

Medicina Le strutture d'eccellenza

Fibrosi cistica: Parma in prima linea nella guerra alla malattia

Al Maggiore uno dei due centri regionali: 150 pazienti in cura, di cui 10 già trapiantati

Giulia Viviani

In Emilia Romagna esistono due centri di primo livello per la fibrosi cistica, i cosiddetti hub, uno a Cesena, all'ospedale Bufalini dell'Azienda Usl, e uno al Maggiore di Parma. Punto di riferimento per la diagnosi e il trattamento della malattia dal 2006, il Centro regionale per la fibrosi cistica, che al Maggiore fa parte della Clinica pediatrica diretta dal professor Sergio Bernasconi, serve le province di Reggio Emilia, Piacenza, Modena, Bologna e naturalmente Parma. La struttura è guidata da Giovanna Pisi: «La malattia è tra le più frequenti tra quelle ereditarie - spiega - per questo motivo esistono centri hub di riferimento in ogni regione. Si tratta inoltre di una patologia polispecialistica che richiede un approccio di équipe e ricoveri frequenti perché, non potendo debellarla completamente, se ne possono solo trattare i vari aspetti. La

La responsabile
«Una patologia polispecialistica che richiede un approccio d'équipe»

parte finale della malattia poi, è estremamente pesante, soprattutto per i soggetti giovani». La fibrosi cistica causa in particolare problemi nutrizionali e intestinali e difficoltà respiratorie: «Esiste uno stadio della malattia in cui i polmoni risultano ormai compromessi in modo irreversibile, per questo si valuta la possibilità d'inserimento in lista d'attesa per il trapianto polmonare. Col trapianto ovviamente all'insufficienza respiratoria, ridando una qualità della vita accettabile, ma purtroppo non è una possibilità che si può offrire a tutti i pazienti, perché non tutti arrivano in condizioni da poterlo reggere». In alcuni casi, un peggioramento improvviso delle condizioni, porta a un'accelerazione delle procedure, per cui il primo organo compatibile che si rende disponibile può andare al malato: «Il difficile è mantenere il paziente in condizioni tali da poter affrontare l'operazione - spiega Maria Luisa Caspani, di-



rettore Prima Anestesia e Rianimazione dell'Azienda ospedaliero-universitaria di Parma. Nei casi di Martina e Greta, le due ragazze trapiantate a Padova lo scorso anno, si è fatto qualcosa di veramente estremo, attaccandole all'ultimo alla macchina cuore-polmoni e facendoci aiutare dal 118 di Bologna che ha le ambulanze attrezzate per la circolazione

extracorporea. Si tratta di un percorso assolutamente non usuale, che abbiamo potuto affinare a Parma sia per l'attrezzatura che abbiamo a disposizione che per la specializzazione del personale. Una cosa del genere fino a tre anni fa sarebbe stata impossibile». In Emilia Romagna ci sono circa 450 malati di fibrosi cistica, 150 dei quali sono in cura al

centro dell'ospedale Maggiore. Dieci di loro hanno già fatto il trapianto, mentre altrettanti sono attualmente in attesa. Dell'équipe che ha seguito Martina e Greta fanno parte, oltre alle dottoresse Pisi e Caspani, lo pneumologo Francesco Longo, la psicologa Eugenia Iacinti e Monica Loy, chirurgo toracico dell'Azienda ospedaliera di Padova. ♦

Associazioni

Lega italiana: da 28 anni al fianco di chi soffre



«A fianco dei malati lavora dal 1986 anche la Lega italiana fibrosi cistica-Associazione emiliana onlus, con attività che promuovono la solidarietà concreta verso le persone colpite dalla patologia e verso le loro famiglie. L'associazione si spende anche per favorire la conoscenza della malattia attraverso materiale informativo che pubblica con il supporto dei medici specialisti afferenti al Centro di diagnosi e cura di Parma, con cui collabora attivamente contribuendo alla formazione e all'aggiornamento del personale medico e paramedico, nonché attraverso l'acquisto di macchinari e attrezzature».

La Lega organizza periodicamente importanti raccolte di fondi e negli anni ha impiegato circa 273.000 per il miglior funzionamento del Centro regionale di Parma, per l'assistenza agli associati e per la ricerca scientifica. «Il supporto agli ammalati è la nostra prima missione - specifica la presidente, Brunella Bonazzi -, ma anche la sensibilizzazione rispetto alla malattia è fondamentale: in particolare vogliamo ricordare a tutti l'importanza della donazione di organi, perché il trapianto polmonare è una speranza per molti malati di fibrosi. Martina e Greta ce l'hanno fatta, ma il nostro pensiero, come anche quello delle ragazze, non può non andare a chi non ha avuto questa fortuna, come Matteo, Antonella e Christian, e naturalmente a tutti quelli che sono ancora in attesa e non perdono la speranza». ♦ G.Viv

La storia/1 Vent'anni, ora vorrebbe fare la fotomodella

Martina, due polmoni nuovi per ricominciare a vivere

Il primo respiro con i polmoni nuovi, tutta quell'aria che improvvisamente sentivo entrare: sono sensazioni che non dimenticherò facilmente. E la sorpresa mi accompagna anche adesso, nel vedere come riesco a fare cose che prima non potevo fare, nel vedere come cambia il mio corpo». Martina Brozzi ha vent'anni, si è diplomata l'estate scorsa al Meloni, ma l'obiettivo più importante che ha raggiunto nel 2013 è il trapianto polmonare, che oggi le consente di guardare avanti con ancora più grinta: «La fibrosi cistica è una malattia che ti mangia viva da dentro. Ho passato tutta la vita a respirare male. Fare le scale era un'impresa, volevo disperatamente il trapianto, ero determinata, ma avevo una doppia paura: rimanere all'infinito in lista d'attesa, o arrivare al momento im-



