPI e nel frattempo sono cambiate molte cose: sono stati approvati diversi nuovi farmaci per IAP e CPCTE, ampliando significativamente le possibilità di cura. La ricerca prosegue e altri farmaci sono in arrivo, portando nuova speranza ai pazienti e alle loro famiglie. Parallelamente, sono migliorate le tecniche di conservazione degli organi e le procedure chirurgiche per il trapianto di polmoni e cuore-polmoni. Nel caso del CPCTE l'introduzione di tecniche interventistiche come l'angioplastica polmonare con palloncino ha aperto nuove possibilità per pazienti che non sono candidabili all'operazione di endoarterectomia polmonare. Infine, oggi si riconosce sempre più l'importanza del benessere mentale: una malattia cronica o grave non colpisce solo il corpo, ma incide profondamente anche sulla vita emotiva, familiare e sociale della persona. Oggi si tiene conto di tutte le ricadute possibili nei vari ambiti, confermando l'importanza di un approccio multidisciplinare.

Tutto questo merita di essere raccontato da chi ha vissuto in prima persona la malattia e le cure. È un tributo alla comunità medica, ai progressi che stanno cambiando la vita delle persone. Permetterà di guardare la malattia con occhi diversi, renderà conto delle reazioni dei singoli. E ridurrà i timori di chi deve affrontarla, perché c'è chi l'ha fatto. Un percorso difficile, ma possibile.

Le storie sono documenti. Decifrano sensazioni fisiche e stati d'animo, documentano l'efficacia dei risultati, permettono a chiunque venga in contatto con le varie forme di ipertensione polmonare di conoscerle non solo nell'aspetto strettamente scientifico, ma in quello umano. Le storie possono informare, essere di ispirazione e d'aiuto. Medici e ricercatori possono trovarle uno strumento utile per conoscere nel dettaglio progressi degli interventi e delle cure.

Percorso diagnostico, presa in carico, gestione delle terapie, impatto sulla vita familiare e benessere mentale sono i cinque grandi temi di questa narrazione.

Il punto d'arrivo è il centro esperto dove i pazienti possono trovare medici capaci di ascoltare e comprendere oltre che conoscere associazioni come AIPI, che alcuni definiscono "una manna dal cielo, una famiglia allargata". Pur nella diversità dei loro percorsi, tutte queste testimonianze sono accomunate da un gesto di grande generosità: la volontà di condividere le proprie esperienze affinché altri possano trovare conforto, speranza e orientamento nel proprio cammino.

L'ipertensione polmonare

Si parla di "ipertensione polmonare" (IP) quando sono presenti valori elevati della pressione sanguigna nelle arterie dei polmoni, una condizione che si può trovare nelle malattie del cuore e dei polmoni nelle fasi avanzate. Si stima che riguardi l'1 per cento della popolazione. Alcune di queste malattie sono rare, altre più comuni. L'ipertensione Arteriosa Polmonare (IAP) e il Cuore Polmonare Cronico Tromboembolico (CPCTE) sono malattie rare.

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

I sintomi della IAP sono prevalentemente rappresentati da affanno, facile affaticabilità e, a volte, svenimenti, dolore al torace ed emottisi.

La IAP può essere idiopatica (senza cause note), familiare, legata all'uso di farmaci anoressizzanti, o associata ad altre patologie (cardiopatie congenite, malattie del tessuto connettivo, HIV e ipertensione portale), dove vi è un'incidenza maggiore di IAP rispetto alla popolazione generale.

È importante non confondere la IAP, che come abbiamo detto, è rara, con altre forme di IP che sono più comuni e non legate a un "danno" delle arterie polmonari quanto ad altre condizioni, come le malattie del cuore sinistro (valvulopatie, scompenso del ventricolo sinistro) e le malattie dei polmoni (enfisema, asma, bronchite cronica).

In questo volume viene trattata solo la IAP e qualche caso di CPCTE, una forma particolare che deriva dall'ostruzione meccanica dei vasi polmonari con coaguli di sangue e che è possibile trattare chirurgicamente.



Sono stati felici di raccontarsi. Uomini e donne, con storie diverse, giovani e meno giovani che scoprono all'improvviso una malattia poco nota, non facile da diagnosticare, trovano una cura e, a volte, devono affrontare un intervento. Entrano a far parte di una comunità, fanno il punto della loro vita, di quello che hanno guadagnato. Di quello che avrebbero potuto perdere. Prendere coscienza della malattia e sapere di poterla affrontare, di poterla tenere sotto controllo regala un surplus di coraggio, di forza che molti nemmeno sapevano di avere. In parecchie storie, dall'angoscia della diagnosi, dalla paura di essere "condannati" si passa alla speranza della cura e al desiderio di condividere le informazioni, gli stati d'animo, i momenti difficili e quelli di "rinascita". Si sente il bisogno di restituire qualcosa.

Come fa Gabriele V. "Mi sento fortunato. Sono stato indirizzato nel miglior centro per la cura dell'IP, tutto sommato *perdendo* solo qualche mese e comunque evitando scompensi più gravi. Ho sempre avuto vicino a me le persone care, che mi hanno incitato a non mollare, a non demordere, ad essere positivo. E poi ho la fede, che mi dà una gran carica. C'è stata per me una combinazione di fattori positivi! I consigli che mi sento di dare, quindi, sono di riporre fiducia nel *team dell'IP*, di non perdere tempo preziosissimo! Se dovete partire, fatelo. La salute val bene un viaggio!"

Giusy M., siciliana, è colpita dall'idea della comunità, dall'incontro con persone che hanno affrontato i suoi stessi timori. Dalla sofferenza è nato qualcosa di buono, assicura: "Da quando mi curo a Bologna, mi sono successe tante cose belle dal punto di vista umano. Quando ero seguita nella mia regione mi sentivo un caso, diversa, invece ora ho capito di essere *uno dei tanti casi*. Da tempo avrei voluto incontrare qualcuno nella mia stessa situazione, per avere un confronto. Finalmente è successo, e ho instaurato rapporti di vera e sincera amicizia. Ora so di non essere sola!"

Non sentirsi soli è fondamentale, anche se spesso la malattia costruisce attorno alle persone colpite una specie di muro e rende difficile comunicare. La motivazione che ha spinto molti a scrivere, chi in maniera stringata, chi con grande ricchezza di dettagli nasce dell'idea di poter essere utile.

Dice Bruno B: “Spero che le mie esperienze possano aiutare altri... Sono un nonno! Da circa 46 anni soffro di diabete e questo mi porta a fare cinque o sei iniezioni di insulina al giorno, ma sono talmente bravo (forse più fortunato che bravo) che in tanti anni ho imparato a convivere. Alla scoperta della IAP, ho provato paura e tristezza. Mi sentivo depresso, pensavo alla mia condizione di diabetico e non riuscivo a capire cos'altro potesse succedermi. Quando mi hanno prescritto l'ossigenoterapia, mi sono messo a piangere... Non mi vergogno a dirlo, non sapevo se avrei potuto continuare a guidare, non capivo in cos'altro questa malattia mi avrebbe limitato. Da allora sono passati tre anni e ora sto bene.”

Il risultato più importante è non identificarsi con la malattia. Evelina N. ci tiene a dirlo, pensa sia importante non farsi limitare, pensa sia utile esplorare i confini del possibile, non sentirsi messi all'angolo: “Il mio consiglio è di non arrendersi mai. È importante vedere il bicchiere mezzo pieno, essere positivi e fiduciosi. Trovare i propri ritmi per riuscire a fare le cose aiuta a sentire meno i limiti e a non lasciare vincere la malattia. Non mi arrendo davanti a ciò che non riesco a fare. Certo, se prima salivo le scale tutte d'un fiato ora mi muovo un gradino alla volta, ma vinco io! Cerco di non abbandonare ciò che mi piace. Vivo con ritmi più tranquilli e un po' di fatica, ma canto, faccio teatro, suono il pianoforte.”

Silvia V. ha fatto di più. Caso unico, ha scritto una canzone per far conoscere e comprendere la IAP. Ha scoperto la malattia nel 2008: era sempre così stanca! Bastavano i

pochi gradini per mandarla in affanno. Non erano le quattro figlie a sfiancarla, né il ritmo vivace della sua vita. Silvia soffre di IAP idiopatica, quella di cui non si conosce la causa. Grazie alla *macchinetta* come la chiama lei, una pompa a infusione continua che inietta il farmaco salvavita, riesce ad avere una buona vita che considera per certi versi *migliore* della precedente, quando ancora non sapeva niente della malattia. Racconta che prima era ingabbiata in una vita frenetica, sempre di corsa, tra le figlie, il lavoro e la casa da gestire. Dopo ha capito che non poteva più prendersi cura della famiglia in quel modo, ossessivo. Doveva rallentare. Inizialmente si sentiva persa, *finita*. Poi però ha imparato a godersi le piccole cose. Adesso accetta l'idea di non dover per forza fare tutto e si concede esperienze che prima della diagnosi avrebbe rimandato. Come tantissimi viaggi! Si muove in camper, così ha tutto il materiale per la preparazione del farmaco a portata di mano. Il primo anno, lei e il marito hanno portato le bambine all'Acquario di Genova, a Parigi e a Mont Saint Michel. Poi all'Europark, seguendo la Romantische Strasse, e a Medjugorje. Organizza fantastiche vacanze in camper e in ogni viaggio inserisce un parco divertimenti e un santuario. Come categoria protetta, ha anche ottenuto lavoro adatto a lei. Collabora con le associazioni per l'IP, una comunità all'interno della quale ha intessuto relazioni umane straordinarie. Per insistere sull'importanza di una diagnosi precoce ha addirittura partecipato con l'ossigeno alla *Stracittadina di Roma!* Tutto questo è diventato la canzone scritta insieme con il maestro Marco Manzo, *Fammi respirare*, interpretata dalla bella voce di Fabiana Conti. Nel video, a tratti commovente, ci sono: la figlia di Silvia, Desirée e un suo amico, l'attore Niccolò Belfare. Racconta la storia di una donna che affronta la malattia proprio quando la sua vita sembra sul punto di crollare. Silvia dice con ottimismo: "Si può fare quello che si vuole, trovando la maniera giusta di poterlo

fare”. Lo dicono anche le parole della canzone (ascoltatela su Youtube a questo link:

<https://www.youtube.com/watch?v=70SiKulKVeg>)

*“Fammi respirare
non posso più aspettare
forse è l’ultima occasione per ricominciare.
Spesso penso al tempo che rimane
vorrei fare tutto quello che non ho fatto,
ma mi manca il fiato
Voglio respirare
devo ancora raccontare
che non bisogna mai mollare”.*

Questa è forse una delle storie più belle e il migliore dei messaggi.

Forme associate di ipertensione arteriosa polmonare

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

- le cardiopatie congenite
- le malattie del tessuto connettivo
- l'infezione da HIV
- l'ipertensione portale
- la schistosomiasi e anemie emolitiche croniche

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

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

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

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

La IAP è una rara ma nota complicanza dell'**infezione da HIV** (incidenza annuale di 0.1%).

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



Trattandosi di una malattia molto rara, non semplice da individuare, la diagnosi arriva spesso tardi e in modi diversi. Per qualcuno il problema è stato far capire, ai primi controlli, che non si trattava di stress, ma qualcosa di più serio. Veron G.: “Per il mio primo medico di base era solo ansia. Io però stavo male, non ero tranquillo, avevo paura di non guarire e non veder crescere i miei figli. Volevo stare vicino a mia moglie. La famiglia mi dava coraggio e speranza. Per capire di più ho chiamato un altro medico di base che mi ha prescritto urgentemente un ecodoppler ed ecco la diagnosi: IAP, il ventricolo destro dilatato e un cateterismo cardiaco urgente...”

Capita anche di sottovalutare i sintomi, come nel racconto di Dario B.: “Una bellissima giornata di primavera, ricca di quel sole che scalda ma non affanna. L'ideale per fare una passeggiata tranquilla sul mio lungomare. Abito a Ostia e, per quanto il mare di Roma non sia paragonabile allo spettacolare mare di altre coste italiane, io lo adoro. Vuol dire per me libertà e spazi aperti, voglia d'aria e di sole. Sì, tutto bello... ma perché non riesco a fare dieci metri consecutivi senza provare un affanno che mi costringe a rallentare e fermarmi? Cosa c'è che non va? Mi faccio questa domanda per vari mesi, troppi mesi, non trovando e francamente neanche cercando troppo una risposta. Il mio primo errore, e forse è anche l'errore di molti altri, è trascurare i sintomi. Io in quel periodo (2009-2010) li attribuivo a qualche chilo in più, al fatto che per andare al lavoro, dopo aver parcheggiato, dovevo affrontare 140 gradini. È normale avere il fiato grosso, mi dicevo. Finché non sono finito al pronto soccorso. Prima perla di saggezza: non trascurare i segnali del nostro fisico. Meglio una visita in più. Mai nascondere la situazione per non far preoccupare i familiari. Nel mio piccolo, il consiglio che vorrei dare a malati, parenti o amici è di non isolarsi, non trascurarsi e mai rassegnarsi. Seguendo costantemente i consigli medici, la terapia e con tanta pazienza si

convive anche con la *bestia che toglie il respiro.*”

Per alcuni, come Morena S. che ha una storia clinica complicata ed è soggetta a numerose infezioni polmonari, polmoniti, pleuriti, la IAP si confondeva con altri sintomi: “Dimagrivo a vista d’occhio, mi venivano febbri altissime, non ero più io, in me c’era qualcosa di anomalo. Gli esami andavano bene, non vi era spiegazione. Avevo sempre sonno e mi dovevo appoggiare ai mobili per stare in piedi. La diagnosi è arrivata solo dopo moltissimi esami.”

Invece per Gian Antonio C., gondoliere, che stava sempre benissimo “passavo in gondola anche otto ore al giorno” il campanello d’allarme è scattato all’improvviso: “Nel giro di quindici secondi mi spariva il fiato e allora dovevo rallentare o addirittura fermarmi. Il problema rientrava e ripartivo, quindi tutto sembrava normale. Ho consultato molti medici. Ho fatto spirometrie, coronarografie, elettrocardiogrammi, e nulla. Alternavo i ricoveri a periodi in cui stavo apparentemente bene. Finalmente è arrivata la diagnosi.”

Si può arrivare alla diagnosi anche per caso. Per un ricovero al pronto soccorso dovuto ad altri motivi, come è successo a Leonardo C. “Il 27 agosto del 2011 sono andato al pronto soccorso per una distorsione al piede sinistro. Il medico mi disse: prima di mandarla a casa, vorrei fare un elettrocardiogramma (ECG). Nessuna obiezione naturalmente, ma da lì iniziò l’odissea. Mentre il medico eseguiva l’esame, il suo viso cambiava espressione; a un certo punto chiamò altri medici e con loro rifece l’ECG. Richiese urgentemente una TAC e un ecocardiogramma. Capii subito che qualcosa non andava e chiesi spiegazioni. Cercarono di tranquillizzarmi. Ero impaurito. Dopo i primi esami, dissero a mia moglie che sarei stato ricoverato in terapia intensiva perché il mio ventricolo destro era dilatato. Il sospetto era che avessi un’embolia pol-

monare o la IAP. Mi è caduto il mondo addosso. Ma mia moglie mi dava forza. Mi diceva che la lotta è una prova della vita: *Se ci credi, vincerai e la amerai di più.*”

Capita di stare bene, come è successo a Sonia M., di fare una vita normale, “salvo qualche momento in cui mi sentivo senza forze, la vista annebbiata, e mi girava la testa”. Sonia racconta il suo stupore che nasconde poi la domanda: “Perché? Come mai?”. Ed è proprio il racconto che rende più reale la sua esperienza: “A scuola ero brava in educazione fisica, ma quando facevo sforzi eccessivi (come la corsa), mentre per le mie amiche era sufficiente fermarsi un po’ e riprendere fiato, per me era diverso e mi dovevo sdraiare a terra per recuperare. Rimanevo distesa per circa 10 minuti, con sudorazione fredda. Ricordo che non sentivo più le gambe, ero senza forze, la vista annebbiata, mi girava la testa e mi pareva di vedere dei lustrini. Non avevo però gambe gonfie, né ho mai perso sangue dalla bocca. Non feci mai alcun accertamento. Il 6 settembre del 1997 sono stata coinvolta in un incidente stradale vicino a Reggio Emilia: sono viva per miracolo. Avevo sfondato il parabrezza, mi ero storta il naso e mi fu messo il collarino. Facendo i soliti esami di routine in ospedale, nessuno si accorse di nulla. Continuai con la mia vita di sempre, andavo a ballare, facevo attività sportiva, anche agonismo. Nel 1998 mio fratello mostrò il mio ecocardiogramma a una dottoressa e lei notò qualcosa che non andava. Mi dirottaronò al S. Orsola-Malpighi di Bologna. Qui confermarono una IAP idiopatica. È stato un fulmine a ciel sereno, proprio a me che *stavo bene.*”

In questi pezzi di vita, diagnosi casuali, scoperte improvvise, viene fuori tutta la nostra fragilità e la leggerezza con cui diamo per scontata la salute, chiediamo al nostro corpo traguardi sempre nuovi, pensiamo di potergli imporre delle regole, di decidere la cura.

