

COSTITUZIONE DELL'ASSOCIAZIONE

Nel tardo pomeriggio del 13 maggio 1976 un gruppo di Amici composto da Emofilici, Familiari di Emofilici e Medici del Centro Emofilia dell'O.C. "S.Chiera" di Trento si sono presentati dal Notaio Carlo Defant di Trento con un importantissimo compito da eseguire: **COSTITUIRE UNA ASSOCIAZIONE PER POTER SODDISFARE LE ESIGENZE E RISOLVERE I PROBLEMI DEGLI EMOFILICI TARENTINI, nonché DARE UN SUPPORTO CONCRETO PER IL LORO INSERIMENTO NEI VARI AMBITI DELLA SCUOLA, DEL LAVORO, DELLA COMUNITÀ IN GENERE, E PER ALTRE NECESSITÀ DI QUALSIASI TIPO.**


I Soci fondatori in ordine di iscrizione nell'atto costitutivo del 1976:


-  **CASTEGNARO ENZO (DECEDUTO)**
-  **TOMASI MARIO**
-  **TAVA PAOLINO (DECEDUTO)**
-  **MOLINARI DARIO (DECEDUTO)**
-  **PALLAORO PELLIZZARI VALENTINA**
-  **PALLAORO SERGIO (DECEDUTO)**
-  **MAFFEI GIANFRANCO (DECEDUTO)**
-  **LARCHER MAURIZIO (DECEDUTO)**
-  **RUBERTELLI MICHELE (DECADUTO)**
-  **SANTORO ERICA (DECEDUTA)**
-  **SILVINO GIUSEPPE (DECADUTO)**

Per conoscere meglio la nostra storia, riteniamo opportuno ripercorrere la **manifestazione del Ventennale dell'Associazione che si è svolta il 4 Maggio 1996**, riportando le relazioni di alcuni personaggi importanti dell'Emofilia sia trentini sia nazionali su argomenti molto significativi, tratti dagli atti editi subito dopo l'evento.


Dopo aver letto le varie esposizioni dei personaggi intervenuti durante la manifestazione alcune di ordine medico-scientifico, altre di ordine prettamente sociale, altre ancora di ordine organizzativo, ognuno potrà fare un'attenta analisi e arrivare a delle conclusioni pensiamo molto interessanti, in quanto alcuni problemi sembrano aver trovato le soluzioni preventivate o auspiccate, altri invece purtroppo nonostante le grandi attenzioni poste nei loro confronti sono rimasti tali o addirittura sembrano essersi aggravati. Bene quello che l'Associazione può fare è quello di non fermarsi sulle soddisfazioni avute nel vincere qualche battaglia, ma di proseguire il percorso per arrivare alla vittoria finale cercando di evitare sconfitte e affrontando le ulteriori battaglie che sempre ci saranno soprattutto per

migliorare la vita degli Emofilici e dare loro tutto quello che un cittadino ha diritto di avere, abbattendo in modo particolare le discriminazioni che tendono ancora oggi a considerare l'Emofilico un **“diverso”** da tenere a debita distanza. L'Associazione pensa che gli Emofilici abbiano già pagato un prezzo molto alto con la perdita di indimenticabili amici, con la società e soprattutto le Istituzioni che pensavano a emanare circolari per dare solo l'impressione di intervenire, per cui ora occorre rivendicare quello che è stato fatto agli Emofilici in molti casi per ignoranza, per incoscienza e, non per ultima, per la cupidigia di accumulare delle fortune finanziarie sul commercio di un bene prezioso: **il sangue, un bene che per gli Emofilici è di vitale importanza**, almeno per quanto riguarda alcuni fattori necessari alla coagulazione. Per questi motivi l'Associazione ha ritenuto più utile rendere visibile il passaggio dei venti anni, tralasciando il passaggio dei trenta anni (festeggiati con una specifica manifestazione il 2 dicembre 2006, sul tema abbastanza attuale **“EMOFILIA e SPORT”**), sperando che il traguardo dei quaranta anni sia migliore in tutto e per tutto, magari dando l'annuncio della guarigione dell'Emofilia (i migliori ricercatori soprattutto dell'ingegneria genetica sono al lavoro da diversi e il Prof. PIER MANNUCCIO MANNUCCI, grandissimo scienziato, aveva indicato nel 2000 la data faticosa, purtroppo superata da più di 10 anni, ma occorre avere comunque e sempre un cauto ottimismo).


Iniziamo con l'intervento del nostro **PRESIDENTE ONORARIO** (però già Segretario provinciale, dopo il Socio fondatore Castegnaro Enzo, nel periodo più drammatico e complesso della nostra Associazione), **dott. GIOVANNI FUMO**, che analizza con grande passione il passato, il presente e il futuro dell'Associazione: **“Chi siamo? Da dove veniamo? Cosa vogliamo?”**. 

Il secondo contributo è di un **POLITICO SPECIALE**, **dott. PINO MORANDINI** (al tempo **Assessore Provinciale alla Sanità**), sul tema della **“Collaborazione tra volontariato e Organi Istituzionali”**. 

La terza voce è quella del **dott. GIANNI MARONATO**, al tempo **PRESIDENTE PROVINCIALE DELL'ORDINE DEI MEDICI DI TRENTO**, che analizza il **“Ruolo del Medico di base”**. 

Il quarto intervento è stato affidato al **PRESIDENTE DELLA FONDAZIONE ITALIANA DELL'EMOFILIA**, **avv. UMBERTO RANDI**, un personaggio di grande spessore per quanto riguarda l'Emofilia che porta un gradito **“Saluto della Fondazione”**. 

Il quinto contributo è del **SOCIO FONDATORE e DIRIGENTE DELL'AZIENDA PROVINCIALE DEI SERVIZI SANITARI DI TRENTO** (ma indimenticabile Primario del Centro di Ematologia dell'O.C. “S.Chiera” di Trento), **dott. MICHELE RUBERTELLI**, che tratta un argomento importante inerente ai **“Problemi di budget e diritto alla cura migliore”**. 

La sesta voce è quella della straordinaria **dott. ERICA SANTORO, SOCIO FONDATORE e AIUTO-PRIMARIO DEL CENTRO DI EMATOLOGIA DELL'O.C. “S.CHIARA” DI TRENTO**, considerata in modo concorde la sorella e la mamma degli Emofilici trentini, che richiama l'attenzione sulla **“Solidarietà: una base fondamentale per un futuro migliore”**. 

Inoltre, per completezza, anche per comprendere la situazione dei **“PROBLEMI APERTI E PROBLEMI CHIUSI PER GLI EMOFILICI: TERAPIE E SOLUZIONI”** alle porte del terzo

millennio riportiamo il testo delle relazioni prodotte dai grandi personaggi che elenchiamo di seguito:

Dott. IVO GENTILINI, al tempo **PRIMARIO DEL CENTRO DI EMATOLOGIA O.C. "S.CHIARA" DI TRENTO** con **"Attività del Centro per l'Emofilia e presentazione degli interventi scientifici dei Relatori"** e **"Conclusione dei lavori"**.



Prof. PIER MANNUCCIO MANNUCCI, al tempo **CENTRO EMOFILIA E TROMBOSI "BONOMI" DI MILANO**, con **"Nuove prospettive nella terapia sostitutiva per l'Emofilico"**.



Prof. G.TORRI, al tempo **C.T.O. – OSPEDALE MAGGIORE DI MILANO**, con **"Aspetti ortopedici nell'Emofilico"**.



Dott. FABIO BRANZ, al tempo **PRIMARIO REPARTO MALATTIE INFETTIVE O.C. "S.CHIARA" DI TRENTO**, con **"HCV: il virus dell'epatite C"**.



Dott. GINA ROSSETTI, **RESPONSABILE DEL CENTRO EMOFILIA O.C. "S.CHIARA" DI TRENTO**, con **"L'Emofilia e la terapia domiciliare"**.



Prof. LINO ORSINGHER, al tempo **ISTITUTO REGIONALE STUDI RICERCA SOCIALE DI TRENTO**, con **"Il supporto psicologico al paziente e alla sua famiglia"**.



dott. GIOVANNI FUMO

"Chi siamo? Da dove veniamo? Cosa vogliamo?"

Sento il dovere, prima di tutto, di ringraziarvi: ringraziare i rappresentanti delle Associazioni consorelle che ci hanno fatto l'onore di partecipare a questa nostra giornata particolare, ringrazio il prof. Umberto Randi, bandiera della Fondazione dell'Emofilia Italiana e mondiale; ringrazio il prof. Mannucci, il prof. Torri, l'Assessore alla Sanità della P.A.T. dott. Pino Morandini, tutte le autorità convenute e quanti che, seppur assenti, hanno voluto far sentire la loro alta e autorevole voce di solidarietà nei confronti della nostra Associazione.