Martina Brozzi

La scommessa
«Da allora ho dovuto imparare a respirare e continuo tutti i giorni ad allenarmi»

te non ricordo nulla, e infine, al mio risveglio, quel famoso primo vero respiro. So di aver avuto fortuna nel ricevere in tempo gli organi, ma adesso ho anche la grande responsabilità di «mantenerli sani», di stare attenta a non rovinarli». Sembrerà strano, ma anche una cosa così naturale come respirare in certi casi va imparata, di nuovo: «È come ricominciare tutto da capo: ci vuole determinazione, ma se non l'avessi non sarei ancora qui. Mi hanno rimessa subito in piedi dopo il trapianto, e da allora ho continuato ad allenarmi tutti i giorni. Ho piena consapevolezza del fatto che ci siano pochi organi a disposizione di chi ha bisogno di un trapianto, per questo sprecarli sarebbe un peccato enorme. A chi me li ha donati dedico spesso un pensiero e spero che sempre più persone si rendano conto dell'importanza di questo gesto di solidarietà». Della fibrosi cistica non ci si libera, ma questo non impedisce a Martina di coltivare sogni e aspirazioni: «Mi piacerebbe fare la fotomodella, anche se mia mamma, che ha fatto tantissimo per me e che non smetterò mai di ringraziare, spera in un lavoro più tranquillo. Vedremo cosa mi riserverà il futuro». ♦ G.Viv

Che cos'è

Un malato ogni 2500 nati: è la patologia genetica più diffusa

La fibrosi cistica è una malattia genetica ereditaria, cronica ed evolutiva, caratterizzata dalla produzione di un muco vischioso che tende a danneggiare progressivamente gli organi coinvolti. In pratica, la presenza di un gene difettoso induce l'organismo a produrre insolitamente, e per mezzo di una proteina alterata chiamata Cfr, un muco denso e appiccicoso che ostruisce i polmoni, comportando infezioni polmonari molto pericolose, e il pancreas, impedendo la secrezione delle sostanze necessarie per l'assorbimento del cibo. Richiede un trattamento terapeutico particolarmente complesso e personalizzato, costituito per lo più da fisioterapia, antibiotici, aerosolterapia, estratti pancreatici e vitamine, ma ancora non esistono possibilità di guarigione definitiva. La fibrosi cistica è la più diffusa tra le malattie genetiche ereditarie, con un'incidenza di un malato ogni 2500/3000 nati, per questo è oggetto di una specifica normativa nazionale.

La storia/2 I primi sintomi all'asilo, poi una lotta continua

Greta, dopo il trapianto il sogno del palcoscenico

raccontare l'esperienza di Greta, 23 anni, ammalata di fibrosi cistica che lo scorso agosto ha subito il trapianto polmonare è la mamma, Gianna Pelochi. Questo perché Greta è talmente affamata di vita che non appena le sue condizioni di salute sono migliorate si è rimessa in moto per seguire le sue passioni. E attualmente si trova a Roma per un workshop di recitazione all'Accademia di arte drammatica: «D'altronde, lo scorso aprile, prima che le sue condizioni si aggravassero improvvisamente, Greta era da sola in Thailandia, e adesso che respira a pieni polmoni e riesce a fare molte più cose, chi la ferma più? A noi genitori spetta il compito, non facile, di trattenere e gestire l'ansia». A Greta, la fibrosi cistica è stata diagnosticata verso i quattro anni: «Sì, il nostro è stato percorso un po' anomalo, perché la bambina non aveva i tipici sintomi, come la crescita rallentata. Era apparentemente sana e in carne, in realtà quando ha cominciato ad andare all'asilo, si ammalava così frequentemente che ci siamo preoccupati, e abbiamo cercato di approfondire. Alla fine è saltata fuori la pesante diagnosi di fibrosi cistica».



L'immagine di una campagna contro la malattia

La madre
«Sta seguendo a Roma un corso di recitazione: ora, chi la ferma più?»

I genitori sono i primi a dover fare i conti con la realtà, e a farsi carico del difficile compito di comunicarla correttamente al bambino: «Non è una cosa facile da gestire, bisogna andare per gradi, si naviga a vista, giorno per giorno. Sono soprattutto complicati certi periodi della crescita, come l'adolescenza, perché la fibrosi è una malattia subdola, e se smetti di curarti il peggioramento non è immediato e può dare al ragazzo l'impressione che medicine e fisioterapia non siano poi così indispensabili». Eppure, Greta è andata avanti: si è diplomata al Toschi, ha viaggiato, è iscritta a Parma a Scienze politiche, e il trapianto di polmone le ha dato nuove speranze: «Di questo dobbiamo ringraziare tutti gli ottimi professionisti che abbiamo incontrato e che sono stati preziosi sia dal punto di vista medico che da quello umano. Ci hanno saputo dire come stavano le cose con sincerità e schiettezza, senza però farci perdere mai quel minimo di speranza. Del trapianto Greta non ricorda nulla, si è vista trasferire in Rianimazione, e poi si è svegliata a Padova con i segni dell'operazione. Adesso anche le cicatrici le guarda con occhi diversi, le sente sue». ♦ G.Viv