Stefania P., 55 anni, di Ferrara, racconta che la IAP le è stata diagnosticata per puro caso nell'aprile del 2011. "Ero infermiera presso un ambulatorio di riabilitazione cardiologica e i medici mi hanno subito messo di fronte alla gravità della situazione. Io però, essendo legata alla medicina alternativa, ho sottovalutato il consiglio e, visto che percepivo solo una lieve stanchezza, sono partita per una crociera. Ho corso come una pazza perché stavo perdendo l'aereo, rischiando la vita, ma ancora non lo sapevo. Il 26 ottobre del 2011, tornando dal lavoro, dopo due rampe di scale sono caduta a terra perdendo conoscenza e ho avuto la fortuna di avere accanto il mio compagno a rianimarmi. Ero spaventata a morte. I medici dell'Ospedale di Ferrara mi hanno convinto a trasferirmi al S. Orsola-Malpighi a Bologna. Il Prof. Galie mi fece un discorsetto sul fatto che avessi preferito l'omeopatia e io, tra me e me: "Dicesse ciò che vuole, dopo gli esami me ne tornerò a casa e chi s'è visto s'è visto. Invece ho avuto una nuova sincope, fortunatamente in presenza di un'infermiera. Mi sono arresa alla diagnosi e alle cure."

C'è, sottotraccia, la tentazione di sottovalutare il campanello d'allarme, di dire "non è niente", di fare un'autodiagnosi tranquillizzante finché è impossibile negare l'evidenza, c'è la tentazione di nascondere il problema prima che agli altri, a sé stessi.

Viviane N., 33 anni, nata in Madagascar, e cresciuta in Italia con una famiglia adottiva, ha scoperto di avere la IAP a marzo del 2020, durante un'avventura nel deserto del Sahara algerino, dieci giorni in un campo di tende tra la sabbia e le rocce, sotto il sole cocente di giorno e un cielo freddo e stellato di notte. Un posto stupendo dove la sabbia delle dune, rossa e morbida, a contrasto con le rocce taglienti creava un paesaggio mozzafiato. "Certo però, è veramente faticoso camminare nella sabbia, pensavo durante quei giorni

e poi questa strana tosse... sarà la sabbia, mi dicevo. Durante le passeggiate mattutine non riuscivo a tenere il ritmo del resto del gruppo. Mi sembrava di camminare nel fango più che sulla sabbia, scalare le dune era come salire sulla cima di una montagna. Sentivo il cuore esplodere nel petto. Mio marito Simone mi spronava ad accelerare il passo. Questa lentezza era strana, e pensare che era lui quello lento: non riusciva mai a starmi dietro! Pensavo che la stanchezza fosse dovuta all'aumento di peso. Qualcosa non andava, ma ho voluto tenermi dentro la preoccupazione anche tornata a casa. Ho deciso di sottopormi a controlli più approfonditi quando ormai non riuscivo a fare dieci passi senza che il cuore andasse fuorigiri. Durante la notte la tachicardia mi svegliava, sentivo il petto esplodere, come se qualcuno bussasse dall'interno. Il cardiologo mi disse che poteva essere IAP o un ritorno venoso, ma non mi mise in allarme. In allarme, però, ci mettemmo noi e avevamo ragione. Una visita dopo l'altra arrivò la verità. Spesso si pensa che le cose brutte accadano sempre agli altri, oppure che tutto si possa risolvere con una pacca sulla spalla, una pasticca e la frase *Vedrà, passa tutto*, che però non è arrivata. La sensazione era quella di svegliarsi da un brutto sogno. Non era un brutto sogno però. Al dottore chiesi: *Sto morendo?* No, non stavo morendo, ma dovevo accettare l'idea di essere malata. Mi sembrava di esser fatta di cristallo sottile, con il rischio di rompermi al primo movimento sbagliato. Ma poi sono riuscita a dare un senso a ciò che si ha e si desidera. Il libro della mia vita non è ancora finito, ho iniziato un nuovo capitolo. Ironia della sorte, ora mi sono appassionata alla musica, uso tutta l'aria che riesco a raccogliere nei polmoni per cantare, per esprimere me stessa, ma soprattutto per continuare a sognare."



Non tutti ne parlano. Descrivono i sintomi. Raccontano lo shock, l'impatto che la malattia ha avuto nella loro vita, non sempre che cosa ha significato la malattia per i familiari, i figli, gli amici. Modifica i loro progetti, il loro modo di immaginare il futuro. Eppure, è proprio dallo sguardo degli altri che arriva la spinta, il coraggio di affrontare la diagnosi e poi le cure. C'è chi trova la forza nel progetto di vita a cui non vuole rinunciare, chi nei figli che vuole veder crescere, chi nella sua comunità.

Don Antonio F., settantenne, è contento di aver speso il suo tempo al servizio di Dio nel lavoro, nello studio, nella riflessione e nella preghiera, sorretto da una buona salute e in pace con tutti. Poi, i molti impegni, vissuti con passione, sono stati toccati da qualche sofferenza. Abituato ad avere un buon controllo di se stesso, ha dovuto affrontare la nuova situazione di malattia e di convalescenza prolungata. "In un primo momento mi sono sentito in difficoltà nel capire e nell'accogliere quanto mi stava succedendo. Il primo riscontro di ipertensione polmonare l'ho avuto nel 2008. Consigliato dal mio cardiologo, mi sono rivolto al centro IP di Bologna, diretto dal Prof. Galiè. Lì è arrivata la diagnosi di IAP idiopatica e una terapia mirata per via orale. In questo centro bolognese mi trovo ancora molto bene, per la competenza dei medici come per la disponibilità. Una parola, un sorriso, un gesto gentile, spesso vale più di una medicina, è un modo elegante per farci sentire *persone* trattate con dignità e rispetto. Chi ringraziare per questa serenità interiore e questi continui miglioramenti, anche se a piccoli passi? Prima di tutto i familiari e gli amici, la gente della mia parrocchia, i bambini e i giovani della scuola che riescono a galvanizzarmi quotidianamente con l'entusiasmo; i sedici sacerdoti amici che lavorano con me in Cattedrale; i medici di Verona, disponibili, incoraggianti e capaci di sostenermi; l'équipe di Bologna, che mi ha suggerito di non mettermi in pensione".

Anche la storia di Silvana V. è quasi “collettiva”. A parte la figlia, il marito e il fratello, tutto il suo minuscolo paese in Liguria si è mobilitato attorno a lei, “al punto che mio fratello, disperato, nemmeno rispondeva più al telefono. Tutti lo chiamavano per avere notizie sulla mia salute. Molti mi sono venuti a trovare, praticamente non sono mai rimasta sola e questo mi ha dato una gran forza e la volontà per continuare a lottare. Così ho fatto”.

Qualche volta è proprio la malattia vissuta con gli altri a far nascere amicizie, a creare nuove aperture, ad avere risvolti inattesi. E non è raro che i malati pronuncino la parola “felicità”, che vedano il loro percorso quasi come un destino sorprendente, non solo una sofferenza, un fulmine arrivato a scardinare la loro vita.

Fabio C. racconta la sua odissea: “Che dire di questi anni? Un vero e proprio mix di angosce, paure, tristezze, rabbia. Sembra un paradosso, ma in questo mix c’è pure felicità, soddisfazione, amicizie! Già, la cosa più bella che questa malattia ci ha portato sono le nuove e vere amicizie. Ormai abbiamo un bellissimo gruppo WhatsApp, dove non solo parliamo di malattia, ma la maggior parte del tempo la passiamo a scherzare, ridere e prenderci in giro. E alla fine ad affezionarci tantissimo. Siamo una vera famiglia, ci aiutiamo e combattiamo insieme. Ci vediamo tutti insieme il giorno dell’assemblea (propongo di farne due all’anno, magari insieme agli amici di AMIP, l’altra associazione di malati di IP): una botta di carica per tutto l’anno, anche se ogni volta manca qualcuno all’appello. Nel nostro cuore ci saranno sempre. Ma andiamo con ordine... Fino ad ottobre 2015 tutto va bene. Provo affanno anche a sollevare un bicchiere d’acqua, ma non voglio ammetterlo. Tutti, ovviamente, si accorgono che sto male, ma a chi me lo chiede io rispondo di no. Arriviamo così all’assemblea AIPI 2016. Solo a pensarci, mi

vengono i brividi. Parto con la paura. So che sto male. Se mi visitano in quelle condizioni, non mi lasciano uscire dall'ospedale. Ho l'affanno pure nel dare i biglietti del treno al controllore. Però sono troppo felice, tantissimo. Voi direte: questo è scemo! Forse. Ma sono felice di rivedere vecchi e nuovi amici, come un bambino col giocattolino nuovo. Ci sentiamo tutto l'anno e solo al pensiero di incontrarli di nuovo (siamo una famiglia, ormai) mi fa dimenticare tutto: affanno, visita, battiti. Stiamo insieme tre giorni, anche se evito le camminate. È troppo bello, nessuno può capire. Sento una cosa strana che non so spiegare: in mezzo ai problemi c'è qualcosa di forte che mi arriva con un abbraccio o con un sorriso. Il mio unico pensiero è uscire e andare a salutare tutti prima che tornino a casa”.

C'è qualcosa di buono, quindi nell'esperienza scioccante della malattia? Ci può essere?

Risponde Anna P., facendo il nome del figlio Daniele: “Mi è stato sempre vicino, mi ha dato la forza per ricominciare”. E ha saputo cogliere il lato positivo. “Dopo avermi seguito in tutti i miei viaggi a Bologna si è appassionato alla medicina e si è iscritto al corso di laurea di tecnico perfusionista, mettendoci tanta passione e tanto amore verso le persone che soffrono ogni giorno, riportando ottimi risultati. Tutto questo mi rende molto felice e mi permette di affrontare la malattia con maggior serenità!”.

E poi c'è l'amore. Insieme a “felicità” è la parola che ricorre di più. L'amore dei mariti, delle, mogli, dei figli, degli amici, l'amore che consola e qualche volta salva, che apre porte inaspettate, alimenta il coraggio necessario ad affrontare cure che possono essere impegnative, trapianti, crisi, desideri negati. Eppure, queste vite toccate dal dolore non sono dimezzate, incomplete. Possono essere piene, ugualmente ricche.

L'amore nonostante tutto, come lo racconta Tania C. Nonostante la paura, nonostante ci si senta danneggiati, imperfetti, in un mondo che venera la perfezione. "Una diagnosi. Una malattia. Una parola che non pensavi potesse mai riguardarti. E da quel giorno, la tua vita si divide in due: prima e dopo. Il corpo inizia a parlare una lingua nuova: dolori, attese, esami, incertezze. La mente si appesantisce. Il cuore cerca un appiglio, qualcosa che abbia ancora senso. La malattia entra nella tua quotidianità e la stravolge. Ti obbliga a fermarti. Ti costringe a guardare tutto con occhi diversi. Ti mette davanti a te stessa, senza filtri. È lì che comincia la prova più dura. Quella dell'anima. Perché non basta resistere fisicamente. Devi trovare un motivo per non mollare. Devi scegliere, ogni giorno, di reagire. E reagire non significa ignorare il dolore. Significa attraversarlo. A volte con le lacrime agli occhi, ma con i piedi ancora saldi a terra. Significa non lasciarsi definire dalla malattia. Significa ricordarti che sei molto di più di quello che stai attraversando. Questa forza può arrivare da dentro, da quella parte di te che non vuole arrendersi. Ma può diventare più potente quando hai accanto qualcuno che crede in te, anche quando tu fai fatica. Io questo l'ho capito grazie a Francesco. Lui è tornato nella mia vita ad agosto dell'anno scorso. Eravamo stati compagni all'Università, poi la vita ci ha portati altrove. Undici anni dopo, una birra, due chiacchiere... e il suo sguardo. Uno sguardo che ha fatto crollare ogni mia difesa. Con lui non ho dovuto spiegare tutto. Non ha visto la malattia come un ostacolo. L'ha accolta, l'ha capita. Ha scelto me, anche così. E da lì ho capito che l'amore vero non è quello che ti salva, ma quello che ti rafforza. Che non scappa quando arrivano le difficoltà, ma le affronta con te. Che ti guarda nei momenti peggiori e ti dice: ci sono. Anche ora. Soprattutto ora. Ho capito il valore delle piccole cose: una carezza senza fretta, uno sguardo che ti sostiene, una presenza silenziosa che vale più di mille parole. Ho capito che la forza di reagire non sta solo in te, ma anche nella rete che ti

sostiene. Che non c'è debolezza nel chiedere aiuto, nel lasciarsi amare, nel concedersi di essere vulnerabili. L'amore, quello vero, è forza. È quello che ti prende per mano quando pensi di non farcela. È quello che ti fa vedere luce anche quando sembra tutto buio. È quello che ti dà il coraggio di ricominciare ogni volta che cadi."

Non ci sono soltanto i familiari, gli amori e gli amici. Anche gli animali hanno un loro ruolo, e un loro spazio in queste storie.

Come nel caso di Letizia, 53 anni, mamma di due figli di 24 e 19 anni. Con il marito ha festeggiato le nozze d'argento. Lui c'è sempre stato, in ogni momento, non è mai mancato a una visita a Bologna, l'ha sostenuta con pazienza. "Tutta la famiglia mi è vicina", racconta, "e mi dà ogni giorno la forza di essere felice. Da quattro anni è entrata nella nostra casa Zucca, una cagnolina meticcina presa al canile che rende le nostre giornate sempre festose! Insegno ai bimbi disabili della scuola primaria e mi piace molto. Ma il mio relax più grande è stare con gli animali. Alcuni anni fa, io e un amico abbiamo deciso di realizzare il nostro sogno e aprire un agriturismo, così ci siamo lanciati in questa avventura. È sui colli, abbastanza in alto per avere una piacevole frescura in estate, ma non così tanto da crearmi problemi col respiro. Ci sono un ristorante e due grosse camerate, perfette per scolaresche e famiglie con bambini. Abbiamo tanti animali: cavalli, asini, caprette, anatre. Questo posto mi permette di unire l'amore per gli animali e quello per i bambini: i nostri piccoli ospiti imparano a conoscerli e a prendersi cura di loro. Possono vedere le caprette e i loro cuccioli. Oppure possono divertirsi con le nostre mucche, che abbiamo cresciuto fin dall'allattamento e ora amano la compagnia: arrivano quando le chiamiamo per nome... ebbene sì, come fossero cagnolini, sono dolcissime! Poi ci sono i cavalli, con cui familiarizzare e fare passeggiate. Amo partico-

larmente i cavalli, mi piace pulirli, strigliarli, prendermi cura di loro. Non posso andarci spesso, devo ritagliarmi il tempo nel weekend, ma questo posto per me è la medicina migliore.”