Oggi è una giornata particolare per gli Emofilici trentini, la nostra più che una festa vuole essere una commemorazione di grande significato storico e sociale.

Ci siamo posti un quesito importante, noi del Direttivo, quando abbiamo deciso di organizzare questa giornata; avremmo voluto fare le cose in grande, in grande perché sentivamo che tutta quella che era stata la nostra vita in tanti anni dovesse esplodere alla luce del sole, perché la gente dovesse sapere tante cose di noi, di noi e della nostra vita passata, che spesso per pudicizia, sempre per debolezza e timore avevamo tenuto nascosta.

Noi oggi ci poniamo apertamente, davanti a voi tutti, tre interrogativi: "Chi siamo? Da dove veniamo? Cosa vogliamo?".

Noi rappresentiamo una minoranza numerica ma certamente qualitativamente non insignificante della società, i meno fortunati certamente, ma non da disprezzare. Noi siamo portatori di una malattia genetica di cui certamente non siamo responsabili. Una malattia che affonda le sue radici nella storia che ha avuto epigoni importanti nella storia genealogica di certe case reali; sappiamo infatti che l'Emofilia è stata chiamata "la malattia dei re" perché grandi case monarchiche ne sono state portatrici. Su questa malattia si è da sempre intessuto una rete di leggende, di paure, di preoccupazioni. Un mistero: del sangue che scorre e che non si ferma spontaneamente anche per una ferita di lieve entità, una caduta che diventa una tragedia, un bambino che è sempre ammalato, spesso

immobilizzato per dolori agli arti tumefatti, l'inabilità prolungata dalla culla, nei tempi dei giochi dall'infanzia alla giovinezza. Sull'Emofilico il discorso si trascinava da secoli e fino a pochi anni fa non trovava una risposta risolutiva né dal punto di vista patogenetico né da quello curativo. Nella notte dei tempi (fino a pochi anni fa) abbiamo vissuto momenti decisamente drammatici, momenti in cui ci si chiedeva disperatamente cosa fare: si imbottivano gli angoli dei mobili, delle sedie, perché i nostri bambini non si facessero male. Andavamo in cerca di medici che sapessero guarire, si è fatto ricorso anche ai maghi pur di trovare un rimedio, una spiegazione a questa malattia, ma nessuno ci dava la risposta esauriente. Si cominciò a trovare il bandolo della matassa quando si scoprì la causa genetica e si cominciò a usare i crioprecipitati e fattori ematologici come fattori di "supplenza" a un deficit acquisito nel concepimento.

Veniamo, quindi, da lontano: usciamo dalla notte della storia e non per merito nostro, ma per uno di quegli scherzi che la vita ci ammannisce quando ad ammalare non è il solito ignoto ma un principe o un bambino di nobile lignaggio...

Il problema **EMOFILIA** non poteva quindi essere lasciato soltanto all'iniziativa personale, l'Emofilico è un uomo tra gli uomini, con tutti i suoi diritti, è un soggetto che può e deve essere aiutato come ogni cittadino di uno Stato civile. Avevamo sentito dire, nelle nostre riunioni ristrette di pochi intimi, che a Milano un uomo, un papà grande personaggio del foro, aveva creato una Associazione per bambini emofilici e loro familiari: era l'avv. Umberto Randi. Questo uomo aveva saputo darci l'altra ala che ci mancava per poter volare: dopo l'Associazione aveva fondato la **FONDAZIONE** per l'Emofilia.

Fu allora che, mentre si cercava di dipanare le matasse sempre più ingarbugliate delle nostre singole situazioni familiari, dei rapporti tra ospedali e medici, attraverso peregrinazioni continue in tutte le città d'Italia si cominciò a pensare a riunire le forze di tutti per sostenerci a vicenda.

Una persona che oggi è presente in questa sala un giorno mi ha confidato: "Ho dovuto vendere la casa per curare il mio bambino!".

Ed ecco il colpo di fulmine! Un piccolo gruppo si unisce al primario Rubertelli (nome importante nella storia dell'Emofilia trentina) e insieme decidono di fondare l'Associazione degli Emofilici Trentini. Il dott. Rubertelli, è doveroso ricordarlo, era affiancato da alcune valide persone: la dott. Erica Santoro, suo aiuto, il dott. Giuseppe Silvino, tre Emofilici (Maurizio Larcher, Sergio Pallaoro e Mario Tomasi) e cinque genitori (Enzo Castegnaro, Gianfranco Maffei, Dario Molinari, Valentina Pallaoro e Paolino Tava). Tutti insieme si presentano dal notaio dott. Defant dicendo: "Vogliamo fondare una Associazione, non vogliamo essere più dei numeri, ma vogliamo essere un'aggregazione riconosciuta legalmente per poterci presentare con la nostra vera dignità davanti alle Istituzioni sanitarie e politiche della Provincia". Ed è nata così l'Associazione degli Emofilici Trentini.

Da quel momento, non è certo finito il tunnel dei nostri problemi ma avevamo già una nostra identità e potevamo creare attorno a noi il clima di simpatia e di attenzione dei politici, delle persone più sensibili della società, potevamo già destare l'attenzione degli Organi dello Stato. Anche a Trento, l'Emofilico veniva guardato non più e non solamente come il malato bisognevole di compassione, ma come persona che aveva il diritto a un sostegno assistenziale adeguato alle condizioni della sua salute. Oggi, infatti, la possibilità di renderci visibili agli altri, di essere ascoltati, di bussare alle porte della politica, alle porte dell'Amministrazione pubblica ed essere ascoltati. Quanti di noi non hanno avuto momenti di trepidazione! Eppure, da quando esiste l'Associazione ci siamo sentiti meno soli, un po' più protetti, certamente più sicuri. Ogni qualvolta avevamo problemi da discutere, necessità da evidenziare e portare a soluzione non abbiamo più avuto paure o remore sociali, ma ci siamo sentiti uniti e abbiamo cercato di mettere assieme tutte le nostre forze e abbiamo cominciato a confrontarci con tutte le Istituzioni dello Stato, creando delle

iniziative pubbliche, perché noi non volevamo più nasconderci, quasi dire alla gente: guardateci in faccia! Se siamo fragili nel corpo, non siamo degli handicappati psicologici! Anche noi siamo uomini, uomini completi: abbiamo solo bisogno della solidarietà di tutti e non di semplice pietismo. E allora sono venute le campagne sui giornali, le settimane bianche, i congressi, i nostri convegni, tutto quello che attorno a questa Associazione, come in tutte le Associazioni, può cominciare a sorgere. E in questo momento noi possiamo dire veramente il nostro grazie. **GRAZIE** è la parola giusta che dobbiamo pronunciare oggi: grazie ai Donatori di Sangue, grazie in modo particolare ai medici del Centro di Ematologia, dal dott. Rubertelli alla dott. Santoro, dalla dott. Rossetti che si prende particolarmente cura oggi di tutti noi e a quanti collaborano con l'attuale primario dott. Gentilini.

Se pensiamo a come eravamo e a come siamo ora, non possiamo non sottolineare un altro importante motivo: noi abbiamo trovato in alcuni assessori precedenti l'Assessore Morandini (come il dott. Lorenzini) e nello stesso Assessore Morandini degli interlocutori meravigliosi. Nel consegnare ogni anno la tessera di Socio onorario della nostra Associazione abbiamo sempre voluto sottolineare la gratitudine degli Emofilici verso questi personaggi che hanno dimostrato e dimostrano nei nostri confronti una sensibilità che esulava dal ruolo politico che ricoprivano; così è per noi un atto doveroso di buona educazione manifestare verso di loro la nostra riconoscenza per la solidarietà che hanno dimostrato nei nostri confronti in tanti momenti e in tutte le nostre iniziative.

Cosa vogliamo quando commemoriamo questa data? Noi vogliamo con grande soddisfazione considerarci uomini tra gli uomini, con tutti i doveri e tutti i diritti che un uomo emofilico può avere e pretendere. Vogliamo che non si creino più ghetti, né nella società né negli ospedali, non disparità di trattamento. A tale proposito, come ho fatto nella riunione dell'AVIS, devo dare atto all'Assessore dott. Morandini dell'impegno preso nei nostri confronti nel metterci a disposizione gli ultimi farmaci (fattore DNA-ricombinante) per gli Emofilici A: a Lui e al dott. Sergio Monardo, Direttore sanitario dell'O.C. "S.Chiera" che ha realizzato la disposizione, il nostro sincero grazie.