E c'è chi, alla fine, considera buono il conto profitti e perdite. Teresa C., di Viterbo, a un certo punto ha pensato: questa è la fine: “Il cuore impazzì, era scompensato, io non c'ero più, mentre mi portavano via vidi nel corridoio mio figlio e mio marito: l'ultimo pensiero fu per loro, *non li vedrò più*. Poi il silenzio, non ricordo altro. Più tardi, forse dopo due-tre giorni, mi ritrovai in terapia intensiva. Vidi mio marito, mio figlio e mia sorella che si fermò per assistermi. Pensai: *Forse ce l'ho fatta!* Il mio cuore piano piano ricominciò a battere. Iniziò la risalita. La strada che ho percorso con la mia famiglia è stata così tortuosa e difficile che ancora oggi mi stupisco e mi chiedo: come abbiamo fatto? Ci ha aiutato la fede, la volontà di credere che oltre c'è la speranza, la sicurezza di stare nel posto giusto e la certezza che non siamo stati e non siamo soli a superare le difficoltà, i pensieri cattivi, e a lottare. Ci siete tutti voi, i medici, le infermiere/i che ci danno tanto amore e si sacrificano tanto. Quel giorno hanno scalato una montagna salvandomi dal baratro, hanno sostenuto mio marito e mio figlio, non li hanno lasciati soli e questo è indimenticabile”.

Alcuni preferiscono racconti meno personali, ma non per questo meno significativi. Nelle testimonianze troviamo voci collettive, lettere firmate in gruppo. Come questa: “La malattia toglie e la malattia dà. Questo è il suo grande potere. Nonostante tutte le paure, le limitazioni e i sacrifici, regala incontri con persone meravigliose e momenti da ricordare. È capace di riunire sette regioni diverse in un unico paradiso: il Salento. È quello che è riuscita a fare ad agosto, riunire tanti di noi: Mary, Claudio, Benedetta, Alberto, Marika, Fabio, Veronica, Simone e Peter. Raggiunti poi per una giornata da Maria,

Angela e Marco. Abbiamo vissuto momenti indimenticabili, visitato posti stupendi (Guagnano, Polignano a Mare, la Zinzulusa, la cava di Bauxite di Otranto), il bellissimo mare di San Cataldo, Sant'Isidoro, Ostuni, i trulli di Alberobello, Torre Lapillo, Porto Cesareo, Gallipoli, Salice Salentino, San Giovanni Rotondo, Lecce col suo meraviglioso stadio... Abbiamo mangiato tante prelibatezze, ci siamo divertiti e abbiamo scherzato fino a piangere, sempre consapevoli che la malattia era una limitazione, ma con la complicità, la pazienza e l'affetto di ognuno di noi, tutto è stato possibile. Quando si è in ottima compagnia, i sorrisi e le risate vincono sui dolori e sugli affanni. Quando tutto è finito e ognuno torna alle proprie vite, ti rendi conto dei rapporti profondi che nascono e crescono e di quanto siano diventati importanti nelle nostre vite. Quando rallenti e sei costretto a fermarti per un affanno, per una fitta, per prendere o cambiare un farmaco, farlo in compagnia, tra tante risate, diventa più leggero. Una cosa abbiamo capito in questa esperienza: quanto la malattia ci abbia tolto, ma quanto ci dato: istanti memorabili e amici speciali". Sì, anche lo sguardo degli altri può aiutare a guarire.



La malattia ha un nome, una sintomatologia, un identikit, ma le storie e i bisogni delle persone sono diversi. Ci sono le ragioni della salute e quelle del cuore, il medico che consiglia “niente figli” e il desiderio potente, insopprimibile di averli.

Per Rita P. la diagnosi arriva in gravidanza. “È il 27 febbraio 1994, notte fonda. Sono incinta. Dalla finestra guardo Roma illuminata, un mare di luci. Penso che tra qualche mese anche il mio bambino vedrà questo panorama. In televisione c'è Sanremo, Giorgia canta *E poi... e poi...* Ma cos'è questo mal di pancia? Ho le contrazioni. Francesco vuole nascere, mancano ancora due mesi! Marco mi porta di corsa in ospedale, al Policlinico Gemelli. Il medico dice: *Lei ha questo affanno e queste labbra così scure, la ricovero.* Mi fanno il cesareo. A me non dicono nulla, ma la verità che daranno a mio marito e ai miei genitori è che il mio cuore è gravemente compromesso. Il 28 marzo 1994 vengo dimessa con il mio bambino bellissimo. Lui sta bene. Io ricevo la diagnosi: IAP, una malattia rara. Nel 2004 la situazione peggiora. Al S. Orsola-Malpighi incontro il Prof. Galiè. Non sembra un dottore, ma un padre. *Non mollare Rita, non mollare*, dice. Alterno periodi di benessere a periodi difficili. Non so cosa mi aspetta domani, ma vivo alla giornata, ascoltando il rumore della vita che scorre. Un cielo grigio che piange, l'acqua del mare sul viso, e forse in mezzo a quelle gocce c'è qualche lacrima.”

Leonardo R. ha scoperto la malattia da ragazzo e ha capito che avrebbe modificato radicalmente i suoi progetti, le sue speranze. Si chiedeva: “Perché proprio a me?” e non aveva risposte. Si chiedeva: “Potrò avere una famiglia?” Le risposte gliele ha date la vita. Il suo racconto: “Ancora continuo a chiedermi come mai un ragazzo di appena diciotto anni, affetto da IAP, tra un milione di possibili

domande da rivolgere al proprio medico in merito al proprio futuro potesse scegliere proprio quella. Nel lontano 2004, a Venezia, in occasione del Primo Congresso Mondiale per l'Ipertensione Polmonare, avevo chiesto al Dott. Boggian: *Riuscirò mai a diventare padre?* La cosa più bella fu la risposta: *Certo! Ma non avere fretta.* A un certo punto mi sono fidanzato, sono andato a convivere, mi sono sposato e ho ricevuto la fatidica telefonata: *Forse siamo in attesa!* Il 12 settembre (per chi è credente, giorno del Santissimo Nome di Maria) alle 13:30 in punto è nata Maria Ginevra. Inutile dirvi il carico emotivo che porta un simile evento per i genitori che lo vivono in prima persona, ma anche per tutti i parenti. A pochi giorni dalla sua nascita la tensione era tanta e nessuna delle mie vecchie, brutte domande era riuscita a farsi strada nei miei pensieri. Il ginecologo sorrideva. Guardando me e Roberta, ci ha fatto capire che la bimba era sana e tutte le rilevazioni davano esito positivo. Non mi interessava altro! Siamo tornati a casa e la vita ha ripreso piano piano i suoi ritmi, scanditi dalle poppate, dai pannolini e per fortuna da poche notti in bianco: la piccola è un vero e proprio angelo. Sono passati da poco due mesi e domenica pomeriggio ho messo mia figlia sul divano, ho iniziato a parlarle e le ho fatto ascoltare il brano *Sunrise* di Giovanni Allevi (che le facevo sempre sentire mentre era nella pancia della mamma), lei ha iniziato a ridere, guardandomi dritto negli occhi, con una profondità così avvolgente! In quel preciso momento *l'ho letto nei suoi occhi!* Il perché è successo a me? me l'ha spiegato lei. Mi ha fatto capire che il mio percorso era questo, lei aspettava me e probabilmente io, pur non essendone pienamente cosciente, aspettavo lei. Mi ha fatto capire in un solo istante che, in fondo, tutto il mio percorso mi ha portato lì, a quel momento, ascoltando quel brano e giocando con lei. Se tutto quello che ho passato con la malattia non ci fosse stato, chissà che cosa avrei fatto della mia vita. Poi ho

capito il senso della mia esistenza, ho capito che per stare bene, davvero bene, forse, è necessario stare male, almeno una volta, almeno un po'."

Per Mary G., a cui la diagnosi ha escluso categoricamente la possibilità di avere un bambino si è aperta un'altra possibilità, fortemente voluta. "Diventare mamma è stato sempre il mio sogno già da quando ero piccola e giocavo con le bambole. Non c'è cosa che io desiderassi di più al mondo. Ma, a vent'anni, la malattia ha mandato in frantumi il mio sogno. Ma quando vuoi veramente una cosa, niente può fermarti. Ho iniziato le cure. Dopo mesi di ospedale ho trovato quella più adatta a me, ho iniziato a stare molto meglio e ad avere una vita quasi normale. Poi ho conosciuto un ragazzo dolcissimo e con lui è nato il progetto di adottare, di avere un figlio dal nostro cuore. Il cammino è stato lungo. Ci sono voluti prima tre anni di matrimonio e poi altri tre di attesa. Ma una mattina, all'improvviso, è arrivata una telefonata, la più bella della mia vita, quella di un giudice. Sono diventata mamma così, dalla mattina alla sera, di una bellissima piccola di pochi giorni. Siamo andati subito a prenderla in ospedale e l'abbiamo portata a casa... nella sua casa. Le emozioni sono state fortissime, il cuore batteva forte e le gambe tremavano. La casa si è riempita di giochi, sorrisi, coccole e tutta la famiglia si è innamorata di lei. È bellissimo crescerla, ricorderò per sempre i primi passettini, le prime paroline, la prima candelina, tutte le meravigliose prime volte. Da subito ho iniziato a raccontarle la nostra favola e il modo straordinario in cui lei è nata dal nostro cuore. A volte mi fermo e la guardo, lei, il mio piccolo grande miracolo d'amore, e mi rendo conto che non poteva che essere mia figlia. È diventata la mia grande forza, la mia cura più grande, la luce che illumina le mie giornate, il più grande dono che Dio potesse farmi, e anche se sono passati due anni, vivo ancora ubriaca d'amore."



Sembra semplice: c'è una malattia e c'è una cura. Ma non è semplice per niente. Ogni persona è diversa. La cura è come un abito di sartoria, va adattata, aggiustata, modificata. Chi soffre di IAP deve imparare nomi di farmaci, termini medici, deve essere cosciente della situazione, accettarla e gestirla. Ci sono le pastiglie, ma anche terapie più complesse “da imparare” e di difficile gestione, in particolare quelle per infusione continua 24/7 con pompa, perciò in ospedale viene offerto un addestramento ai malati e ai loro familiari. I farmaci con la pompa richiedono una serie di accessori per la preparazione (campo sterile, guanti, siringhe, filtri), per l'uso (cateteri, rubinetti, cerotti impermeabili per lavarsi, ecc.), medicazione e gestione del dolore. C'è anche il problema dei possibili ritardi nelle consegne o nella sostituzione delle pompe (ansioso, se sai che non puoi farne a meno neanche poche ore).

All'inizio c'è il disorientamento, ma nella maggior parte dei casi i malati diventano “esperti” di sintomi e dosaggi, accolgono la necessità di modulare i trattamenti e controllare lo stile di vita.

Gabriele V., 35 anni, grande sportivo nel tempo libero, scopre la malattia con grande sorpresa, dopo molti incomprensibili malesseri: “Finalmente avevo *qualcosa*, non ero un malato immaginario e dopo mesi, la diagnosi finale è stata: CPCTE. Terapia mirata più anticoagulante orale. Poi i medici hanno valutato la fattibilità dell'intervento di endoarterectomia polmonare. Nel frattempo, mi sentivo meglio, facevo meno sforzi rispetto a solo qualche mese prima. Chiaramente evitavo attività che implicassero sforzi eccessivi. Per regolarmi, ho cominciato a usare un saturimetro, che ha anche la funzione di cardiofrequenzimetro, e un po' alla volta ho iniziato a *conoscermi meglio*. Ora riesco a controllare meglio il respiro, a lavorare su pause e recuperi. In questo

mi hanno aiutato parecchio i consigli di altri pazienti. L'intervento di endoarterectomia polmonare è perfettamente riuscito, grazie al Cielo e alle mani del chirurgo. Post-intervento ho iniziato subito la riabilitazione fisioterapica (e praticamente dopo cinque giorni mi avevano già messo in piedi). Ora sono un po' debilitato, ma sereno, veramente felice e soddisfatto... un Gabri versione 2.0 insomma”.

Giusy L.B., siciliana, ha imparato presto, come molti, a maneggiare la terminologia medica, a chiamare i sintomi con il loro nome, senza paura, a rifiutare la semplificazione di chi liquidava l'affaticamento, il respiro faticoso e gli svenimenti come stress. Nel 1984, a 24 anni, ha avuto la diagnosi: Dotto di Botallo pervio con severa IP e insufficienza mitralica. “Conducevo una vita quasi normale, inframezzata dalle emottisi (tosse e sangue dalle vie respiratorie, *ndr*). Arrivavano senza preavviso. Nel 2008 ebbi un episodio più grave del solito e fui ricoverata d'urgenza. Dimessa dopo venti giorni, mi sembrava di aver trovato una soluzione: un nuovo farmaco è stato aggiunto alla mia solita terapia. E invece, dopo qualche giorno, una ricaduta. A un certo punto ho pensato: è arrivata la mia ora. Sono uscita da casa per tornare in ospedale pensando che non l'avrei più rivista. A Natale ero ricoverata, ma non mi arrendevo. Per festeggiare il Capodanno del 2009 ho chiesto un pigiama elegante: volevo essere bella come quando stavo bene. A mezzanotte aprii la finestra della mia stanza e salutai il nuovo anno: *Ciao, sono ancora qui!* Brindai insieme a mio figlio, alla sua ragazza, a mio marito, alla compagna di stanza, ai dottori. Nel giugno 2010 i medici di Bologna decisero per l'embolizzazione polmonare. Si trattava di un intervento delicato, ero spaventata, ho fatto mille domande, ma è andata bene. La terapia giornaliera, che seguo scrupolosamente, funziona! Ho imparato a fare una vita più riposata, faccio controlli a Bologna ogni tre-quattro mesi e fino ad ora la mia situazione è stabile”.

Ci sono persone costrette a convivere presto con le malattie, a sperimentare la propria fragilità anche prima della diagnosi di IAP.

È successo a Violetta C., albanese, originaria di Tirana. Nel 1997 è nata la sua prima figlia, e si è resa conto, all'improvviso, di non riuscire a tenerla in braccio. "Quando uscivo per strada dovevo fermarmi spesso e metterla giù. Facevo fatica anche a camminare. Le labbra, e anche le unghie, cominciarono a diventare nere. Non respiravo. Il ginecologo mi consigliò di consultare un cardiologo. Così ho scoperto di essere nata con un buco nel cuore. Io non sapevo nulla, anche se fin da piccola avevo sempre sofferto di dolori alle ginocchia e sono stata curata con dei farmaci antireumatici. Nel 2007 mi sono trasferita a Roma. Le mie paure erano sempre lì, in agguato. Non sapevo che cosa mi stesse capitando. Mi sembrava che i medici non sapessero che fare e io, intanto, avevo una figlia piccola da crescere. A Roma sono stata ricoverata al Gemelli in Cardiologia. Ci sono restata per un mese e mezzo, tre settimane in rianimazione. Il medico del Gemelli era in contatto con il Prof. Galiè e così è stato organizzato il trasferimento al S. Orsola-Malpighi di Bologna. Il miglioramento è stato notevole ed evidente! Riesco a sbrigare le faccende domestiche e a salire le scale, pur se lentamente. Ma sto meglio! E mi sono stabilizzata. Sono in cura con un farmaco con pompa a infusione continua, che non mi limita più di tanto nella mia vita quotidiana. Riesco a fare quasi tutto."

Il fiato che manca, la stanchezza. È stress? È ansia? È depressione? Qualche volta si va avanti, quasi per paura di sapere che cosa davvero non funziona, finché non arriva il momento in cui bisogna capire di che cosa si tratta e trovare una cura efficace. Il momento arriva quando le difficoltà sono diventate importanti e non si può dire: "passerà". Allora i nomi delle malattie che non vorremmo

avere diventano compagni di viaggio. Nella speranza che il viaggio sia buono.