Indubbiamente il problema "sangue" ci ha, nostro malgrado, coinvolto, ha appannato la nostra figura e i nostri sentimenti: ci siamo sentiti tante volte perseguitati, guardati a vista quasi appestati, coinvolti nel triste binomio Emofilia-Aids, Emofilia-Epatite, ecc. Non possiamo dimenticare che un nostro bambino, andando in colonia, era stato relegato in un letto al di fuori del dormitorio degli altri compagni e amici, perché era un Emofilico e l'Emofilico poteva nascondere la "peste del 2000". Abbiamo avuto momenti veramente tragici, tragici in tutti i sensi, oggi finalmente possiamo guardare il sole, il tunnel sta per finire grazie a quello che noi siamo stati capaci di costruire con l'aiuto degli altri, ma specialmente siamo stati capaci di dimostrare con l'aiuto di tanti amici.

Oggi possiamo affermare che la nostra Associazione è una realtà, siamo una istituzione adulta e chiamiamo a raccolta i nostri associati che ci hanno lasciato, i martiri caduti nel chiedere salute; il loro ricordo e i loro nomi ci seguono dappertutto e ci sorreggono nelle battaglie quotidiane. Queste persone le sentiamo oggi aleggiare in questa sala; essi si chiamano: **Gabriele Folgheraiter**, morto a 14 anni quando pensava ancora che la vita era soltanto gioia e divertimento, quando credeva che interessarsi di Emofilia significava soltanto una perdita di tempo. "Cosa importa a me dell'Emofilia, lasciatemi giocare, lasciatemi lavorare al computer" diceva senza sapere che la grifagna morte lo aspettava per renderlo primo martire dell'olocausto mondiale nella nostra Associazione. Dopo Gabriele si è dovuto arrendere il nostro Sergio. **Sergio Pallaoro**, un giovane di grandi virtù umane, campione nazionale di scacchi e ottimo impiegato, un campione di belle qualità sociali. Anche lui quando sciava e giocava nella neve a tutto pensava tranne a dover rendere ragione della sua giovane vita anzitempo a questo tremendo tribunale che è

la morte. Dopo Sergio se ne è andato **Manuel Garniga**, anche lui ragazzo di 14 anni che, dopo aver sofferto tanto, si è accasciato sotto i micidiali colpi della malattia. Dopo Manuel è toccato a **Mario Andreis**, un padre di famiglia di 44 anni. Come vedete in questo scenario abbiamo avuto i rappresentanti di tutte le età: dai ragazzi, agli adolescenti, a quelli dell'età matura, alla persona adulta, ognuno coi suoi problemi, con le sue speranze e i suoi sogni. Il vuoto lasciato non potrà mai essere colmato né nelle loro famiglie né in ciascuno di noi: ci sorregge enormemente la loro presenza spirituale e il loro amore.

Caro Rubertelli, tu sei un personaggio importante nella nostra Associazione e nella nostra vita: non possiamo nasconderti la nostra gratitudine. Tu sei stato il capo fila di quelle persone che si sono recate dal notaio Defant per firmare quell'atto costitutivo ufficiale dell'Associazione. Anche per te, oggi, il nostro grazie e siamo certi che, pur essendo impegnato in un altro campo di lavoro, ci segui come prima e quasi vorrei dire con più affetto di prima.

Per finire, all'interrogativo "cosa faremo?" rispondiamo che faremo quello che è nostro dovere fare come cittadini, come operai, come impiegati, come lavoratori, faremo tutto quello che voi medici ci permetterete di fare, in quanto noi non possiamo dirci ancora totalmente indipendenti. Il prof. Mannucci, che non ringrazieremo mai abbastanza per gli studi che fa, ci dirà anche quale sarà il futuro dell'Emofilia e dell'Emofilico. Noi non cercheremo di tagliare il cordone ombelicale dai Centri dell'Emofilia degli Ospedali, perché l'Associazione sarà sempre come la mamma, che ci indirizzerà lì dove i nostri problemi potranno essere discussi e risolti e siamo certi che Voi sarete sempre al nostro fianco. Noi vogliamo che ancora una volta l'Autorità politica ci sia vicina, non per piangere o commiserarci, perché noi non vogliamo essere oggetti di compatimenti e di pietà, ma essere trattati dignitosamente come gli altri cittadini e pretendiamo che lo Stato Italiano faccia il suo dovere anche nei nostri confronti, non solo per quello che è stato il danno biologico che ci è stato provocato, nel darci i farmaci salva-vita, ma anche perché si possa continuare in questa ricerca costante, quale può essere l'impegno della scienza, perché si possa andare sempre avanti nello screening, non perché non nascano Emofilici ma perché l'Emofilico che nasce abbia quello che può essere il suo supporto farmacologico e assistenziale che può renderlo sempre più capace di dare alla società il suo contributo di intelligenza e di cuore come ogni cittadino onesto deve dare. La presenza del Presidente dell'Ordine dei Medici, che io ringrazio affettuosamente per essere venuto alla nostra riunione, rappresenta un altro punto fermo per noi: il medico è un uomo tra gli uomini e ha, per chi è meno dotato, un comportamento di maggiore attenzione. Noi Emofilici facciamo molto affidamento sui medici sia universitari che di famiglia.

Ai miei carissimi Emofilici l'invito a seguire la vita dell'Associazione: essa è la nostra forza, il nostro sostegno nel duro cammino quotidiano. Da questa e dal Centro dell'Emofilia trarremo l'entusiasmo quotidiano di andare avanti. Termino ringraziando quanti hanno collaborato con noi perché questa giornata fosse veramente interessante: grazie al prof. Mannucci, al prof. Torri, all'avv. Randi, al dott. Ivo Gentilini Primario di Ematologia di Trento, ai suoi collaboratori, alla dott. Gina Rossetti in particolare. Grazie alle Autorità politiche, al dott. Pino Morandini, Assessore Provinciale alla Sanità, agli amici delle altre Province, a Brunello Mazzoli che ci ricorda il mai dimenticato Vincenzo Russo Serdoz, grazie al dott. Gianni Maronato, Presidente del nostro Ordine professionale, grazie alla CASSA RURALE di Villazzano che ci permette di pubblicare gli ATTI di tutte le interessanti relazioni, grazie a tutti voi con gli auguri di una buona giornata.

Vi saluto caramente!

dott. PINO MORANDINI

"Collaborazione tra volontariato e Organi Istituzionali"

Grazie, ci tenevo in modo particolare a essere qui presente: è a malincuore, infatti, che fra

pochi minuti dovrò lasciarvi in quanto sarò testimone di nozze a un mio strettissimo collaboratore e non posso assolutamente mancare.

Ho avuto modo di incontrare qualche giorno fa una vostra rappresentanza, per dirvi le piccole cose che ho nel cuore da quando ho assunto questa responsabilità nella Sanità e che ho nel cuore in particolare nei vostri confronti. La prima cosa di cui mi sento onorato è di celebrare con voi questi 20 anni che sono tanti e pochi al contempo.

Saluto quindi da questo punto di vista la giovane Associazione emofilici Trentini "Gabriele Folgheraiter", ma ormai direi saggia e anziana quanto a esperienza, perché 20 anni come li ha tratteggiati il dott. Fumo penso siano un bagaglio di esperienza grande.

Dopo 20 anni di Associazione si è usi fare bilanci e fare prospettive, non spetta forse a me farlo perché ho solo la tessera onoraria e ve ne sono grato, ma posso comunque evidenziare, in questi ultimi anni nei quali vi ho potuto osservare da vicino, che uomini e donne con cuore e idee grandi tra voi, hanno fatto grande questa Associazione. Mi pare che i risultati che avete ottenuto e state ottenendo, vi fanno onore di fronte a tutte le altre vostre consorelle nel resto d'Italia. Sento anche come Assessore di ringraziare particolarmente tutti i miei collaboratori dal primo all'ultimo, sia nel campo sanitario, sociale che in quello, sono miei collaboratori anch'essi in parte, consentitemelo di dire, del volontariato.

Ringrazio particolarmente gli uomini di scienza che oggi abbiamo l'onore di ospitare, in particolare dò un cordiale benvenuto ai professori Mannucci e Torri di cui abbiamo apprezzato la capacità di operare su questo terreno di frontiera con grande professionalità; li ringraziamo per l'apporto che danno a questo compleanno dell'Associazione, e sento, ripeto, di dire un grazie particolare a ciascuno dei miei collaboratori, sanitari e non, che ogni giorno qui nel Trentino si danno e si donano per questa causa.

Con la Provincia avete intavolato da tempo, lo ha ricordato il dott. Fumo poco fa, un rapporto che definisco franco e costruttivo. Io vi dico solo e tengo a dirlo, molti di voi già lo sanno, probabilmente tutti, per me è stata una grande nota di onore, per noi Giunta provinciale, anche se proprio in Giunta ho portato la proposta con qualche difficoltà fortunatamente risolta, il fatto che in veste di Assessore alla Sanità abbia potuto dare le disposizioni all'Azienda perché il fattore VIII ricombinante potesse essere messo a disposizione del Centro di Ematologia di Trento con la conseguente erogazione di questa specialità per i pazienti Emofilici in trattamento. So da altri colleghi che in altre regioni stanno lavorando nella stessa maniera, ma comunque siamo la prima e finora l'unica regione in Italia che ha fatto questo; lo dico perché spero che altre ci seguano.

Sono molto felice, ma questo direi era un dovere dell'Ente pubblico ed è anche un merito della vostra azione nei nostri confronti e del buon rapporto che si è instaurato e che spero possa perdurare nel tempo. Allora vi lascio, vi chiedo scusa, la ragione già la conoscete, consentitemi che vi lasci così, con questo pensiero e questo traguardo che insieme abbiamo raggiunto e che ritengo un importante dono che ci siamo fatti reciprocamente.

Buon lavoro.

dott. GIANNI MARONATO
"Ruolo del Medico di base"

Ho l'onore e il piacere di portare il saluto di tutti i medici trentini alla vostra Associazione e un saluto ai colleghi che sono presenti in sala.

La mia presenza qui è la testimonianza, almeno vuol essere questo il gesto, che la classe medica è vicina a una categoria come la vostra, cioè gli Emofilici. È una testimonianza che assume però l'aspetto dell'umanità, l'aspetto del raccogliere in maniera corretta tutte le indicazioni che, per il nostro nuovo codice di deontologia emanato un anno fa, diventa un obbligo per tutti noi medici.

Sicuramente gli Emofilici hanno dei problemi in cui la dipendenza dal farmaco e dal medico è quasi totale; ma come ho sentito dal vostro Presidente e mio amico Giovanni Fumo, nel Trentino mi sembrava di aver letto che avete fatto passi da gigante e volete correre con il carro dell'Europa. Allora il pericolo non dipende da voi, il pericolo dipende dal fatto che non tutti i medici vogliono porsi al traino di questo treno; non dobbiamo, qui rivolgo un invito alla categoria medica, non dobbiamo assolutamente abbassare le armi, le difese, dobbiamo al contrario stare attenti, ripristinare e raccogliere l'eredità di una professione che mette al primo punto la salvaguardia della salute della gente.

Pertanto dobbiamo scoprire i segreti del saper ascoltare, del saper essere umili, il che vuol dire alle volte rinunciare alle nostre diagnosi preconfezionate, il saper chiedere consiglio ai colleghi, il saper rinunciare al nostro io, significa soprattutto perdere qualche minuto in più nell'ascoltare il paziente. Essere qui oggi, significa per me riscoprire dei valori umani che il medico non può mai, dico mai, dimenticare.

Ora voglio naturalmente ringraziare questo grande uomo che è Giovanni Fumo. Un grande nell'animo e nello spirito questo non vi è dubbio, forse piccolo di statura, ma grande perché con la sua testimonianza, lo dico come Presidente dei medici, sono fiero di averlo come collega per quello che sa fare e che sa dare a una categoria come la vostra. Sicuramente ha portato con il suo entusiasmo una ventata di rinnovamento, ma soprattutto quelle virtù che non nego possieda e non è un discorso retorico, ormai ci conosciamo da 20 anni e più. Il desiderio è che molti altri medici seguano questa strada e prendano come esempio questo grande uomo, perché sicuramente fa grande e bella la nostra professione. Grazie.

avv. UMBERTO RANDI
“Saluto della Fondazione”

Io vedo Claudio Castegnaro terrorizzato perché quando comincio a prendere parola non la lascio più.

Allora vi dico bravi, grazie di averci invitato, la serata mi sembra che si prospetti molto interessante, nelle nostre prospettive abbiamo una serie di rinnovamenti e tante cause e azioni giudiziarie, saremo interessati a tutto quello che la giustizia di Trento sta facendo, perché ci prepariamo a fare qualcosa a livello nazionale presso la procura di Roma.

Dettovi questo augurando tutto quello che gli scienziati hanno davanti a loro e fra cui, anche nella mia speranza, la guarigione, cioè il progetto guarigione attraverso il trapianto, vi ringrazio dell'ospitalità, auguri e ai prossimi 20 anni.

Grazie.

dott. MICHELE RUBERTELLI
“Problemi di budget e diritto alla cura migliore”

Due parole, proprio per salutarvi con tutto l'affetto possibile e per esprimere il compiacimento nel constatare come un seme gettato quasi per caso 20 anni fa, abbia dato poi vita a un'Associazione che si dimostra sempre più efficace, efficiente nel perseguire alcuni obiettivi che sono fondamentali per tutti gli Emofilici.

Posso affermare che il raggiungimento dell'obiettivo che recentemente è stato ottenuto, quello cioè di poter usufruire del fattore VIII ricombinante per tutti gli Emofilici, è un impegno di grandissima validità e di civiltà come ha sottolineato anche il prof. Mannucci.

Il mio augurio è che questo obiettivo venga raggiunto da tutti gli Emofilici italiani, coerentemente a una logica che considera il cittadino ammalato una persona con l'inderogabile diritto di ricevere tutto quello di cui ha bisogno, in una concezione etica che deve superare soprattutto quei problemi di budget, purtroppo esistenti. Ma i problemi di budget, a mio modo di vedere, vanno risolti in un'ottica diversa, cioè effettuando un'attenta analisi sull'appropriatezza degli interventi medici e sanitari, cercando di valutare quali

interventi debbano essere veramente effettuati e quali invece debbano essere ritenuti superflui. Su questi ultimi interventi occorre effettuare dei risparmi che devono invece consentire a ogni cittadino di avere tutto ciò di cui ha bisogno.

Quindi l'augurio che io formulo a tutti gli amici Emofilici, anche di altre regioni, è quello di raggiungere gli obiettivi che ogni Associazione dell'Emofilia persegue e di conseguire anche quell'obiettivo importante di cui ha parlato il prof. Mannucci, cioè quello della cura genica dell'Emofilia in un tempo ragionevolmente breve.

Vi ringrazio e vi saluto di cuore.

dott. ERICA SANTORO

“Solidarietà: una base fondamentale per un futuro migliore”

Io vi dò solamente un saluto; prima perché ve lo meritate per l'affetto e la simpatia che mi dimostrate e anche perché continuate a fare notevoli passi avanti, giovani e vecchi assieme. I giovani in particolare mi interessano di più, lo sapete benissimo, perché sono la vita del domani, ma vedo con piacere che anche i non giovani sono qui riuniti come al solito.

Di solidarietà ne abbiamo bisogno tutti perché tengo a ricordare sempre che anche se uno sorride e scherza, le conquiste in medicina sono molto pesanti, sono molto dolorose per chi le subisce, ma anche per chi in qualche maniera si trova a dividerle come il medico e i famigliari; sono pesanti per tutti e soltanto uniti e compatti, soltanto facendo tutto quello che è possibile con coraggio e con serenità, ma soprattutto con bravura e impegno, riusciremo a tirarci fuori.

I problemi ci sono e sono di tipo organizzativo, di tipo strutturale, di tipo medico, ma se sapremo stare insieme, come diceva giustamente il prof. Mannucci, li sapremo superare sempre: io sono ottimista.

Quanto a me non sono più sveltestima come una volta, non riesco a fare molte cose ma, per quanto vi potrò essere utile, voi sapete che mi troverete sempre vicina, pronta a lottare al vostro fianco.

Buon lavoro

Dott. IVO GENTILINI

“Attività del Centro Emofilia e presentazione degli interventi scientifici dei Relatori”

Io sono, di principio, un uomo di poche parole se poi guardo l'orario e il programma ne ho ancora meno. Voglio solo dire che mi devo considerare fortunato di essere arrivato in un reparto dove già il lavoro con gli Emofilici è stato impostato così bene da chi lavorava prima e da chi continua a lavorarci.

I pazienti che vengono seguiti nel Centro dell'Emofilia dell'Ospedale di Trento sono circa 200, di questi 20 sono Emofilici lievi, gravi o intermedi però solo 16 di questi sono gli Emofilici A che probabilmente hanno risolto il loro problema.