Racconta Evelina N.: “Nel 2009 non riuscivo più a fare i dieci-quindici scalini della metropolitana di Milano e faticavo a recitare, a muovermi e parlare contemporaneamente (faccio parte di una compagnia teatrale). Il medico mi aveva dato degli ansiolitici (era tutta ansia, diceva) e, per mia tranquillità, mi prescrisse degli esami del sangue e un ecocardiogramma per controllare le extra-sistole. Dall’eco scoprirono un difetto interatriale di ben 2 centimetri: come mai nessuno se ne era accorto? Mi proposero un ricovero immediato per chiuderlo. Nel dicembre del 2009, consigliata da alcuni conoscenti, prenotai una visita al Monzino di Milano, dove rimasero colpiti dal fatto che i livelli della mia pressione polmonare non fossero mai stati indagati prima di arrivare a sintomi così gravi. Per la prima volta sentii parlare di IP. Il mio problema non era il buco nel cuore, ma la pressione polmonare. L’operazione che mi avevano proposto non sarebbe stata risolutiva, anzi... Nel febbraio del 2010 sono stata ricoverata per altri controlli e impostare così la terapia più adatta. Tra gli esami fecero anche il cateterismo cardiaco femorale che mi procurò, oltre a 24 ore di riposo forzato, ematomi e dolori vari. Alla dimissione la diagnosi fu di IAP secondaria a difetto interatriale. Mi venne prescritto un farmaco mirato e programmato un controllo. Un anno dopo (ero peggiorata e mi sentivo sempre più affaticata), mi chiamarono per la rivalutazione e, dopo un nuovo cateterismo, aggiunsero un secondo farmaco. Iniziai subito a stare meglio. Durante il ricovero, un amico all’ultimo anno di specializzazione all’Ospedale Monzino mi consigliò di andare a Bologna, al S. Orsola-Malpighi. Nei tre giorni di ricovero gli esami e le analisi mi confermarono la diagnosi e la terapia. Ora, nonostante alti e bassi stagionali (il freddo e il caldo mi debilitano), mi sento più sicura e compresa. Vedo la professionalità, la

sicurezza dei medici e apprezzo la franchezza. Mi è stato spiegato ciò che potrebbe succedere, dall'ipotesi della pompa al trapianto. Molte volte, a Milano, avevo chiesto di spiegarmi il decorso della malattia, ma non lo avevano mai fatto. Io ho bisogno di sapere. È importante essere positivi. Trovare i propri ritmi aiuta a sentire meno i limiti e a non lasciar vincere la malattia. Non mi arrendo per quello che non riesco a fare. Se prima salivo le scale di corsa, adesso mi muovo piano, un po' per volta. Canto ancora, recito e suono il pianoforte, non ho abbandonato le attività che mi piacciono, anche se con ritmi più tranquilli e un po' di fatica".

Conoscere la malattia significa conoscere meglio sé stessi, qualche volta con una percezione, una capacità intuitiva che supera le risposte della scienza. Ascoltarsi. La sensazione di avere "qualcosa che non va", obbliga a cercare una risposta, a indagare tenacemente per sapere, decodificando i segnali del corpo. E non serve per forza avere un medico in famiglia, né avere una grande cultura.

Racconta Agnes B.: "Tutto iniziò nel 2008. Non mi sentivo bene, facevo fatica a camminare, non parlavo di salire le scale... Non riuscivo a sollevare la scopa per pulire i pavimenti. Però mi vestivo da sola e facevo da mangiare. Avevo dolori al petto. Gli esami andavano bene, quindi concludevano che ero *solo obesa*. Continuavo ad andare al pronto soccorso. Mi prescrivevano pastiglie per abbassare la pressione, avevo spesso mal di testa. Non miglioravo. E il medico di base si mostrava infastidito perché andavo da lui così spesso. Decisi di cambiarlo. La nuova dottoressa mi mandò dal cardiologo. Dopo un ecocardiogramma e una visita specialistica, mi risposero ancora una volta che ero *semplicemente obesa*. Ma io vedevo persone più grasse di me camminare tranquillamente e non doversi fermare per respirare. Quindi non era quella la risposta giusta. Intanto il tempo, gli anni

passavano. Un giorno, mentre ero al lavoro come badante, mi sono sentita svenire. E sono andata al pronto soccorso. La risposta è stata: *Qualcosa non va, forse un'embolia polmonare*. Dopo un ricovero di tre settimane il sospetto di IAP si è trasformato in certezza. Ho fatto esami più mirati e più specifici e sono risultata essere una *responder* (vedi tabella, ndr), una gran bella notizia: rispondevo bene alle cure! Ora prendo un calcioantagonista, un diuretico e l'anticoagulante. Sto davvero molto, molto meglio. E avevo ragione a dire ai dottori che non ero *solo obesa*.

Il trattamento della IAP (misure generali)

Tutti i farmaci indicati nelle Linee Guida come misure generali sono a somministrazione orale.

- I **diuretici** sono farmaci molto efficaci in presenza di segni clinici di scompenso cardiaco (edema degli arti inferiori, ascite) in quanto favoriscono l'eliminazione di liquidi in eccesso.
- Gli **anticoagulanti** sono farmaci che rendono più fluido il sangue e che possono ridurre il rischio di trombosi.
- La **digitale** aumenta la contrattilità ventricolare e viene utilizzata nei rari pazienti con tachicardia o aritmie sopra-ventricolari.
- Il 10% circa dei pazienti è *responder* al test di vasoreattività in acuto con ossido nitrico, eseguito durante cateterismo cardiaco e può beneficiare dei **calcio-antagonisti**, farmaci con effetto vasodilatatore, molto efficaci.

I farmaci specifici per la IAP

I farmaci approvati dall'EMA (*European Medicines Agency*) per l'indicazione specifica di IAP sono suddivisi in tre classi:

- Gli **antagonisti recettoriali dell'endotelina**, detti "ERA": bosentan, macitentan e ambrisentan.

- Gli **inibitori della PDE-5**: sildenafil e tadalafil.
- I **prostanoidi**: selexipag, iloprost, treprostinil ed epoprostenolo.
- Gli **stimolatori della guanilato ciclastasi**: riociguat.
- Gli **inibitori del segnale dell'attivina**: sotatercept.

Gli **ERA** contrastano la produzione di endotelina, una sostanza prodotta dalle cellule dei vasi sanguigni polmonari con potente effetto vasocostrittore e proliferativo.

Gli **inibitori della PDE-5** agiscono sul meccanismo che regola la produzione di ossido nitrico, sostanza con effetti molto benefici prodotta dalle cellule endoteliali.

Gli **stimolatori della guanilato ciclastasi solubile (sGC)** sono farmaci che promuovono la vasodilatazione al fine di ridurre la pressione nelle arterie polmonari.

Gli **ERA**, gli **inibitori della PDE-5** e gli **stimolatori della guanilato ciclastasi** sono farmaci a somministrazione orale.

I **prostanoidi** sono analoghi della prostaciclina, sostanza prodotta dalle cellule endoteliali con effetti antiproliferativi e vasodilatatori. Possono essere somministrati per via inalatoria o per infusione continua (sottocutanea o endovenosa).

Gli **inibitori del segnale dell'attivina** agiscono riequilibrando la segnalazione cellulare, riducendo la proliferazione patologica nelle arterie polmonari. Viene somministrato per iniezione ogni tre settimane.

La **terapia di combinazione** consiste nell'utilizzo di due o più farmaci di classi differenti in contemporanea.

I farmaci specifici per il CPCTE

Gli unici due farmaci approvati con l'indicazione specifica per il CPCTE sono il riociguat e il treprostinil (vedi sopra). Nella terapia di combinazione può essere aggiunto un farmaco ERA ma senza l'indicazione specifica quindi off label.



Sembra un tema da film di fantascienza, e ce ne sono molti sui trapianti. Ricevi i polmoni, il cuore, il fegato di qualcun altro meno fortunato. È un'esperienza fortissima. Entri in una lista quando si sono esaurite le opzioni farmacologiche. Ma tutti i malati di IAP che nella lista sono entrati e ne sono usciti dopo l'intervento, più dei comprensibili timori, ricordano la speranza. Ricordano soprattutto l'attesa della telefonata, della frase faticosa: "Abbiamo un donatore compatibile".

In Italia il primo trapianto di cuore è del 1985, il primo trapianto di polmoni è del 1991, il primo trapianto di cuore-polmoni è del 1994. Dal giro di boa del Duemila l'opzione trapianto comincia a essere più praticata, con successo.

Morena N., 26 anni, ha ricevuto la diagnosi di IAP idiopatica nel 2007: "Non avevo mai sentito quelle parole fino a pochi mesi prima. Alla fine di gennaio iniziai la cura, inizialmente solo con un farmaco per via orale, al quale fu aggiunto un secondo. Le cose sembravano andar bene, con un piccolo miglioramento. Per circa due anni rimasi stabile, ma nel 2010, nuovo peggioramento. A Bologna per il solito controllo, mi dissero che avevo bisogno della *pompa* (per l'infusione continua 24/7 del farmaco, *ndr*). E avrei preferito qualsiasi cosa, tranne quella. Iniziai la terapia, due anni molto duri, chi l'ha sperimentata lo sa. Però stavo meglio. Purtroppo, dopo altri due anni, i medici conclusero che, con l'aggravamento delle mie condizioni, l'unica alternativa era il trapianto. Il 5 novembre 2012 sono stata ricoverata per lo *screening* di un trapianto bipolmonare. Il 20 dicembre sono stata messa in lista. L'attesa, anche se breve, è logorante. Non c'era giorno in cui non pensassi a quando mi avrebbero chiamato. Posso capire l'angoscia di chi aspetta per mesi o anni. Siamo arrivati al 3 marzo 2013. Era una domenica e stavo preparando dei dolci. Squillò il cellulare, numero sconosciuto: *Sono il Dott. Dell'Amore, chiamo da Bologna. Ci sarebbe un organo per lei.* L'unica parola

che ricordo di aver pronunciato è stata: *Arrivo!* Ero invasa da sensazioni contrastanti, gioia, paura, preoccupazione. Ho messo quattro cose in valigia, non so nemmeno come ho aspettato l'ambulanza. L'intervento è durato tutta la notte, fino alle 9.30 del mattino seguente, lunedì. Ho dormito. Mi sono svegliata definitivamente solo giovedì. Per prima cosa mi sono guardata la pancia: niente più pompa! Ho trascorso in terapia intensiva undici giorni che oggi sono soltanto un brutto ricordo. Nonostante la sfortuna della malattia, sono stata fortunatissima perché rimanere in lista solo due mesi e mezzo è raro. Tornata a casa, mi sento bene. Faccio le scale di corsa e senza affanno: è la cosa più bella del mondo. Vorrei tanto ringraziare lo sconosciuto donatore: se non fosse stato per lui o per lei, molto probabilmente non sarei qua.”

Nell'esperienza del trapianto ci sono molte implicazioni psicologiche. Conta la volontà, conta il coraggio, conta l'ottimismo, conta la fede. Mette alla prova ogni risorsa.

Salvatore L. ha avuto da subito una certezza incrollabile, non ha mai dubitato. “Nel gennaio del 2009 ero a Borgotaro, nei pressi di Parma e stavo giocando una partita di calcio. Improvvisamente mi sono accasciato al suolo. Mi portarono di corsa in ospedale, dove il medico mi consigliò di vedere uno pneumologo. Non lo ascoltai, anzi, gli dissi che siccome c'era il Settenario della festa del SS. Crocifisso a Cutro (Crotone), andavo al mio paese. Là uno specialista mi diagnosticò la IAP. Sentenza confermata al S. Orsola-Malpighi di Bologna. Mi diedero una terapia da seguire. Scoprirono che la mia forma di IAP è ereditaria, infatti mia zia e mio cugino erano morti per questa malattia. Anche se con le cure stavo meglio, riuscivo a fare le scale, andare al lavoro e condurre una vita normale, la malattia progrediva. La situazione, purtroppo, è peggiorata e nel gennaio 2013 fui ricoverato per lo screening

pre-trapianto. In lista ufficialmente dall'8 aprile. I primi di giugno arrivò un sogno premonitore (veramente, non scherzo!). Gesù mi diceva che avrei ricevuto i polmoni da un Angelo (il Donatore) e gli Angeli (i Medici), mi avrebbero aiutato. La seconda notte sognai la Resurrezione. In paese tutti mi presero in giro per questi sogni! Raccontai che il 18 giugno, prima che finisse la festa, sarei stato sottoposto al trapianto. Il 15 giugno c'è la processione del SS. Crocifisso a Borgotaro. Il 17 chiesi a mia moglie di preparare la valigia, *perché domani mi chiamano*. Il 18 stavo sulle spine. Alle 18,30, il Dott. Dell'Amore chiamò dalla Cardiologia del S. Orsola-Malpighi e mi disse: *Vieni subito, c'è un organo per te. Ti aspettiamo*. Tutto Borgotaro scoppiò in lacrime, non so se per paura, apprensione, incredulità o contentezza, veramente una scena incredibile! Don Primo, il parroco, commosso, diede l'annuncio al microfono, pregando per me. L'avevo detto che il 18 mi avrebbero chiamato! Entrai in sala operatoria ridendo e scherzando con medici e infermieri. L'intervento durò dodici ore, poi mi misero in terapia intensiva. Per sei giorni sono rimasto addormentato o in dormiveglia. Quando finalmente ho aperto gli occhi, ho visto il Prof. Galiè, ma non l'ho riconosciuto. E lui: *Ma come, non mi riconosci?* Si abbassò la mascherina e io scoppiai a piangere. In reparto iniziai la riabilitazione, trattato come una *bomboniera*. La mia vita è ricominciata, con meno farmaci (a parte quelli anti rigetto)."

C'è chi ricorda poco, chi ogni minimo dettaglio.

Veronica B. è stata operata a Vienna e ha scritto un lungo diario, fissato le sue sensazioni come se avesse paura di dimenticarle. Per lei, come per molti altri, il ritorno alla vita "normale" era, più che un traguardo, un miraggio. Per questo ha annotato tutto. "Passi svelti. Qualcuno corre sulle scale. Mi rigiro sul letto, a metà tra il sonno e la veglia. Saranno le

8.00, o poco più. Ho preso le mie medicine poco fa. *Veronica!* *Veronica ci siamo!* voce allarmata, emozionata, scossa. Mio padre, fermo ai piedi del letto. Non capisco subito. Poi sì. Lui: *Sono arrivati!* Io: *I polmoni? Hanno chiamato da Vienna?* Lui: *Sì!* Io: *Oddio! Allora mi preparo.* Mio padre esce dalla stanza. Frenesia. Le valigie sono già pronte da tempo. Sono felice? Sì. Sì, sono felice. Non me l'aspettavo e non me lo sentivo. Ogni giorno, sarebbe stato buono. Si andava verso un'incerta salvezza, ma comunque una salvezza. L'unica. Sorrido, consapevole della paura che ho. Poi scendo le scale. Piano. Ci sono tutti. I miei zii, nonna, i cugini, i fratelli, i miei genitori. Tutti attorno al tavolo. Mi guardano, mentre scendo le scale ridendo. Rido per gioia? Imbarazzo? Emozione? Paura? Non lo so. Rido per tutto. Perché non riesco a piangere. Ma ci pensano gli altri per me. Mi scontro con gli occhi arrossati di chi mi vuole bene. La preoccupazione. La speranza. La gioia. *Andrà tutto bene. C'è nonno lassù, che ci aiuta,* dice mia madre. So che non avrò tempo di pensare nulla. Entro in sala operatoria. BUIO. *Veronica? Veronica? È andato tutto bene, mi senti?* Voci confuse, delicate, amiche. Non so il giorno, l'ora. Nulla. Occhi aperti. Un tubo nella gola. Non posso parlare. Ho tanta voglia di farlo. Sono agitata. Voglio dire che ci sono. Sono qui. Euforicamente viva. Confusione. Occhi aperti. I volti dei miei genitori. Parlano. Cercano di indovinare che cosa voglio dire. Gesticolo. Un infermiere, mi dà una lavagnetta di plastica, per scrivere. Ci provo. Ma sono troppo confusa. Non vedo nulla. Mi sveglio. Mi riaddormento. I giorni passano. In poco tempo mi fanno alzare in piedi, ricomincio a mangiare da sola, a respirare, come non avevo mai respirato prima... il fisioterapista mi fa camminare lungo i corridoi, *più veloce che puoi* mi dice. Lo faccio. Le gambe mi fanno male, la schiena e anche il petto. Eppure, riesco a camminare a passo svelto. Non annaspo, non mi sento svenire: il respiro non manca più. Non mi sembra vero. Ogni giorno cammino

molto, per i corridoi dell'ospedale, con i miei accanto e a volte anche da sola. La fisioterapista mi assegna degli esercizi, cerco di fare il più possibile. Arriva, finalmente il momento di tornare a casa. Il Prof. Galiè vuole parlarmi prima che io me ne vada: *Quello che hai vissuto ora, puoi capirlo soltanto tu. Gli altri, per quanto possano essere comprensivi, non percepiranno mai davvero la tua situazione. Un trapianto è una cosa difficile e una volta superata l'operazione, bisogna mantenersi in buona salute. Non si è mai guariti davvero. I rischi delle cure antirigetto sono alti. Devi stare attenta, soprattutto i primi tempi a non ammalarti, poi col tempo, la tua vita diventerà sempre più normale. Potrai vedere poche persone, frequentare pochi luoghi, non andare in posti chiusi... Ma è importante per la buona riuscita di ciò che hai passato. Arrivo a casa, entro in garage e invece di dirgermi verso l'ascensore, salgo le scale. E non a passo lento, non devo fermarmi ad ogni gradino. Salgo come tutti, come una persona normale. In cima c'è mia nonna. Mi accorgo di essere guarita ogni volta che salgo le scale, cammino per le strade di campagna che circondano la mia casa e mi sono sempre piaciute. Ogni volta che faccio gli esercizi per il respiro e per i muscoli, cammino e nessuno deve aspettarmi. A volte mi sembra impossibile sollevare qualcosa, fare una salita e invece ci riesco. Ma non dimentico che cosa significava alzarsi da una sedia e non respirare.*

Com'è ovvio, il trapianto è uno spartiacque, c'è un prima e un dopo. C'è la coscienza del dono ricevuto e quella del cambiamento, c'è la scoperta di avere una riserva infinita di coraggio, una motivazione potente e anche se va tutto bene, è tutto diverso.