Abbiamo sentito prima che in data 8 marzo 1996 è stata aggiudicata la fornitura del fattore VIII ricombinante. Non dobbiamo però dimenticare che altri tipi di Emofilici non hanno ancora risolto il loro problema con prodotti da ingegneria genetica e proprio in questi giorni di nuovo è ritornato, alla ribalta dei media, il problema connesso con gli emoderivati che sono sempre più sicuri ma il rischio zero purtroppo non è stato ancora raggiunto.

Vorrei presentare, per chi ancora non li conoscesse, i relatori che seguiranno: il prof. Mannucci è uno dei più grossi personaggi a livello mondiale nell'ambito della coagulazione e devo considerarmi fortunato per essere riuscito a invitarlo, posso tuttavia confessare di non aver faticato più di tanto perché è stato molto contento di arrivare in quella che, ho scoperto oggi, è la sua città d'origine; il prof. Torri, che opera presso il Policlinico di Milano da una vita e da sempre in collaborazione con il prof. Mannucci, ha affrontato e spesso

risolto, ma comunque sempre migliorato, le alterazioni della funzionalità della materia alla quale purtroppo sono soggetti gli Emofilici. Entrambi sono lieti di poter esporre ai pazienti ed a quanti (pazienti, loro famigliari, politici, infermieri e medici) sono impegnati nella lotta alle malattie emorragiche le nuove strategie terapeutiche per i pazienti affetti da deficit della coagulazione. Il dott. Branz è un medico del reparto infettivi di Trento che segue le problematiche delle malattie infettive dei pazienti, parlerà dell'epatite da virus C, la dott. Rossetti, mia validissima collaboratrice che tutti conoscete, vi parlerà di un programma di monitoraggio della terapia che per ora rimane l'unico operativo in Italia; vorrei che il prof. Mannucci ci facesse qualche accenno anche sulla situazione nel resto d'Italia. Per concludere il prof. Orsingher parlerà di un'esperienza che ha avuto, seguendo gli Emofilici e vorremmo tutti, non solo lui, approfittare dell'occasione per cercare di dare un nuovo impulso al supporto psicologico per gli Emofilici. Questo indubbiamente deve essere di nuovo rinvigorito perché, ne ha parlato anche il dott. Fumo prima, ci sono dei momenti nei quali il paziente ha inevitabilmente dei problemi psicologici che spesso possono essere ancora più invalidanti della stessa malattia emorragica.

A questo punto posso solo augurarvi di continuare con i lavori e di poter tornare a casa con delle armi per convivere sempre meglio con la malattia.

“Conclusione dei lavori”

Devo ringraziare anch'io in primo luogo l'Associazione degli Emofilici che in 20 anni ha fatto tanto, devo ringraziare anche chi ha diretto il reparto prima di me e chi ha lavorato insieme a lui, perché ho potuto notare che ha organizzato le cose molto bene in collaborazioni con la stessa Associazione.

Ciò che portiamo via dalla riunione di oggi penso possa cogliere, non solo una speranza per un futuro migliore, ma una certezza. Un futuro migliore perché avete sentito da persone molto più autorevoli di me che i prodotti, che voi siete obbligati a usare, sono a rischio quasi zero per cui le cose che sono successe una volta, si potrebbe dire, non dovrebbero più succedere e di conseguenza l'uso del fattore mancante, deve essere fatto precocemente e in quantità congrua.

Non è più come si faceva una volta, ho potuto constatare che diversi pazienti, non a Trento ma dove lavoravo prima, vuoi perché abitavano lontani, vuoi perché avevano paura a iniettarsi questa sostanza estranea, hanno spesso avuto delle sequele altamente invalidanti. Ora possiamo vedere che i nuovi bambini Emofilici, nati negli ultimi dieci anni, hanno la concreta possibilità di fare una vita qualitativamente migliore degli Emofilici di 25/30 anni di età.

Come ho avuto modo di dire prima, quando ho introdotto i lavori la situazione che forse evidenzia delle carenze è proprio l'esser consci da parte dei pazienti che un problema psicologico esiste. Ho parlato con un paio di genitori che mi hanno raccontato delle esperienze di vita dei loro figli, dove emergeva il loro sentirsi ghettizzati.

Il sentirsi ghettizzati, a mio modo di vedere, deriva sì anche dalla società sorda e paurosa che vuole emarginare il diverso, il cosiddetto diverso, ma sono convinto che se i singoli pazienti si rendessero conti che con un supporto psicologico, e abbiamo avuto l'offerta o, meglio, rinnovo dell'offerta di collaborazione, appunto con un aiuto di tipo psicologico, potrebbero affrontare la vita in modo del tutto normale, imparando a convivere con la propria menomazione che adesso ancor di più può essere ampiamente superata grazie alle nuove generazioni di fattori carenti.

Io ringrazio ancora e vi auguro di tornare a casa un po' arricchiti e più speranzosi per il futuro.

Grazie.

Prof. PIER MANNUCCIO MANNUCCI

“Nuove prospettive nella terapia sostitutiva per l'Emofilico”

Innanzitutto vorrei dire che sono, al di là di ogni complimento, realmente molto lieto di essere venuto a Trento e, come ha detto il dott. Gentilini, non mi sono fatto pregare due volte per vari motivi. Uno è che amo molto questa città, perché diciamo per metà i miei cromosomi sono trentini, essendo mia madre nata e vissuta per molti anni a Trento, poi proprio per questa affinità con la città poiché da giovane avevo molti amici qui a Trento e venivo in vacanza nei paraggi e quindi è sempre un piacere tornare in questa bellissima cittadina che cambia continuamente e cambia sempre in meglio.

Ma poi devo anche dire che il piacere è stato anche legato al fatto che io ho molta ammirazione per il lavoro svolto in questi anni dall'Associazione trentina che è una delle più vecchie e anche una delle più valide, cosa del resto non sorprendente perché il senso civico dei trentini, non lo dico né per piaggeria e nemmeno perché a un certo punto mi sento un “enfant du pays” come dicono in Francia, è notorio e quindi non mi sorprende affatto che tanti risultati siano stati ottenuti. Risultati che dipendono sia da una particolare situazione di sensibilità civica di questa provincia, di questa regione, sia da alcuni personaggi, perché l'individuo è sempre importante, come l'amico e collega dott. Fumo e la famiglia Castegnaro, giovani e meno giovani che conosco da tanto tempo e che ho avuto anche il piacere di assistere quando il Centro di Trento ancora non esisteva, e che sono rimasti così molto legati come io sono legato a loro e quindi siamo ottimi amici.

Infine perché da tempo conosco il personale medico del Centro Trasfusionale di Trento, dove c'è il Centro di Emofilia, dove appunto ho avuto il modo di apprezzare il precedente primario dott. Rubertelli, l'attuale primario dott. Gentilini che conoscevo meno, anche se lo avevo già incontrato a Bolzano visitando l'amico prof. Coser, ma che comunque ho avuto il modo in queste poche ore di apprezzare. Credo che sia un ottimo acquisto in una linea di continuità e anche le sue collaboratrici, la dott. Mazzon e la dott. Rossetti, con cui da tempo noi collaboriamo, mi voglio ripetere, fanno sì che voi abbiate una situazione ideale per poter migliorare ancora.

Addirittura siete all'avanguardia perché ho sentito oggi una cosa che riguarda soltanto, per quanto ne so io, questa provincia, cioè il fatto che già avete un'ampia disponibilità di fattore VIII ricombinante. Per questo vi assicuro che potete considerarvi molto fortunati. Nonostante in Lombardia si siano vinte delle battaglie legali, essendo gli amministratori e i politici ossessionati dal denaro e dai bilanci, si è dimenticato il diritto costituzionale alla salute, quindi, benché sia stata vinta una battaglia legale, per ora il ricombinante sostanzialmente in Lombardia non ce l'abbiamo e quindi non siamo ancora nell'Europa come invece siete voi, come dice anche questo manifesto. Quindi sono questi i motivi per cui non ho esitato un momento a venire qui fra voi a celebrare con enorme piacere il ventesimo anniversario di questa Associazione che indubbiamente è una di quelle trainanti nel campo dell'Emofilia.

Non ho l'intenzione di affrontare una vera e propria relazione scientifica, farò invece una relazione in cui spiegherò quelli che sono i progressi che sono stati fatti recentemente, allo stato attuale della terapia dell'Emofilia, soprattutto dal punto di vista della sicurezza.

Questo infatti è il problema maggiore perché per quanto riguarda l'efficacia credo non ci sia nessun dubbio da parte di tutti gli Emofilici presenti in questa sala. Parlerò quindi della sicurezza che è un argomento che viene continuamente dibattuto a torto o a ragione, ma spesso, pur essendo importante, con esagerazione. Poi affronterò brevemente quello che può essere il futuro, cioè la possibilità di guarigione, e infine vorrei fare qualche commento sui cambiamenti che sono in corso a livello nazionale per quanto riguarda gli organi chiamiamoli costitutivi ed esecutivi della Fondazione di cui tanto si parla e che preoccupa alcuni, ma che naturalmente sono orientati a raggiungere il meglio, non certo per andare

indietro. Essendo dei mutamenti inevitabili, voglio dirvi la mia opinione.

Allo stato attuale della terapia, noi non abbiamo al momento nessun problema per quanto riguarda la disponibilità dei derivati del plasma. Sapete invece com'è la situazione per quei pochi pazienti affetti da deficit di fattore IX che mi risultano residenti in questa regione: ci sono infatti al momento difficoltà di approvvigionamento che sono legate alle solite pratiche burocratiche. Il gruppo MARCUCCI e la AIMA DERIVATI per una serie di motivi ha cambiato il vecchio stabilimento in quello più nuovo, dove da tempo si facevano i concentrati da fattore VIII quelli che voi comunemente utilizzate, l'EMOCLOT D.I. Non si sa per quale motivo questo impianto che era autorizzato e che continua a produrre gli emoderivati di fattore VIII, non è stato rapidamente autorizzato alla produzione di concentrato di fattore IX, quando è chiaro che anche se la produzione è leggermente diversa, le caratteristiche dell'impianto di frazionamento sono le stesse. Pare che sia legato al fatto che è cambiato il funzionario ministeriale e come al solito il risultato di questi avvicendamenti è che tutto si blocca. Sono quelle cose tristi che accadono nel nostro Paese, pur tuttavia abbiamo la convinzione che il problema sia in via di assoluta risoluzione.

Quindi non c'è mancanza, non c'è indisponibilità, il problema della distribuzione alle farmacie sembra per il momento garantito almeno per i concentrati derivati dal plasma e pertanto questa disponibilità che noi abbiamo di larghe quantità di fattore VIII fanno sì che l'Emofilico abbia tutti gli strumenti per poter fare una vita attiva e produttiva come membro nella società a cui appartiene e realizzare tutte quelle che sono le sue potenzialità; è chiaro che se sarà bravo diventerà bravo, se sarà meno bravo, perché nella vita esistono delle gradazioni, diventerà meno bravo, però l'importante che ciascuno abbia tutte le opportunità e questo sostanzialmente l'Emofilico le dovrebbe avere.

Naturalmente voi mi direte sì tutto questo va bene, però abbiamo visto che questo avveniva anche negli anni '70 dove la vita dell'Emofilico è cambiata da così a così, da una vita di stenti, di continue preoccupazioni per la doccia scozzese delle emorragie, di lunghi periodi di inabilità, di incapacità di alzarsi dal letto, di assenze da scuola e dal lavoro, del perdere tutta una serie di appuntamenti e di incontri che sono importanti nella vita sociale. Bene gli anni '70 hanno assistito a un radicale capovolgimento di questa storia con gli Emofilici che diventavano delle persone capaci di utilizzare le possibilità a loro offerte dalla vita, dalla società e dalla loro intelligenza e dalle loro capacità. I medici che d'altra parte, così vedevano coronati i risultati dei loro sforzi, avevano anche delle soddisfazioni notevoli vedendo l'artropatia emofilica diminuire o comunque poter essere controllata; insomma era un periodo diciamo così pieno di rose con qualche spina, c'erano sempre i problemi dell'inibitore, il problema dell'epatopatia ma insomma non sembravano dei problemi insormontabili poi così si pensava giustamente che i progressi della scienza potessero portare una rapida risoluzione.

Invece agli inizi degli anni '80 questo spettro, questa tragedia chiamiamola pure così dell'infezione HIV e delle conseguenti malattie delle immunodeficienze acquisite, dell'AIDS, ci è capitato proprio fra capo e collo in maniera assolutamente imprevedibile. Imprevisto perché in effetti questo virus, questa malattia, erano sconosciuti precedentemente e l'Emofilico si è trovato non solo a dover affrontare questo problema che ne metteva di nuovo in dubbio l'esistenza, la capacità di vivere una vita normale, ma creava anche dei notevoli problemi di natura psicologica perché, come diceva il dott. Fumo, l'Emofilico del tutto incolpevole di fronte a questa infezione veniva peraltro identificato come appartenente a tutti gli effetti alla categoria degli emarginati, pur non avendo nessuna responsabilità, essendo stato sottoposto al contagio assumendo dei preparati che peraltro sono classificati come salvavita, oltretutto non potendo evitare di assumere i fattori plasmaderivati che solo in seguito è stato dimostrato erano stati i

responsabili del contagio con l'HIV.

A questo dramma di infezione, che ha colpito e ha fatto perdere in questa provincia come in molte altre, tutta una serie di persone che noi avevamo visto crescere, a cui ci eravamo affezionati, si è posto rimedio, diciamo pure questa parola, con l'avvento dei concentrati trattati con vari metodi di inattivazione negli anni 1985/1987 e si può dire, anche se come diceva giustamente il dott. Gentilini con un prodotto biologico non si può mai parlare di rischio zero, hanno un rischio quasi zero. Il rischio di questa grave e potenzialmente mortale infezione è sostanzialmente trascurabile, ecco usiamo questa parola, nel senso che dal 1987 in tutto il mondo in cui si usavano i nuovi prodotti inattivati con varie metodiche virucidiche, non si è più avuto alcun caso di infezione HIV salvo nei casi dovuti all'errore umano; purtroppo laddove c'è un procedimento di frazionamento con l'intervento della tecnologia esiste sempre la possibilità dell'errore, comunque il rischio è veramente minimo. E direi che il terreno si è sostanzialmente schiarito anche per quanto riguarda l'epatite, perché una volta l'epatite era sicura al 100%. L'Emofilico che faceva la prima infusione di concentrati derivati da plasma, fosse italiano o non fosse italiano, si pigliava l'epatite C con sicurezza assoluta, oppure l'epatite B oppure come si è visto più recentemente anche l'epatite A. Da questo punto di vista sono stati fatti dei notevolissimi progressi, ripeto avevamo un 100% di infezione adesso i casi di infezione, diciamo di nuovo dal 1987, non sono zero come per quanto riguarda l'HIV, ma sono comunque in numero molto limitato in tutto una trentina in tutto il mondo, quindi una enorme riduzione rispetto a quelle decine di migliaia di Emofilici che si sono infettati con il virus dell'epatite C, B e A. Però chiaramente, ripeto quello che diceva Gentilini, per un prodotto biologico non si può parlare di rischio zero.

A questo punto voi vi direte: beh, se le cose stanno così, se comunque le cose sono sostanzialmente migliorate perché c'è questo continuo parlare sui giornali? Non ho una risposta, nel senso che io, per quanto riguarda questo episodio so quello che ho letto, come voi, sui giornali: che per motivi molto strani, non so se c'entra la responsabilità, la follia di questi due primari dei Centri Trasfusionali mi sembra di Benevento o da quelle parti che hanno inviato all'industria un plasma o dei plasmi che risultavano positivi. Io spero, anche se la cosa non giustifica molto, che questo sia legato a un errore, spero soprattutto che non sia vero.

Ci sono poi sempre delle situazioni che non riusciamo a comprendere, come per esempio il fatto che gli emoderivati prodotti da queste unità di plasma apparentemente contaminato, o sicuramente contaminato, siano finiti anche in Svizzera alla BERNA o siano finiti anche in Austria alla IMMUNO. Questo è difficilmente comprensibile dal momento che, per quanto io ne sappia, questo è plasma italiano e IMMUNO e BERNA non frazionano plasma italiano. Ci sono quindi delle cose che io non capisco e che non so se verranno mai chiarite. Bisogna però dire che, anche se naturalmente io non sarei contento di sapere che mio figlio o uno dei miei pazienti usi dei prodotti che sono stati fatti da questi plasmi positivi per il virus dell'epatite C e sembrerebbe forse anche B e poi ogni tanto si sente parlare anche di HIV, ma francamente io non lo credo molto probabile. Rimane comunque il fatto che poi questi prodotti per obbligo di legge (ammesso che siano finiti in Italia, ma pare che siano finiti perfino in Iran ed altri Paesi) devono essere trattati con i metodi virucidici, questi servono proprio per inattivare quei virus che eventualmente scappino al processo di screening.