Samantha C., che ha ricevuto il trapianto a Vienna, considera il 13 gennaio il suo "secondo compleanno". Nel 2011 è stata operata, "e quel giorno mi ha cambiato la vita. Ricordo ogni istante e tutte le emozioni che ho provato: dalla paura alla

gioia, dal terrore all'euforia. Ricordo anche l'affetto sincero di amici e parenti che mi hanno sorretto e hanno pregato per me. Aspettavo la fatidica chiamata da un anno e mezzo, ed è arrivata quando meno ci pensavo, andando a un controllo a Bologna: c'era un organo per me! Al telefono sembravo tranquilla, ma appena chiusa la comunicazione, panico. Ho iniziato a sudare, a piangere e poi a urlare. Sono riuscita ad andare in ospedale per salutare dottori e infermieri e poi, via in aeroporto. Arrivata a Vienna sono rimasta lucida e tranquilla, non so per quale strano mistero, ma sapevo di essere in ottime mani e tutto sarebbe andato bene... Benissimo anzi, meglio di quanto sperassi, e dopo quindici giorni già ero fuori dall'ospedale. Stavo da favola nella mia nuova vita! Prima avevo affanno al minimo sforzo, anche per allacciare una scarpa, dopo, invece, avevo fiato ed energia da vendere, tanto che mia madre non riusciva a starmi dietro nelle lunghe passeggiate giornaliere. Non vedevo l'ora di tornare a correre, e anche questo sogno si è avverato. Ogni volta che guardo i segni dell'operazione sul corpo vorrei urlare di gioia, abbracciare e ringraziare tutti quelli che mi sono stati vicini, amici, parenti, genitori e tutti i medici a cui a volte ho fatto perdere la pazienza!”.

Anche Francesca G. ha vissuto la nuova vita come una rinascita, l'inizio di una vera maturità. “A quarant'anni anni sono finalmente diventata grande. È stato un bel traguardo. A diciassette sapevo già cosa volevo: finire di studiare, un lavoro dignitoso, matrimonio e tre figli. Tutti mi dicevano che ero una pazza, ma il mio sogno si è realizzato, in parte, fino alla nascita del secondogenito. Ho conosciuto mio marito nel 2002, ci siamo innamorati e nel 2005 ci siamo sposati. A maggio del 2006 è nato il mio primo figlio e nel 2010 il secondo. Nel 2011 sono iniziati i guai. Abitavamo in una casa su tre piani abbastanza grande e c'era sempre qualche rampa di scale da fare. Arrivavo con il fiatone,

come se avessi corso a perdifiato, mi sentivo svenire e vedevo tutto nero. Mio marito mi ha obbligata ad andare dal medico di base: qualcosa non andava. È iniziata così la mia conoscenza della *Serpe Verde* (un nome che nella saga di Harry Potter rimanda a una delle classi di Hogwarts, capace di produrre maghi oscuri, *ndr*), termine scientifico IAP. Me l'ha diagnosticata il 16 aprile 2011 un cardiologo dell'Ospedale di Saronno. Poverino, gli ho dato dello scemo, dicendogli che stava sbagliando, ma lui mi ha indirizzato a Bologna dal Prof. Galiè. Ricordo ancora la visita. Ero arrivata in ospedale convinta di non avere nulla... Sbagliavo. Era tutto vero e dovevo curarmi. Fino al 2016 ho usato solo la terapia orale, poi quella infusionale, infine sono stata messa in lista per il trapianto bipolmonare. Dopo due anni di attesa, chiedevo al Signore di darmi forze almeno fino a quando i miei figli fossero stati autosufficienti: pensiamo sempre che senza la mamma non si può vivere! Il 25 giugno è il mio anniversario di matrimonio, ma siamo usciti a festeggiare il 26. Appena entrati al ristorante, il telefono ha squillato. Non volevo rispondere, convinta fosse un call center, ma una vocina diceva: *Potrebbe essere l'ospedale*. Ho risposto. Era il chirurgo: c'era un donatore compatibile. Ero terrorizzata, eravamo nei mesi della pandemia, ma ho accettato. Ho pianto per tutto il tragitto, da Cogliate, dove abito, fino al S. Orsola-Malpighi di Bologna, ho pianto per il dispiacere (del donatore scomparso) e per la gioia di uccidere la *Serpe Verde*, ma soprattutto perché finalmente potevo togliere la maschera di finta gioia con cui nascondevo il dolore della malattia. L'intervento è andato bene, mi chiamavano *la mosca bianca*. Ho avuto una ripresa sorprendente, erano tutti felici. Avevo un motivo enorme per rimettermi in piedi: la mia famiglia. Era settembre quando sono tornata a casa. Ho perso un pezzo della vita dei miei figli, della nostra routine, ma sono rientrata piena di energia per farmi conoscere come sono: una mamma e

una moglie piena di amore. Ora potrete capire, perché quando ho compiuto quarant'anni, o meglio, il 27 giugno 2020, sono diventata grande! La vita non è la favola del Mulino Bianco, ma una continua avventura. Se fosse tutto tranquillo sarebbe una noia!”

Un dettaglio: molti, nei loro racconti, dicono: “Sono stato trapiantato”. Grammaticalmente non è corretto. Dovrebbero dire: “Sono stato sottoposto a un trapianto”, ma in questo “errore” c'è un ulteriore significato. Tutti sono stati “trapiantati” da una vecchia a una nuova vita.

Giulia N. è stata operata il 28 febbraio 2011: il trapianto bipolmonare ed è andato meravigliosamente bene. Le ha lasciato alcune precauzioni: “Nel primo anno sono stata attenta a non frequentare luoghi affollati, abitudine che conservo anche ora: voglio evitare influenze e raffreddori. Ci sono piccole accortezze come portarmi dietro l'amuchina per disinfettarmi le mani quando mi capita di mangiare fuori. Evito la maionese, la crema, in bar che non conosco e osservo sempre il livello di pulizia. Mi lavo le mani appena arrivo a casa. Evito sbaciucchiamenti. Evito di prendermi la pioggia: mi porto in borsa l'ombrello e d'inverno sto molto coperta e attenta a non prendere freddo. Vivere il momento con pienezza e al meglio delle mie possibilità. Ci vuole tanta forza e desiderio di vivere nonostante tutto. Come ci sono riuscita io, chiunque può riuscirci. Una cosa ho imparato, molto importante, che per scherzare ho definito *le guide del bravo paziente*:

- Mangia anche se non ti va.
- Se puoi fai sempre una passeggiatina.
- Ascolta e segui quello che ti dicono i medici con totale fiducia.
- Trova sempre qualcosa per cui ridere, anche le cose più assurde.

Ora ho una vita normale, me la sono conquistata e lo devo unicamente ai medici che mi hanno seguito. Ho pianto... ma ho sempre deciso di rialzarmi e ricominciare!”.

A Pisana F. la diagnosi di IAP è stata fatta nel lontano 1988. Allora la malattia era praticamente sconosciuta, non esistevano ancora farmaci e i trapianti erano appena agli inizi. La malattia ha fatto il suo corso e nel 2001 è stata messa in lista per il trapianto di polmoni. La chiamata è arrivata nel marzo 2002, l'operazione è andata bene e il 23 marzo 2026 Pisana ha festeggiato 24 anni dall'intervento. “Nei primi anni della malattia ho sofferto molto del fatto di non conoscere nessuno con cui confrontarmi. Era anche difficile trovare informazioni. A metà degli anni '90 è nata negli USA la prima associazione di pazienti e il loro forum è diventato la mia ancora di salvezza, i primi pazienti li ho conosciuti lì, in questo spazio virtuale. Dal contatto con altre persone nella mia stessa situazione ho potuto capire meglio la malattia e come affrontarla. Nel 2000 sono arrivata a Bologna al S. Orsola-Malpighi e ho potuto finalmente conoscere di persona vari pazienti. L'anno successivo, insieme ad alcuni di loro, abbiamo fondato AIPI. Dal 2003, una volta ristabilita dal trapianto, mi sono sentita abbastanza in forze da propormi come Presidente ed è iniziato così il mio impegno di volontaria per l'associazione. Ho anche un incarico di responsabilità nella Alliance for Pulmonary Hypertension (AfPH), l'associazione europea per l'ipertensione polmonare, e sono spesso invitata, in Italia e all'estero, a portare la mia testimonianza e a parlare della mia esperienza. Mia figlia, di cui ero incinta quando mi sono ammalata e aveva 13 anni quando ho fatto il trapianto, ora ne ha 37 e mi ha anche fatto diventare nonna! Riuscire a vederla crescere è stato un grandissimo traguardo. Certo, non è stato sempre facile e non ce l'avrei mai fatta senza la mia famiglia, i tanti amici che si sono prodigati per me e i fantastici medici che mi hanno seguito prima, durante e dopo.”

Trapianto di polmoni o cuore-polmoni

Il trapianto di polmoni o cuore-polmoni trova indicazione solo nei pazienti IAP in classe funzionale 3 e 4 che non rispondono alla terapia medica più intensiva. La "classe funzionale" è una misura che valuta quanto la malattia limita le attività quotidiane: la classe 3 indica limitazioni importanti anche nelle attività leggere, mentre la classe 4 significa sintomi presenti anche a riposo. I principali limiti di tale risorsa terapeutica sono legati al rischio chirurgico e al limitato numero delle donazioni rispetto alla reale necessità.

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

Dopo il trapianto, è fondamentale un monitoraggio regolare per tutta la vita, con controlli periodici. I pazienti devono assumere quotidianamente farmaci antirigetto per prevenire che il sistema immunitario attacchi i nuovi organi, una terapia che non può mai essere interrotta.

Nonostante queste necessità, molti pazienti trapiantati tornano a condurre una vita sostanzialmente normale, potendo riprendere le attività quotidiane, lavorare e godere di momenti con famiglia e amici. È importante adottare alcune precauzioni: evitare il contatto con persone malate (poiché i farmaci immunosoppressori riducono le difese immunitarie), mantenere una buona igiene, seguire una dieta equilibrata, evitare il fumo e l'esposizione eccessiva al sole, e rispettare scrupolosamente le indicazioni mediche. Con queste attenzioni, il trapianto può davvero rappresentare una nuova opportunità di vita.

Soluzioni chirurgiche nel CPCTE

L'endoarterectomia polmonare è un intervento cardiocirurgico che può essere effettuato nei pazienti con CPCTE.

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

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

Quando le ostruzioni sono localizzate nelle arterie polmonari periferiche (forme distali) e quindi non accessibili chirurgicamente, o quando il paziente presenta un rischio operatorio troppo elevato per l'intervento chirurgico, è possibile ricorrere all'angioplastica polmonare con palloncino (BPA - Balloon Pulmonary Angioplasty). Questa procedura, meno invasiva rispetto alla chirurgia, viene eseguita attraverso un catetere inserito per via venosa che raggiunge le arterie polmonari ostruite. Un piccolo palloncino viene quindi gonfiato ripetutamente per dilatare i vasi ristretti, migliorando il flusso sanguigno polmonare. La BPA viene generalmente eseguita in più sessioni per trattare progressivamente le diverse aree interessate, riducendo così i rischi legati alla procedura. Questa tecnica ha mostrato risultati incoraggianti nel ridurre la pressione polmonare e migliorare la capacità funzionale dei pazienti, rappresentando un'opzione terapeutica importante per chi non può beneficiare dell'intervento chirurgico tradizionale.



Siamo circondati da serie televisive di ambiente medico. Si chiamano *medical drama* e hanno un grande successo. Il primo è stato “E.R. Medici in prima linea”, che ha lanciato George Clooney. Dopo ne sono arrivati molti altri: Dottor House, Grey’s Anatomy, Chicago Med, New Amsterdam, The Good Doctor, The Pitt. Molti pensano che vorrebbero incontrare medici come quelli della fiction, empatici, competenti, disponibili (li citano talvolta nei loro racconti) e poi si dicono che quella, appunto, non è una realtà vera, ma un romanzo, uno show. Ci sono anche esperienze negative, diagnosi affrettate, banalizzazioni dei sintomi. Ma molti dei pazienti che hanno scelto di rendere pubbliche le loro storie in questo libro ci tengono a dire di aver trovato medici, infermieri, fisioterapisti, capaci di vedere non solo la malattia, ma il malato nel suo complesso, non solo la sua storia clinica, ma la sua storia privata, le cose che gli danno coraggio e quelle che gli fanno più paura.

Per molti dei nostri pazienti, l’eroe è il Prof. Galiè del S. Orsola-Malpighi di Bologna, ma i nomi che ricorrono sono tanti, quelli della sua *équipe* e non solo. Le infermiere, gli assistenti, i cardiologi che hanno voluto andare a fondo e non liquidare il sintomo senza dargli importanza. A loro c’è chi ha dedicato bigliettini, lettere, poesie, ringraziamenti. E per quanto sia importante la diagnosi giusta, la cura giusta, il farmaco adatto, è importante anche il medico che trova le parole, che dice la verità, pur difficile, con dolcezza e offre non solo terapie, ma sostegno, coraggio, visione di un futuro possibile. Fa attenzione alle ricadute psicologiche e al delicato equilibrio corpo-mente. Nei racconti delle persone che sono state seguite, l’ascolto da parte degli specialisti ha un peso determinante, in particolar modo per chi ha visto liquidare certi sintomi come stress o mancanza di movimento.