Ripeto sono quelle strane cose che accadono nel nostro Paese, ci si domanda sempre anche se non ci sia dietro qualcuno o qualcosa. Fra l'altro sulla "Repubblica" di oggi parlano nella stessa pagina, anche della presenza di sangue infetto con i prioni, con quelli diciamo così dalla storia della vacca pazza, poi leggendo l'articolo, perché come al solito il titolo è fatto da uno e l'articolo è fatto da un altro, si dice che non è affatto vero che esista questa dimostrazione della trasmissione dei prioni con gli emoderivati, sta di fatto che in

Canada essendoci stato un paziente, donatore di plasma, che ha sviluppato questa malattia, per prudenza è stato ritirato il plasma e l'albumina fatta con quel plasma, pur senza avere alcuna dimostrazione che questo agente possa venire trasmesso dagli emoderivati.

Certo le preoccupazioni sono continue e non si può fare a meno di dire che a un certo punto questa situazione può essere difficile da sopportare: capisco benissimo e so di non potervi rassicurare definitivamente. È triste poi vedere che questa situazione non serve nemmeno a favorire una maggiore diffusione del ricombinante, che non dovrebbe, per quello almeno che noi sappiamo fino a adesso, far correre questi rischi, almeno i rischi legati alle trasfusioni cioè con virus contenuti nel sangue, invece le cose proseguono imperterrite. La Commissione Farmaci asserisce che il fattore VIII ricombinante costa troppo, lo stesso dicono gli Ospedali e lo stesso dicono le Regioni. Ringraziate Dio di vivere in una regione civile e con delle persone che hanno capito questo problema. Noi in Lombardia usiamo ancora delle quantità ridicole di fattore VIII ricombinante.

In Europa forse la situazione è diversa, anche se leggevo stamani che in Inghilterra soltanto il 4% del fattore VIII consumato è costituito da ricombinante. Però sono sicuro che in altri Paesi europei, soprattutto la Germania la percentuale è molto più alta, intorno al 20/30%. In Italia si dovrebbe tendere almeno a questo. Io non so se questo Stato o, meglio, questo Governo, che in fin dei conti è a conoscenza che tutti i 6000 Emofilici italiani si sono infettati con il virus C e che 700/800 si sono infettati con il virus HIV, non per loro colpa ma comunque usando dei prodotti registrati dal Servizio Sanitario Nazionale, non senta nemmeno il dovere morale di garantire almeno alle future generazioni di Emofilici, a quelli che cominciano adesso, ma anche a quelli che sono ancora vivi e continuano a vivere, il prodotto migliore al momento attuale. Per me rimane una cosa inconcepibile, come è altrettanto inconcepibile che uno scienziato, che dovrebbe conoscere la scienza, non una volta si è peritato di chiederci consiglio e dal momento che nessuno è un tuttologo, intendo riferirmi al prof. Garattini, continui ad andare in giro a dire che i prodotti emoderivati sono troppo costosi e che quindi bisogna ridurre la spesa sanitaria, quando non riesce a capire che su 10 mila miliardi di spesa farmaceutica le poche decine di miliardi per la spesa dei concentrati antiemofilici sono ben poca cosa specialmente in confronto alla loro efficacia e sicurezza. Purtroppo anche in tale frangente quest'uomo, pur essendo un uomo di scienza, ragiona con un atteggiamento così integralista e settario, diciamo pure la parola che chiaramente non fa onore a uno scienziato che deve essere aperto a tutti i discorsi. In Italia, lo dico non solo per merito mio e dei miei collaboratori ma anche di altri colleghi, come il prof. Morfini di Firenze e il prof. Mariani di Roma, siamo sicuramente all'avanguardia assoluta degli studi per quanto riguarda la sicurezza dei concentrati emofilici; ma non una volta, non una sola volta i componenti della Commissione Farmaci si sono sentiti in dovere di consultarci. Anche se ci siamo resi subito disponibili quando hanno emesso questi provvedimenti capestro che riguardavano addirittura la sola disponibilità ospedaliera dei farmaci antiemofilici. Una cosa veramente vergognosa! Il prof. Garattini risulta essere molto considerato dai Governi di sinistra. Speriamo che questo Governo capisca che, pur essendoci degli aspetti positivi in quest'uomo, ci sono anche degli altri aspetti di tipo manicheo e integralista che vanno corretti e controllati.

Per quanto riguarda il presente dunque si può concludere ribadendo la quasi assoluta sicurezza degli emoderivati. Credo poi che molte campagne di stampa siano esagerate, basta scorrerne i titoli per capirlo, e che siano mirate a far breccia a livello emozionale. Purtroppo però non si può parlare di una sicurezza al 100%. Per quanto riguarda gli ormai quasi otto o dieci anni di esperienza con il fattore VIII ricombinante non è emerso nessuno di questi o di altri problemi; per tale motivo lo dobbiamo considerare come il prodotto più

sicuro fino a prova contraria; la scienza comunque e per fortuna evolve in continuazione. Alcune considerazioni per quanto riguarda il futuro. In primis ciò che tutti voi vi potete aspettare cioè la cura dell'Emofilia. Cerco di ricordare sempre che nel 1991 ad Amsterdam al Congresso della Società Internazionale della Coagulazione e della Trombosi che è la maggiore assise nel settore, quella più scientifica, il maggiore esperto di terapia genica, un collega di Seattle dello Stato di Washington, ha detto che nell'ambito di due o tre di questi Congressi con cadenza biennale, a suo modo di vedere, si sarebbe annunciato il primo esempio di successo della terapia genica nell'Emofilico. Sono oramai passati due di questi Congressi, il prossimo si svolgerà nel 1997 a Firenze e l'organizzazione è affidata a me. Nessuno più di me sarebbe lieto di potere avere nel proprio Congresso la prima dimostrazione di terapia genica degli Emofilici! Credo però che quel collega abbia purtroppo peccato un pochino di ottimismo, perché i progressi ci sono stati ma come spesso avviene nella scienza, così come nel campo della cura dell'AIDS, risultano estremamente rapidi all'inizio, poi subiscono un naturale rallentamento. I problemi maggiori sono quelli di fare arrivare il gene modificato alle cellule che lo devono produrre come gene normale. A questo livello ci sono dei problemi con i vettori attuali che sono dei virus inattivati che riescono a portare il gene e lo trascrivono nella cellula, pur tuttavia attualmente dopo un po' la produzione cessa, come ci fosse una specie di rigetto. Si stanno studiando dei vettori nuovi che non siano di natura virale, si stanno studiando dei sistemi che possono potenziare l'espressione, la produzione del fattore VIII.

Credo che si stiano facendo dei progressi, però anche qui dopo un inizio molto rapido, adesso non si procede altrettanto rapidamente. Purtroppo ho ragione di credere che tanto a Firenze quanto forse nel 1999, non avremo l'agoniato annuncio della terapia genica, bisognerà aspettare, è una mia speranza, il 2000 se non i primi anni del nuovo secolo. Però la terapia genica sicuramente è una prospettiva per i pazienti carenti di fattore IX e solo in un secondo tempo per i pazienti carenti di fattore VIII. Anche per quanto riguarda la terapia genica non dovete illudervi che, venendo nel mio laboratorio, potrete avere la guarigione senza tante formalità. Purtroppo anche questa è in mano all'industria. Quindi chiaramente questa terapia sarà commercializzata e quindi, anche in questo caso, si tratterà di vedere poi come i nostri governanti, cioè coloro che investiti di pubblici poteri hanno responsabilità di assicurare l'osservanza dell'art. 32 della Costituzione che, ricordiamolo, garantisce il diritto alla salute di tutti i cittadini, vorranno dare applicazione pratica alla terapia.

Ma anche la terapia convenzionale ha i suoi costi e forse col tempo finalmente tutti potranno essere messi in terapia con fattore ricombinante. Questo è solo per dire che dovrete essere sempre all'erta, vigili e lottare, ed ecco quindi l'importanza che le Associazioni dei pazienti vengano mantenute, soprattutto quelle attive come quella di Trento, perché la loro azione trainante e di pungolo è fondamentale. A proposito concludo cercando di spiegare cosa è successo nell'ambito della Fondazione in questi ultimi tempi e cosa è successo anche nell'ambito dei medici della Fondazione. I medici della Fondazione lavoravano nel Comitato Scientifico della Fondazione dell'Emofilia che è sempre stato estremamente attivo e gode di un prestigio nazionale e anche internazionale direi indiscusso, a cui partecipano peraltro tutti i Direttori di Centro e quelli, da loro delegati, compreso naturalmente anche il Centro di Trento. Abbiamo fatto tutta una serie di cose: studi, protocolli, raccomandazioni e le abbiamo fatte nell'ambito della Fondazione Italiana dell'Emofilia. Sostanzialmente avevamo naturalmente la notevole indipendenza, perché è chiaro che un corpo medico, quindi tecnico, deve avere un'indipendenza per così dire di deliberazione rispetto a una Associazione di volontariato, chiamiamola laica. In realtà peraltro non c'è mai stato nessun problema, nel senso che il Congresso triennale della Fondazione dell'Emofilia è in realtà un Congresso medico sociale, in cui i medici partecipavano fra l'altro a dimostrare l'assoluta integrazione delle due organizzazioni,

tecnica e laica, e a conferma di ciò dei membri laici della Fondazione partecipavano al Comitato Medico.