Turnes M. racconta un brusco stop nel 2003, quando tutto

è iniziato. “Mi capitava di camminare con fatica e di dovermi fermare spesso per l’affanno. Continuavo però a fare i miei lavori di casa, compreso tirare la sfoglia a mano, ero solo un po’ rallentata”. Soliti passaggi: un cardiologo, una diagnosi di lieve IAP, farmaci per abbassare la pressione e qualche tranquillante. “Ho vissuto al rallentatore per circa cinque anni, ma durante un viaggio a Praga ho cominciato a star davvero male. Mi sono sempre data da fare, sono sempre riuscita a fare i lavori di casa come tante mamme, preoccupandomi più per i figli che per me. Mi meravigliavo di quanto mi riuscisse naturale sopportare questo calvario con serenità e determinazione. Di tanto in tanto, però sono caduta in depressione, piangevo, ero demotivata. Ma questo succedeva prima della diagnosi giusta, prima di Bologna. Dal gennaio 2012, sono seguita al Centro di Bologna dal Prof. Galiè. Dopo, non ho più avuto un attimo di debolezza, dovevo tornare ad essere quella di prima. Mia figlia dice: *Mamma sei un mito!* A tutti quelli che si trovano nella mia condizione consiglio: “non arrendetevi mai, lottate. Se avete problemi di respiro, qualcosa di strano e se le comuni cure non migliorano, andate subito a Bologna, andateci. E abbiate fiducia.”

Gaetana C. di Caserta, pensava di essere semplicemente troppo grassa, perciò aveva affanno. Invece era IAP. Ma “da quando mi hanno ricoverata a Bologna ho cominciato a veder svanire l’angoscia... sapevo di essere in buone mani! I medici sono stati gentili, cortesi, professionalmente eccellenti. In quel periodo i miei familiari si erano trasferiti in un albergo vicino all’ospedale e mi facevano compagnia. Per fortuna! Non riuscivo neanche a leggere un libro o sfogliare una rivista. Finalmente siamo tornati a casa, con una diagnosi e una terapia abbastanza importante. Adesso vado a fare visite di controllo ogni tre mesi, la situazione è discretamente buona. Il viaggio da Caserta è lungo e sfiancante, sia in mac-

china che in treno, a volte abbiamo optato per l'aereo, ma è lunga comunque. il Prof. Galiè è una persona eccezionale, come la sua équipe: la Dott.ssa Manes, il Dott. Palazzini e quanti lavorano al Centro di Bologna. Anche se vivo così lontano mi sento seguita, quando ho un problema posso telefonare e loro sono sempre disponibili per tranquillizzarmi e darmi consigli. Che persone straordinarie! Ho capito di avere una malattia rara e inguaribile e dovrò conviverci, come altre persone che ho conosciuto durante le visite di controllo. Siamo diventati amici, restiamo in contatto, ci telefoniamo per confortarci. Da due mesi una psicoterapeuta mi aiuta a riprendere la mia vita di sempre. Esco da sola, guido. Partecipo anche a tornei di burraco e sì, giocando dimentico la malattia.”

Fausta B. racconta un pellegrinaggio che l'ha portata da vari specialisti, un po' speranzosa, un po' spaventata dall'idea che si trattasse di qualcosa di terribile e incurabile. Aveva già una diagnosi di CPCTE e una terapia, ma continuava a star male. Poi è arrivata a Bologna: “Non mi sembrava neanche un ospedale. Mi hanno rifatto gli esami, hanno confermato la diagnosi, modificato la terapia. È stato un vero sollievo. Mi hanno spiegato con pazienza e umiltà la malattia e mi hanno fatto capire che potevo benissimo riprendere la mia vita. Non mi pareva vero. Mi hanno tranquillizzato, ma dovevo essere operata, un intervento difficile (endoarterectomia polmonare, *ndr*). Ero in crisi profonda, però mi hanno spiegato che non potevo scegliere, perché la situazione era grave. L'anestesista disse che la riuscita dipendeva in gran parte dalla mia voglia di vivere. Con questo potente incoraggiamento, ho accettato l'idea. Sono andata in sala operatoria con la certezza che ce l'avrei fatta, e così è stato. I giorni in terapia intensiva sono stati i più belli, di grande gioia perché avevo superato un enorme ostacolo e mi sentivo bene, non avevo dolore. Merito del personale medico

e paramedico che insieme alla professionalità, mi ha dato sicurezza. Sono stati molto gentili, sempre presenti e attenti. Li vorrei ringraziare ad uno ad uno, ma sono tanti e non ne conosco i nomi. Dopo alcuni giorni di terapia intensiva mi hanno riportata in Cardiologia. Il Prof. Galiè, nel frattempo, mi aveva detto che la malattia non c'era più. L'incubo era finito. In reparto, medici e paramedici meravigliosi mi hanno aiutato a rimettermi in piedi, tanto che sono potuta ritornare a casa presto e provo una immensa gratitudine nei confronti di tutti loro che, in qualche modo, hanno partecipato alla mia rinascita.”

Anche Alfredo B. ha una storia da raccontare: doveva essere operato e voleva sapere tutto. La cardiocirurga, Dott.ssa Martin-Suarez, gli spiegò la procedura, “era molto seria e preparata e al tempo stesso umana. Mi fidai fin dal primo minuto anche di lei!” Questo è un discorso che ritorna: la fiducia in chi ha nelle mani la tua vita. Una fiducia che nasce dal contatto, dalla pazienza, dalla disponibilità a capire chi hai di fronte. Il conto alla rovescia per un'operazione è carico di sentimenti ambivalenti: voglia di guarire e paura che qualcosa vada storto. “Trascorsi le feste di Natale e di fine anno con un po' di ansia, aspettavo la telefonata da un momento all'altro. Il ricovero era fissato per il 7, ma io arrivai solo l'8 (non c'era posto in aereo). I medici mi illustrarono l'intervento di trapianto di polmoni, la durata, i postumi. Un giorno importante, eppure non ricordo nulla di nulla! Il rito preoperatorio, quel ridicolo grembiolino tutto aperto dietro (sembravo Benigni ne “Il Piccolo Diavolo”) e niente altro! L'intervento è durato più di dieci ore, sono stato in terapia intensiva per 14 giorni, 10 intubato. Inizialmente vedevo cose davvero strane: manichini e falegnami! Quante risate che ci siamo fatti per le mie allucinazioni. A volte dicevo: “Datemi quella roba che mi faceva star bene” e vai con le risate a crepappe! Ricordo la presenza costante

e rassicurante di medici e infermieri. Il primo febbraio, però, ebbi uno svenimento. Era sabato, tardo pomeriggio, e i primi a venirmi a soccorrere, dopo gli infermieri, furono il Prof. Galiè, il Dott. Dardi e il Dott. Baiocchi (anestesista arrivato di gran corsa dalla Terapia Intensiva dopo che l'infermiera Luana si era precipitata a chiamarlo). La domenica mattina venne il Prof. a vedere come stavo. Aveva un maglione rosa ed era senza camice. Era il suo giorno libero, era venuto per me. Mi sono sentito fortunato, quel gesto mi è sembrato un regalo...”

Diverso il caso di Barbara T. Aveva avuto da poco un bambino, ma il senso di affaticamento, il non avere fiato, non erano normali. Minimizzava, pensava fosse esaurimento, stanchezza, ma in fondo sentiva che c'era dell'altro. Dopo aver insistito per avere un elettrocardiogramma, arrivò la verità: c'era qualcosa di serio e dunque pronto soccorso. “Lì cominciarono una serie di esami, ma non capirono nulla. Avevo il cuore scompensato, il fegato a brandelli, i polmoni che ne risentivano, insomma un disastro. Erano tutti d'accordo sul ricoverarmi, ma dove? Cambiarono idea mille volte finché non scese in pronto soccorso il mio futuro dottore, il mio primo angelo! Mi portavano in unità coronarica perché in corsia non c'era posto, mica perché stavo così male! Era una bugia, ma gli fui grata perché in quel momento non avevo bisogno di agitarmi, il mio cuore andava già a mille. Rimasi lì per sette giorni. Ero coccolata e super controllata, ma una cosa mi deprimeva tantissimo. Il mio bimbo, quel sabato, avrebbe dovuto prendere il suo primo omogeneizzato, la sua prima vera pappa e non potevo vederlo. Quante cose mi stavo perdendo! Non avevo fatto i conti con le persone meravigliose che impacchettarono perfettamente la stanza: il mio bimbo doveva essere lì con me! Entrarono anche mio padre e mio marito; non finirò mai di ringraziare infermiere e dottori per quella rivoluzione.

Secondo me fu lì che mi salvarono la vita! Appena vidi il mio tesoro, la macchina a cui ero attaccata andò in tilt e dovettero darmi un calmante. Che felicità avere il mio amore tra le braccia, e che emozione dargli il suo primo cucchiaino di pappa! Cose banali per altri, ma per me, vitali. Ringrazierò sempre i dottori e le infermiere di quel reparto, persone stupende. Ancora ricordo le parole di una di loro, il primo giorno di ricovero. Mi disse: *Faremo di tutto per salvarti, ma la forza per lottare devi trovarla dentro di te.* Parole che ricordo e che mi spronarono ad andare avanti. Poi sono andata a Bologna, un altro mondo, dottori e infermieri gentilissimi, spiegazioni a ogni domanda, non mi sembrava vero! Dopo più di cinque anni dall'inizio della mia odissea ora sto veramente bene, ogni sei mesi torno per le visite; la mia vita non è come prima, ma sono riuscita a ritrovare un bell'equilibrio. Sono anche molto grata ad AIPI per avermi fatto conoscere una bellissima e grande famiglia a cui posso sempre chiedere aiuto nei momenti più bui, ho trovato in loro amici veramente speciali... state cercando di farmi realizzare il mio più grande sogno, restare vicina a mio figlio e vederlo crescere!”

Rita P. racconta che certe volte non aveva neppure la forza di scendere dal letto al mattino e lavarsi o semplicemente camminare per pochi metri. Era diventato tutto complesso ed estremamente doloroso. “La mente mi diceva di arrendersi: Basta Rita, basta! Hai combattuto abbastanza, adesso riposati, lascia stare. Dentro di me, sentivo che non dovevo mollare! Ho un’arteria polmonare dilatata e le complicazioni sono state tante negli anni e anche i farmaci. Il trapianto non è mai stato considerato, in tutto questo delirio. La mia pressione polmonare è buona, direi quasi ottima, il problema resta l’arteria polmonare. Ci penso spesso e non so come andrà a finire. So soltanto una cosa: io non mollo! E, come dice il Prof. Galiè, sono arrivata fino ad oggi rispon-

dendo bene ai farmaci e alle terapie, e così andrò avanti, per molto tempo ancora. Perché se è vero che lei si chiama IAP è pur vero che io mi chiamo Rita e di sicuro... non mollo!"

Il linguaggio dei medici non è semplice da decifrare. Qualche volta è decisamente specialistico, qualche volta astratto, qualche altra ancora troppo diretto.

Viviane N. racconta la prima diagnosi di IAP, un po' elusiva, non particolarmente allarmante. "In allarme, però, ci mettemmo noi, a casa, cercando subito informazioni online. Prenotammo la visita con un cardiologo che rimase sempre in silenzio, a parte qualche domanda sulle mie abitudini. Alla fine, confermò la diagnosi e mi consigliò un ricovero per accertamenti approfonditi. Situazione surreale. Spesso si pensa che le cose brutte accadano sempre agli altri, oppure che tutto si possa risolvere con una pacca sulla spalla, una pasticca e un *Stia tranquilla, passa tutto*, ma il medico non lo diceva, anzi continuava a spiegare senza che io riuscissi a recepire le sue parole. Chiesi: *Dottore, sto morendo?* La sua risposta fu diretta, ma non proprio confortante: *Prima o poi tutti si muore!* Poco dopo sono stata ricoverata a Bologna. Tutt'ora sono grata della disponibilità che ci hanno dato per organizzare il ricovero in così breve tempo. Era il periodo della pandemia Covid-19 e tutta l'Italia era in zona rossa! Ero spaventata per gli esami, sola e incredula. Spesso piangevo e mi chiedevo perché fossi lì. Il Prof. Galiè con un'aria tranquilla e in maniera molto delicata, esaustiva e semplice, mi spiegò la malattia. Non belle notizie, ovviamente, ma almeno sapevo che cosa mi stava succedendo, capivo i sintomi che mi lasciavano letteralmente senza fiato, senza forze. Non potevo più fare attività fisica impegnativa, ma con la giusta terapia sarei stata meglio. Subito dopo il ricovero, chiusa in casa per il lockdown, ero disorientata, spaventata e arrabbiata.

Poi la terapia ha iniziato a dare i suoi frutti e ho capito che potevo andare avanti, solo con un po' più di calma e di aiuto. Ho dato un senso diverso a tutto."

C'è poi una paziente che ha voluto mantenere l'anonimato che racconta come un cardiologo della USL le disse: "Mi fa perdere tempo, devo curare pazienti realmente malati". "In realtà avevo consultato ben diciotto cardiologi, tra i più titolati del Veneto, e nessuno era riuscito a dare un nome alla mia malattia. Mi affaticavo facilmente e non potevo giocare come i miei coetanei, così dicevano che ero pigra. Ricordo le difficoltà durante le ore di ginnastica, a scuola, quando la mia insegnante di educazione fisica mi obbligava a fare gli esercizi anche se ero così stanca da non farcela. Sono anche stata definita *il caso che non può esistere*. Eppure esisteva, e avevo la IAP. Al San Donato ho potuto sperimentare in più occasioni ciò che raramente si incontra nelle corsie di ospedale: l'elemento umano, fondamentale, quando si affronta un lungo percorso come il mio e si abita a 200 chilometri di distanza..."

Vilma K. cita Fiorella Mannoia: "per quanto assurda e complessa ci sembri, la vita è perfetta." Per lei, tornare al reparto di Cardiologia del S. Orsola-Malpighi, è come tornare a casa... Arrivi e all'entrata incontri, per caso, il dottore, che è lì a rassicurarti. Mi sono detta "Che strano il destino. Lo incontro, non mi riconosce (ero vestita come un eschimese, mi si vedevano solo gli occhi!) e mi guarda sbalordito, come se fossi un'altra persona e questo mi ha fatto piacere, perché è vero, non ero più chi aveva lasciato. Ero una nuova me! Prendo l'ascensore e salgo fino al quarto piano, entro e Gaia, la dottoressina (l'ho soprannominata così, ma lei non lo sa) è ad aspettarmi. Insieme a lei c'era anche la Dott.ssa Borejda del reparto, che ha seguito la mia degenza, non solo come un'ottima dottoressa, ma anche come un'amica!

Mi salutano commosse, mi “abbracciano” e mi accompagnano in camera... In quel momento ho veramente capito! Avevo ragione a dire che stavo tornando a casa mia! Loro sono come la mia famiglia, la mia grande famiglia! A partire dal Prof. Galiè!”

Questo ritrovarsi, essere rinati attraverso la comprensione della malattia riconosciuta e spiegata è una costante in molti racconti. Qualcuno estremo.

Daniela T., di Cattolica, ha avuto il suo piccolo shock. La diagnosi era di IAP, un nome già preoccupante. “Non fu il nome della patologia a spaventarmi (perché non sapevo cosa fosse), ma quello che disse dopo lo specialista... Battendo una mano sulla spalla di mio marito gli disse che doveva farsi coraggio perché non sarebbe durata a lungo. Parlava come se io non fossi lì! Tornammo a casa senza una cura, perché secondo questo medico non ne esistevano. Durante il viaggio di ritorno, io e mio marito non siamo neanche riusciti a parlare, tanto era lo sgomento, la paura per il futuro che ci aspettava. Da quel momento mi rinchiisi in me stessa, avevo paura di uscire, volevo solo stare in casa, circondata dalle mie cose. Passarono mesi ed ero sempre più depressa. Un giorno mi telefonò un parente e mi suggerì un cardiologo di Bologna molto bravo. Da lì arrivai al S. Orsola-Malpighi, dove ho avuto spiegazioni e speranze, dove la mia malattia è stata capita e curata. E sono qui a parlarne.”

Stefania A., calabrese, si definisce testarda e un po' ribelle. Diffidava di tutto. Poi ha conosciuto “finalmente questo famoso Prof. Galiè. Persona deliziosa, umanissima, incredibile! Mi chiama in un ambulatorio dove sono presenti altri medici, tra cui anche una dottoressa calabrese. Anche lì sono di casa. *Posso parlare con te?* mi chiede. *Certo, il problema ce l'ho*

io! rispondo. Bene, tu hai la IAP. Ti inserisco in un programma di sperimentazione per nuovi farmaci che fanno proprio al caso tuo. Non devi temere nulla, perché non sei la prima paziente a seguire la sperimentazione. Io lo lascio parlare. Ho capito Prof, ma io torno a casa senza farmaci. Lui sbianca in viso, incredulo. Ma tu sai a cosa vai incontro? Sei venuta qua viva per miracolo. La porta è lì. Te ne puoi andare. Ok Professore, prendo i farmaci. Allora, devi seguire quello che ti diciamo e ce la farai a superare il problema, starai meglio. Vedrai! Dopo questa sceneggiata ormai tutti mi conoscono, medici e infermieri. Quando telefono mi basta dire Stefania la calabrese e inquadrano subito il mio caso. Sono unici! Sono efficientissimi! Ricordo che, all'inizio, quando dovevo fare il test del cammino (6MWT), me ne inventavo di tutti i colori: arrivavo con i tacchi alti, dicevo che avevo mal di gambe, alle caviglie, che non stavo bene o cose del genere. Ora, ogni volta che salgo a Bologna per controllo mi sento sempre meglio: scarpe basse, niente tacchi e niente dolore da qualche parte. Inizialmente l'intervallo delle visite era di 3 mesi, ora di 6. In casa e fuori faccio praticamente tutto, ma con calma."

Elisa T. si è data da fare. Sapeva di essere malata di CPCTE e ha cercato su Internet i più importanti centri per l'IP e, grazie a un video, ha trovato Bologna (giugno 2015) dove ha mandato la documentazione. "Un'ora dopo l'invio del fax arriva la telefonata: *Può venire per un ricovero questo venerdì?* Cavolo, pensai, qualcosa non va. Ed era proprio così. Il Prof. Galiè mi disse *La diagnosi non ci convince*. Rivolgendosi a mia madre, che mi aveva accompagnata continuò *Elisa ha le arterie polmonari ostruite, una del tutto e l'altra poco ci manca*. In quel momento mi è crollato il mondo addosso. Com'era stato possibile? Dalla TAC, spiegava, era chiarissima l'ostruzione. E allora, come mai nessuno se n'è accorto? pensai. Il lato positivo in tutto questo però c'era, per fortuna! Ero operabile, il professore decise di ricoverarmi

per ripetere tutti gli esami. Com'è finita? Sono stata operata (endoarterectomia polmonare)! Adesso lavoro, prendo il pullman e a volte faccio pure una breve corsetta per acchiapparlo. Psicologicamente sto bene. Quando parto per Bologna, la sola idea mi rasserenava, mi sento tutelata, protetta e tranquilla, perché ho sperimentato la loro bravura sulla mia pelle, i loro successi. So che lavorano per me, mi hanno insegnato a prendere la malattia dal verso giusto, usando le parole giuste. Ai miei genitori il professore consiglia di non opprimermi, di non farmi sentire il peso della malattia, ma di trattarmi come una persona qualunque, altrimenti poi ci sarebbero state due cose da curare: la malattia e la depressione. Infatti, grazie a loro non ho mai avuto bisogno di psicologi. Io non cambierei Bologna per tutto l'oro del mondo!”

Per Monica G. il S.Orsola-Malpighi di Bologna è stato l'ultima tappa. Era sfinita dalle tante visite, dai tanti esami poco risolutivi, aveva deciso di fermarsi. Succede qualche volta quando non fai progressi. Il rischio della resa è molto forte. “Non volevo andarci, semplicemente ero stanca, pensavo fosse inutile. Però ho ascoltato la mia famiglia e mio marito che nel frattempo aveva già prenotato una visita. Ricordo ancora oggi l'incontro con un *medico-persona* che mi ha trattato come un essere umano. Non mi ha accolto in uno studio bello, con poltrone in pelle, con vestiti eleganti e non mi ha parlato in medichese, senza farmi capire quello che avevo. Niente di tutto questo. Il Prof. Galiè mi ha fatto accomodare in una stanzetta dell'ospedale, seduti uno di fronte all'altro e mi ha lasciato parlare. Lui ascoltava. Finalmente un medico che ascolta! Non ero più un numero, ma una persona; non aveva fretta di fare la visita, ma aveva tempo per me. In quel preciso momento mi sono resa conto che sedevo di fronte a un Grande Medico e io dovevo avere fiducia, perché era la persona giusta per me. Da quel giorno del 2010 sono in cura a Bologna. Il Prof. Galiè non sta chiuso nel suo studio,

passa il tempo in corsia e con i suoi pazienti per visitarli, ascoltarli, confortarli e trasmettere loro una grande serenità. Anche se dall'aspetto sembra severo e schivo, è dotato di una grande umanità. A Bologna ho trovato più competenza, più gentilezza, più cuore. Sono tornata a casa con una gran voglia di vivere, perché sapevo che sarei stata ascoltata, qualsiasi cosa dovesse succedermi. Grazie all'insistenza dei miei familiari ho trovato un grande centro con medici che si prendono cura di noi malati. Ora vado a Bologna ogni 6 mesi. Sono in duplice terapia orale. Il test del cammino dei 6 minuti mi spaventa sempre un po' e mi mette ansia, ho paura di perdere metri e di peggiorare. Per fortuna le infermiere Ambra, Angela e Fiammetta sono eccezionali e mi incoraggiano sempre ogni volta. Le loro parole fanno parte della cura."

Emily P. è molto attiva. Fa parte del gruppo WhatsApp "Più unici che rari". All'Ospedale S. Martino di Oristano, dove era ricoverata per un'operazione al menisco, scopre che il menisco è l'ultimo dei suoi problemi. La diagnosi di tre righe è un po' spaventosa: IAP severa in paziente con difetto interatriale (DIA) tipo seno venoso con forame ovale pervio di 1cm e mezzo posto in prossimità della vena cava superiore, più due ritorni anomali polmonari parziali. "Però, sentirmi dire che sarei guarita e ricevere le risposte a tutte le mie domande mi dà coraggio! Per correggere il difetto interatriale mi trasferiscono da Oristano all'Ospedale Brotzu di Cagliari, dove finalmente mi sento al sicuro. Il giorno del mio trentesimo compleanno confermano l'intervento: è il 12 dicembre 2009. Adrenalina al massimo, sia per la paura che per la possibilità di guarire! Sono talmente agitata che nemmeno la pre-anestesia mi fa effetto! Sento freddo e mi guardo intorno: sembra una macelleria: tutto piastrellato con apparecchiature di ogni tipo. So ormai tutto della mia cardiopatia: sono talmente informata da farmi paura e coraggio insieme, da sola!

L'intervento non è così semplice, dura molto, dalle cinque e mezza del mattino fino alle tre del pomeriggio. Dopo sei giorni di terapia intensiva, finalmente la luce! Le parole di conforto, l'incoraggiamento dei medici: *Emily, ti sei stabilizzata, l'emoglobina è ok, il potassio si può sistemare. Ti riportiamo in reparto!* L'incubo sta per finire. Mi fanno alzare quasi subito! Chiedo uno specchio per vedere la mia cicatrice che ora chiamo *trofeo*. A distanza di anni sono felice per il miglioramento anche perché ho trovato una famiglia allargata che vive le mie stesse paure e per il gruppo WhatsApp. Lo sento accanto a me ventiquattro ore su ventiquattro, è una connessione speciale, un sostegno, in certi momenti una gioia.”

L'appuntamento più atteso...

AIPI è anche incontri, amicizia, divertimento. E l'incontro annuale con i pazienti e le famiglie è il momento più atteso da tutti. Abbiamo qui raccolto alcuni commenti dal nostro libro delle firme e quanta gioia vi abbiamo trovato! Con l'edizione di quest'anno 2026 l'associazione spegne 25 candeline, evviva AIPI!

Veronica V.: I vostri sorrisi e le vostre parole, sono stati un abbraccio caldissimo. Una spinta di coraggio e ottimismo. La consapevolezza di non essere soli lungo questo cammino. Grazie per aver dato vita a questa possibilità di unione, confronto, supporto.

Vito B.: Questo è stato il secondo incontro cui ho preso parte, come sempre è stata una riunione molto bella e partecipata. L'intervento del Prof. Galiè con le rispettive risposte alle domande dei partecipanti è stato un arricchimento sotto tutti i punti di vista. Anche l'intervento del Sig. Mattioli è stato interessante per quanto riguarda tutte le novità sulla Legge 104. Dopo il buon pranzo abbiamo trascorso un pomeriggio in allegria, partecipando alla riffa con i premi messi in palio dagli stessi partecipanti. Grazie a tutti per la bella giornata!

Mary M.: Sono Maria detta Mary, che dire... ho saputo di questa associazione e mi sono iscritta ad AIPI. Mi hanno invitata a questa riunione del 14 aprile dove ho sentito parlare il Prof. Galiè. Per me è stato come entrare in una grande famiglia, tutti gentili, poi l'hotel dove ho alloggiato offerto dall'associazione... splendido! Abbiamo fatto colazione e pranzo, il massimo! Nel pomeriggio ci siamo conosciuti tutti meglio con un sorteggio, come diciamo da noi in Sicilia, casereccio...

Vi mando un grande abbraccio a tutti, vi voglio bene ♥

Jessica G.: Da quando ho iniziato a scoprire questa malattia una delle tante sensazioni che ho provato è che i miei ritmi stavano cambiando, diventando diversi, spesso più lenti, rispetto a quelli delle persone intorno a me. Conoscere altre persone che, credo, stiano convivendo con questi tempi diversi mi lascia una speranza in più. Ho conosciuto Tania e poi Claudia (di cui mi piacerebbe avere il numero!) entrambe hanno cercato di darmi tanta forza. Spero che un giorno potrò essere nella situazione anche io di trasmettere positività a chi ne ha bisogno!

Wilma S.: Mi considero una *new entry* in AIPI, sì perchè proprio un anno fa, durante la mia prima visita di controllo ho avuto la fortuna di incontrare Giulia Tropea che mi ha portato a conoscenza dell'associazione, cui ho aderito fin da subito partecipando di lì a poco alla riunione di giugno. Quest'anno ho avuto l'opportunità di reincontrare e allargare le conoscenze con altre belle persone, belle dentro! Ho assaporato ogni parte della giornata. Ci sono stati momenti significativi nel corso dei vari e preziosi interventi informativi; momenti di commozione, ascoltando storie di vita personali; momenti conviviali, durante il pranzo e, perchè no, anche momenti di serena leggerezza nel corso dell'originale e simpatica lotteria. Mi sento di dire: *Ora faccio parte anch'io di questa grande famiglia!* Un immenso grazie AIPI!

Barbara B.: Ci tengo molto a ringraziarvi di cuore di averci accolto in modo così speciale nella vostra splendida famiglia dove tutti siete gentili e affettuosi. Grazie per tutto ciò che fate con tanto impegno e professionalità! ♥

Rita P.: Rinascere, rialzarsi, riscattarsi, ripartire! Senti come suonano bene, profumano di coraggio e di possibilità!!! Sembra quasi che le abbia scritte per me queste parole... e poi, R come Rita ♥

Monica M.: È stato il mio primo incontro con AIPI e mi è piaciuto tantissimo. Ambiente semplice ma che ti lascia un segno. Ho conosciuto persone con la mia stessa malattia al di fuori dell'ospedale e mi sono sentita capita per la prima volta. Non vedo l'ora di poter partecipare a tanti altri incontri! Grazie!!!

Monica B.: Anche quest'anno è stato un grande piacere poter partecipare all'assemblea, giornata ricca di abbracci di chiacchiere e confidenze, per un giorno la nostra malattia diventa il motore che ci spinge tutti a ritrovarci per coltivare i nostri rapporti di amicizia, condividere gioie e problemi e cercare di avere parole di conforto per i nuovi arrivati che si ritrovano a fare i conti con l'ipertensione polmonare. Si ride si scherza si pranza insieme e poi ci si diverte con la lotteria scambiandoci prelibatezze da tutte le parti d'Italia e piccoli capolavori fatti a mano con tanta passione. Anche quest'anno a fine giornata sono ripartita con il cuore pieno di amore e di gratitudine perché il destino nonostante la malattia mi ha permesso di non essere sola in questo viaggio, ma di potermi appoggiare a questa grande famiglia che è AIPI. Grazie ancora e buona vita a tutti!



Non si parla tanto del “dopo” se non della diagnosi ricevuta, delle terapie iniziate, dei controlli regolari, della vita che è inevitabilmente cambiata. Ma c’è anche un dopo in cui si cerca di vivere facendo qualcosa di nuovo, accettando delle rinunce o anche qualche sfida. C’è chi riprende a viaggiare, chi pratica lo yoga, chi canta, scrive poesie o anche non fa niente di speciale, ma considera ogni giorno un dono meraviglioso, chi è appagato dalla sola possibilità di veder crescere i figli. Alcuni hanno regole di vita precise e severe, altri danno consigli, creano legami con altri malati.

In tutti c’è l’idea di una seconda occasione, di una diversità che pur nella convivenza con la malattia e con la necessità di conoscerla e gestirla, apre un capitolo nuovo, mette di fronte a valori veri, forse trascurati, a uno stile di vita più attento, ma non per questo meno privo di gioia. Anzi, proprio il tempo riconquistato assume significati nuovi, un tempo che non va mai sprecato. Alcuni danno testimonianza, altri collaborano con gratitudine ad AIPI perché nel caso di questa malattia, più che in altre, la solidarietà tra i pazienti può essere di grande aiuto. Ecco i racconti del dopo, per chi è ancora nel “prima”.

Pierina B., deliziosa, racconta la “normale” longevità garantita dalle cure: “Ora svolgo una vita quasi normale per la mia età - quasi ottantenne - seguo l’orto, il pollaio, pulisco il cortile, faccio da mangiare a mio cognato e seguo la casa; mi tengo in forma con l’alimentazione e il movimento. A Bologna mi dicono sempre: *Deve calare di peso! Fare una dieta più varia!* Mi hanno dato una tabella per la dieta e, seguendo i loro consigli, sono passata da 73 a 64,5 chili. Sono tranquilla, serena e vivo la mia vita al meglio (anche se la vecchiaia avanza). Sono anche contenta dei miei anni, perché posso fare praticamente tutto. Sento di essere seguita nel migliore dei modi.”

Giulia N. ha una serie di consigli da dare a quelle come lei: “Evitate di fumare e ascoltate il vostro corpo senza ossessionarvi (fa male anche questo) e se c’è qualcosa che vi risulta strano avvisate il prima possibile i medici. Cercate di fare il più possibile per evitare di deprimervi troppo.” Giulia ha anche adattato una poesia di Madre Teresa di Calcutta, che esprime il modo in cui ha deciso di affrontare la malattia, mettendo al posto di *vecchiaia* la parola *malattia*:

*Tieni sempre presente che la pelle fa le rughe,
i capelli diventano bianchi, i giorni si trasformano in anni...
Però ciò che è importante non cambiare;
la tua forza e la tua convinzione non hanno età.
Il tuo spirito è la colla di qualsiasi tela di ragno.
Dietro ogni linea d’arrivo c’è una linea di partenza.
Dietro ogni successo c’è un’altra delusione.
Fino a quando sei viva, sentiti viva.
Se ti manca ciò che facevi, torna a farlo.
Non vivere di foto ingiallite...
insisti anche se tutti si aspettano che abbandoni.
Non lasciare che si arrugginisca il ferro che c’è in te.
Fai in modo che invece che compassione, ti portino rispetto.
Quando a causa degli anni non potrai correre, cammina veloce.
Quando non potrai camminare veloce, cammina.
Quando non potrai camminare, usa il bastone.
Però non trattenerti mai!*

Riccardo R., agente assicurativo, ha sempre avuto un hobby: cantare nei pianobar. Pensava di non poterlo più fare dopo la diagnosi di IAP, invece... “Vado al S. Orsola-Malpighi per controlli tre/quattro volte all’anno, compatibilmente con il tipo di esami che mi chiedono i medici. Dal 2009 al 2014 sono rimasto in duplice terapia. La sopporto bene e quindi vado avanti controllando che tutti i valori restino nella norma. Ho imparato ad ascoltare i segnali di stanchezza che mi manda il

mio corpo e comunque, di solito, vedo positivo. E quando canto sto proprio bene.”

Veronica B. scrive poesie per elaborare la sua storia. Le parole per dirlo sono parte della consapevolezza, dell'accettazione e di un nuovo equilibrio, sono parte della risposta. Il finale della poesia “Il respiro che mi manca” è rivolto proprio ai medici: “Accogli con un sorriso i dottori/che ti salvano dal baratro/del respiro che ti fugge.”

IL RESPIRO CHE MI MANCA

*Il cuore batte forte
il respiro se ne va.
Mi fermo.
Stanco.*

*L'età cresce
e l'ossigeno diminuisce.
Se mi sforzo ho il fiatone,
se ho il fiatone la vista
si offusca:
svengo.*

*Cos'è?
Perché non riesco più
a salire
le scale come una volta?
Perché se passeggio con gli amici rimango indietro?
Cos'è?
Ho paura.*

*C'è una risposta:
è una Malattia.
Il sangue ha fretta,
il cuore pure,*

*le vene dei polmoni diventano
più forti
l'ossigeno più debole.
Cosa devo fare?
Piango.
Non serve.
Permetti a chi può
di donarti l'ossigeno,
tranquillizzare
il tuo cuore,
ridarti il respiro.*

*È facile?
No.
Ma tu sei forte,
più di quanto pensi.
Combatti.*

*Accogli con un sorriso
quelle cure fastidiose,
che concedono
alla tua vita
di respirare.
Accogli con un sorriso
quella sensibilità
che inevitabilmente hai.
Accogli con un sorriso
i dottori
che ti salvano dal baratro
del respiro che ti fugge.*

Barbara B. ha raccolto le sue poesie in un libro (sponsorizzato da AIPI): "Sfumature dell'anima: un viaggio in versi e colori" e l'ha presentato ad Aurisina, al Circolo Culturale Sloveno "Igo

Gurden”, accompagnata dalla figlia Aijlin Visentin che ha illustrato i testi con i suoi acquarelli. “Mi riesce difficile dire a voce ciò che provo” spiega, “preferisco scrivere, i miei pensieri in versi nascono quasi da soli, in un attimo. Poi li trascivo con la matita e cancello, preferisco i testi brevi, l’essenziale. Non mi piace usare la parola poesia, perchè mi fa pensare a grandi poeti e poetesse. Preferisco dire pensieri, impressioni. Nei testi cerco me stessa, ciò che provo e questo mi aiuta. Non importa tanto il contenuto quanto le sensazioni simili alle mie, la paura e l’ansia. Mi fanno felice le piccole cose, come svegliarmi e fare colazione con la famiglia, stare con il cane, una giornata di sole. Sono sempre tranquilla e paziente. Che cosa è il coraggio? Il coraggio è quando mento a me stessa, che tutto andrà bene. Il coraggio è dimenticare per un attimo di essere un malato cronico. Il coraggio è sorridere nonostante tutto. Il coraggio è scrivere”. Ed ecco una delle sue poesie, che la figlia trova simili agli haiku, componimenti brevi e intensi, caratteristici della letteratura giapponese.

*Nella notte d’inverno,
la stanza è avvolta da una pallida luce,
dalla luna mi lascio trasportare
per sognare un domani diverso.*

Tania C., di Milano, poteva vivere la sua storia come uno scherzo del destino, o una maledizione. Nel 1998 la IAP è stata diagnosticata alla madre... nell’ottobre 2021 a lei. “È stato un po’ come tornare indietro. Adesso ho una nuova vita. Non è sicuramente quella che ho scelto, ma in ogni caso vale la pena di essere vissuta! È difficile in certi momenti accettare l’idea che tutti i tuoi sogni passati resteranno lì, in un angolino a fare polvere... Ma, nonostante tutto, la mattina mi sveglio e ringrazio di esserci per affrontare la nuova giornata. Insieme alla malattia, e forse grazie anche a lei, ho imparato che noi veniamo prima di tutto e di tutti, ho imparato

quanto amore possa darmi Aurora, mia nipote, che non smette mai di incoraggiarmi. Ho imparato a godermi la famiglia e gli affetti, mentre prima non avevo tempo, concentrata com'ero nel mio lavoro di educatrice. Ho capito quali sono le priorità e, per quanto sia doloroso e difficile, devo rimbocarmi le maniche e dimostrare di essere forte. Alla fine, va bene così. Come dice Luciano Ligabue: *Non cambierei questa vita con nessun'altra*. Perché? Perché è speciale, perché cadi e ti rialzi. È speciale perché ogni mattina, dopo una notte insonne, con dolori fisici, con qualche malessere, mi alzo dal letto e guardo la luce piena di gratitudine.”

Maurizio S. ha scoperto la malattia al S. Orsola-Malpighi di Bologna nel luglio 2012, e la sua è una storia a lieto fine. “I cinque giorni di ricovero furono davvero intensi, con visite, esami e controlli programmati. Una prima terapia per via orale, per un mese e un controllo dopo trenta giorni. Poi la cura definitiva, che includeva anche un anticoagulante; i primi tempi i controlli erano mensili con miglioramenti lenti, ma costanti e la raccomandazione di perdere peso. Oggi sono sicuramente un'altra persona. Non dimentico la paura che ho provato ai primi sintomi di una malattia invalidante che non potevo conoscere. Immaginavo cose poco rassicuranti per me e per la mia famiglia. Ora che sono tornato a stare bene, ho ricominciato a dedicarmi alle mie passioni di pensionato. Coltivo il frutteto, faccio marmellate di frutta (prugne, mele, fichi) e salse di pomodoro, con grande soddisfazione di tutti noi. Inoltre, sono tornato a frequentare i cantieri di perforazione per la ricerca di acque sotterranee (è stato il mio lavoro per quarant'anni!) e anche se vado solo come consulente, mi sento gratificato e utile, dimentico il mio problema di salute e posso di trasmettere ad altri la mia esperienza.”

Diana R., ultraottantenne è nata a Piove di Sacco, provincia di Padova. Si è sposata, ha avuto una bambina, è rimasta

vedova. Ha sempre lavorato tanto, si è occupata della figlia, del suocero e della mamma, rimasta a Piove di Sacco mentre lei si era trasferita a Padova (il che significava prendere un pullman per raggiungerla). A 77 anni ha iniziato a stare male, le mancava il respiro, con quell'affanno che i malati di IP conoscono molto bene. Il medico di base l'ha mandata da uno pneumologo che ha scambiato i sintomi per asma. Così è finita al pronto soccorso dove le hanno diagnosticato la IAP. "Al Centro di Cardiochirurgia dell'Azienda Ospedale-Università di Padova mi hanno curato bene e sono stata dimessa. Mia figlia però mi ha portato a Bologna, al S. Orsola-Malpighi, dove mi hanno accolta e si sono presi cura di me in modo professionale e con grande umanità. Ricordo addirittura che, durante un intervento, il Dott. Palazzini, scherzando per allentare tensione e preoccupazione, mi ha detto: *Diana, mi devi aiutare mentre opero eh, mi raccomando!* e io ho risposto: *Cosa vuole che faccia dottore: cucire?!* E tutti siamo scoppiati in una bella risata liberatoria! Mi è stata prescritta una terapia con due farmaci per bocca e un anti-coagulante. A volte mi sento ancora affaticata: mi chiedo se dipende dall'età o dal fatto che vado in bicicletta a fare la spesa e poi spingo il carrello! Continuo ad andare in pullman da Padova a Piove di Sacco per incontrare le mie amiche e mi occupo degli amici se hanno problemi di salute. A casa faccio le pulizie, il bagno e la cucina, sbatto i tappeti e passo la cera. Mia figlia mi sgrida perché salgo sulla scala o sullo sgabello per pulire in alto o togliere la muffa. Mio genero si offre di aiutarmi ed è bravissimo, mi dice di non impegnarmi in cose faticose o pericolose, che ci pensa lui, però è un ingegnere, lavora tanto, e non voglio disturbarlo. A Bologna, all'ultimo controllo, mi hanno trovata perfetta, come un orologio! Se sto seduta sul divano e vedo il lampadario impolverato, vorrei subito salire su di uno sgabello per tirarlo giù e lavarlo. Mi prudono le mani. Non riesco a stare ferma!"

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

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

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

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

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

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

Cuore Polmonare Cronico Tromboembolico (CPCTE): una forma particolare di IP che deriva dall'ostruzione embolica o trombotica dei vasi polmonari e che è possibile trattare chirurgicamente con intervento di tromboendarterectomia o angioplastica polmonare con palloncino.

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

Elettrocardiogramma: indagine non invasiva in cui alcuni elettrodi applicati al torace e alle estremità del paziente registrano l'attività elettrica del cuore e

permettono di documentare la presenza di alterazioni cardiache.

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

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

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

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

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

Inibitori del segnale dell'attivina: agiscono riequilibrando la segnalazione cellulare, riducendo la proliferazione patologica nelle arterie polmonari. Viene somministrato per iniezione ogni tre settimane.

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

portare allo scompenso cardiaco.

Inibitori della fosfodiesterasi quinta: farmaci che inibiscono la fosfodiesterasi quinta e fanno quindi aumentare i livelli intracellulari di cGMP.

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

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

Lume vascolare: calibro di un vaso sanguigno.

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

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

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

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

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

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

Prostanoidi: farmaci analoghi della prostaciclina.

Responder: pazienti che presentano una risposta di vasodilatazione al test acuto di vasoreattività polmonare (rea-

lizzato durante cateterismo cardiaco).

Ritenzione idrica: gonfiore alle gambe (edemi), aumento di volume del fegato (epatomegalia), raccolta di liquidi nell'addome (ascite) si osservano in presenza di scompenso ventricolare destro a causa della ritenzione di liquidi.

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

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

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

Stimolatori della guanilato ciclas solubile sGC: aiutano le arterie a rilassarsi per aumentare il flusso di sangue e diminuire la pressione arteriosa.

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

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

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

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

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

■ Per informazioni e assistenza

Pisana Ferrari +39 329 9214217 - presidente@aipiitalia.it

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

■ Sito web www.aipiitalia.it

Su questo sito potrete trovare:

- Informazioni su AIPI e sue attività di sostegno ai pazienti.
- Informazioni sulla malattia, diagnosi, trattamenti medici e chirurgici, ricerca e disposizioni legislative.
- Notiziario trimestrale AIPI e tutte le nostre pubblicazioni in formato PDF.
- Photogallery, video e oggetti promozionali.



■ Pagina Facebook AIPI, Instagram e LinkedIn

Potete accedere alle nostre pagine Facebook, Instagram e LinkedIn direttamente dal sito AIPI cliccando sulle icone corrispondenti o per FB direttamente da:

www.facebook.com/AIPIItalia



■ Letture consigliate

IAP: impariamo a conoscerla per convivere

Che cos'è l'ipertensione polmonare? Una breve guida

Guida agli aspetti emotivi

La malattia nel racconto dei pazienti

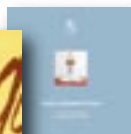




Consigli pratici per la vita di tutti i giorni
Guida al trapianto di polmoni
Cuore polmonare cronico tromboembolico
Sfumature dell'anima, un viaggio in versi e colori

■ **Materiale audiovisivo**

Tecniche di rilassamento - Una seduta di yoga



■ **Newsletter trimestrale**

Online sul nostro sito web e dal 2026 solo in formato digitale.



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

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

■ **Links utili**

Sulla piattaforma europea per la condivisione di conoscenze sull'ipertensione polmonare, creata dalla **Alliance for Pulmonary Hypertension (AfPH)** potrete trovare informazioni utili sulla malattia e sui più recenti sviluppi in campo scientifico: www.ph-ksp.com

ASSOCIAZIONE IPERTENSIONE POLMONARE ITALIANA ODV

PRESIDENTE

Pisana Ferrari

SEDE OPERATIVA

c/o Giulia Tropea
Corso Sempione, 84
20154 Milano

SEDE LEGALE

c/o Rag. Concetta Attennante
Studio Commerciale
Via Enrico Mattei, 92 - 40138 Bologna

CODICE FISCALE 91210830377

REGISTRAZIONE RUNTS

Iscritta nel Registro Unico Nazionale del Terzo Settore (RUNTS)
con numero di Repertorio 93210
e riconosciuta dal Centro Nazionale delle Malattie Rare dell'Istituto
Superiore di Sanità (ISS)

PER CONTATTARCI

Pisana Ferrari +39 329 9214217 - presidente@aipiitalia.it
Giulia Tropea +39 391 4805050 - amministrazione@aipiitalia.it

SITO WEB

www.aipiitalia.it

PER SOSTENERE L'ASSOCIAZIONE:

Conto corrente postale:

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

Conto corrente bancario:

AIPI - Associazione Ipertensione Polmonare Italiana OdV
Crédit Agricole - Perugia
IBAN: IT62U0623003004000015332661
BIC SWIFT: CRPPIT2PXXX

Nel 2012 abbiamo pubblicato la prima raccolta di testimonianze dei nostri soci. Erano storie di vita vissuta, scritte vincendo la timidezza e una naturale retrosia a parlare di sé, donate con generosità a tutta la comunità. Quel libro ha toccato il cuore di molti. Quattordici anni dopo, il mondo dell'ipertensione polmonare è cambiato profondamente: nuovi farmaci, nuove terapie, nuove speranze. Ma alcune cose sono rimaste immutate: il coraggio di chi affronta ogni giorno una malattia impegnativa, la forza che nasce dalla condivisione, il valore inestimabile di sentirsi capiti da chi percorre lo stesso cammino. Anche questa volta, oltre cento pazienti hanno preso carta e penna e si sono raccontati. Roselina Salemi, che ha curato il volume, ha dato forma a queste nuove voci trasformandole in un mosaico di esperienze, emozioni e riflessioni che insieme disegnano una mappa autentica della vita con la malattia, le avventure e le paure, le delusioni e i traguardi, i momenti di sconforto e quelli di grazia inaspettata. Storie diverse, ma con un filo comune: la capacità straordinaria di attingere a risorse interiori che spesso nemmeno sapevamo di avere. Le abbiamo raccolte e condivise perché crediamo nel potere delle parole, e perché ogni testimonianza è la prova che, anche con la malattia, si può continuare a vivere con intensità, speranza e coraggio.

Pisana Ferrari, Presidente AIPI

Roselina Salemi è laureata in Filosofia, ha studiato Sociologia a Parma. Ricercatrice del CNR, è entrata nella professione giornalistica con il "Giornale del Sud", diretto da Giuseppe Fava, assassinato dalla mafia. Ha lavorato alla "Repubblica" fino al 1985, e come inviato alla "Domenica del Corriere" fino al 1988, passando poi alle cronache italiane del "Corriere della Sera". Ha diretto il settimanale "Anna" fino al 2006, ha insegnato per quattro anni scrittura creativa alla facoltà di Sociologia dell'Università di Messina. Con Rizzoli ha pubblicato due saggi ("Sulla pelle delle donne", inchiesta sull'aborto, e "Ragazzi di Palermo" sulla mafia) e due romanzi: "La fontana invisibile" (Premio Festival du Premier Romance) e "Il nome di Marina" (Premio Vittorini, Premio Chianti, Premio Calabria) ristampato da Solferino nel 2020 dal quale è stata tratta l'opera teatrale "Un uomo qualunque". Con Cairo è uscito il manuale-romanzo "I mariti inutili". Fa parte del collettivo di autrici "Donne di Parola" e con loro ha pubblicato i racconti "Quarantanove" (nella raccolta "Mariti", Piemme) e "Ciliegie nella neve" in "Amiche Nemiche" (Giunti). Vive a Milano, collabora a quotidiani e periodici (La Stampa, Io Donna, Panorama, Today, Elle, F, HTSI).