Eravamo quindi perfettamente autonomi; perché allora si è deciso di formalizzare questa autonomia attraverso l'Associazione Italiana Medico-scientifica dei Direttori dei Centri dell'Emofilia costituitasi in febbraio, mi sembra, a Milano e che continuerà a fare quello che faceva prima? Per tutta una serie di motivi soprattutto pratici. Se per esempio venissimo chiamati dalla Regione per decidere a chi concedere, il fattore VIII ricombinante, da una parte dovremmo dire che deve andare a tutti anche ai già infettati, non solo ai bambini piccoli che non sono infettati perché è il più sicuro, ma dall'altra poiché in nessuna nazione, anche la più ricca, tale nuovo prodotto è stato concesso a tutti i pazienti, dovremmo confrontarci con i problemi di budget e scendere a un compromesso.

L'Associazione dei pazienti resterebbe quindi libera di continuare autonomamente la propria battaglia per conquistare per tutti il diritto la terapia con il fattore ricombinante e con la terapia genica. Separando i ruoli ognuno può svolgere liberamente il suo ruolo, senza obbligare i tecnici a contorsionismi per conciliare da una parte le loro conoscenze tecniche e dall'altra le brutali esigenze di bilancio imposte all'alto. Lo stesso discorso si pone a livello di quelle che sono le azioni giudiziarie per la corresponsione dell'indennizzo al danno biologico, in cui è chiaro che noi siamo vicini a voi, pur tuttavia in qualche momento ci possono essere delle situazioni conflittuali e apparentemente discordanti. Nello stesso tempo credo che la divisione rispetti sia la Fondazione dell'Emofilia che le Associazioni di volontariato che così si troverebbero più libere di andare al di là di quello che potrebbero essere le raccomandazioni dei medici come sempre dettate anche da situazioni contingenti.

Per questo principale motivo c'è stata la separazione, però, lo voglio ripetere, e lo dimostra la presenza mia, del prof. Torri, per non dire naturalmente dei vostri medici dal dott. Gentilini, alla dott. Rossetti, alla dott. Mazzon, è chiaro che l'integrazione sarà sempre presente. Il prossimo Congresso triennale della Fondazione Italiana dell'Emofilia che si svolge a Sorrento sarà soprattutto un Convegno medico-scientifico e quindi non avete nulla da temere. Poi per quanto riguarda questo diverso ruolo della Federazione delle Associazioni territoriali rispetto alla Fondazione Italiana dell'Emofilia, io ritengo di non esprimere giudizi perché non ne so ancora abbastanza. Però mi fido sostanzialmente sia dei vecchi della Fondazione, l'avv. Randi e tutti gli altri, sia dei giovani da Castegnaro, a Marchello, ad Azzalini, nonché di tutte quelle persone che spero troveranno un giusto equilibrio per quello che sono le diverse azioni che intraprenderanno.

Quindi in sostanza io sono abbastanza ottimista per il futuro, non credo però che non avrete ulteriori elementi di ansia, perché qui ormai tutti sono partiti con queste campagne stampa su cui naturalmente poi contribuiscono anche alcuni personaggi che non voglio nominare: dal maggior, cosiddetto, esperto italiano di AIDS al maggior esperto italiano di politrasmusi che ogni tanto ci marciano per un amore un po' particolare che hanno per esibirsi sui media, sui giornali, ecc. Non vi posso garantire che non avrete delle ansie, non vi posso nemmeno garantire la sicurezza al 100% dei plasmaderivati, però è una situazione clamorosamente diversa da quella che hanno vissuto quelli che sono nati negli anni '70, quelli che sono nati negli anni '80, oggi la situazione è nettamente migliore. Credo ci sia ancora molto da fare per ottenere le cose già disponibili come il fattore VIII ricombinante e per lottare per l'ingegneria genetica. E' chiaro che anche voi dovete capire l'esigenza importante di essere costantemente vicini ai vostri Centri.

Quello forse in cui è un po' mancata la Fondazione Italiana dell'Emofilia e le Associazioni territoriali è l'assenza di un supporto, chiamiamolo pure, finanziario nei confronti dei Centri. Ottimi i risultati dal punto di vista della pressione politica e i risultati li abbiamo visti anche noi e non è che li sottovalutiamo, ma quando per esempio ci si lamenta che al Centro di

Milano, non parlo per quello di Trento, non c'è una sufficiente presenza di assistenti sociali, di assistenza psicologica, magari assistenza dal punto di vista fisioterapeutico, allora bisogna anche guardare in faccia la realtà e come fanno negli altri paesi. Bisogna ad un certo punto affiancare a quello che è fornito dalle Regioni, dagli Ospedali, dagli Enti pubblici o privati che siano, qualcosa che venga prodotto anche e forse soprattutto dall'Associazione. All'estero sono molto più attivi nel completamento all'assistenza.

Voi potrete dire che non è vostro compito e forse è una tesi teoricamente giusta, ma in pratica c'è necessità che voi sentiate quelle che sono le esigenze dei vostri Centri e che vi impegnate, oltre che nelle giuste azioni politiche, anche in campagne di raccolta di fondi per sostenere un'assistenza che poi si tradurrà in concreti vantaggi per voi. Quindi rimane importantissimo che voi continuate a collaborare con i Centri, con la futura Federazione, con l'Associazione territoriale e mi voglio ripetere: io spero proprio che il futuro sia sempre migliore come nonostante tutto è stato, globalmente parlando, in questi ultimi anni. Vi ringrazio dell'attenzione.

Prof. G.TORRI
“Aspetti ortopedici nell'Emofilico”

Per prima cosa vorrei anch'io dire che mi fa piacere essere in questa bellissima sala fra tante persone che conosco e mi sento di fare dei complimenti per quello che la vostra Associazione mi sembra abbia saputo costruire in questi anni. Anche ascoltando il coinvolgimento e le parole molto speciali che il vostro Assessore alla Sanità ha voluto riservarvi.

Avevo preparato delle diapositive su quelli che sono gli aspetti più attuali delle problematiche ortopediche, però possiamo anche parlarne indipendentemente dalle immagini che certe volte sono un po' troppo tecniche. Così, imitando un po' il metodo usato dal prof. Mannucci per la terapia sostitutiva, vi accennerei a grandi linee il bilancio della situazione attuale.

L'impressione mia e di chi lavora con me, che ha quindi occasione di contattare quasi giornalmente pazienti con gli ovvii problemi alle articolazioni come purtroppo ben sapete, è che indubbiamente si sono fatti dei grandi passi avanti soprattutto nell'autotrattamento ortopedico la parte del paziente Emofilico. Ho potuto notare che, nel caso dei pazienti più giovani, le madri ormai hanno questa particolare sensibilità nel trattare con molto, molto tempismo la manifestazione emorragica, quindi l'emartro. Questo l'ho osservato in pazienti delle diverse regioni italiane, direi che tutti hanno imparato a farlo subito e soprattutto a continuare il trattamento per un po' di giorni.

Quello che può essere interessante è che, a mio parere, da un punto di vista ortopedico è scomparso o si è attenuato di molto, forse anche per quanto ho potuto dire su questo argomento in tutti questi anni, il terrore dell'immobilizzazione in occasione dell'emartro. Personalmente ho sempre difeso il concetto che per un due o tre giorni occorre fermare e immobilizzare un'articolazione, soprattutto in quei casi nei quali, a volte capita, non si ha una risposta particolarmente immediata alla terapia infusioneale, in quelle situazioni magari dopo due giorni di trattamento, anche con una quantità di fattore esatto, l'emartro tende a dare problemi. Da parte dello stesso paziente si è capito che, un periodo breve di tre o quattro giorni di immobilizzazione o di bendaggio un po' deciso, può indubbiamente aiutare.

Superata la paura di qualche anno fa, noi siamo stati, grazie a quanto ci hanno insegnato gli ematologi, dei grossi fautori della terapia sostitutiva, dei trattamenti profilattici, anche perché la mia esperienza è stata quella di vedere come il fattore VIII desse dei grandissimi vantaggi di tipo biologico, per esempio nella guarigione delle ferite, e questo dal punto scientifico non me lo spiego, forse voi me ne potete rendere ragione. Ne abbiamo parlato tante volte, perché l'articolazione radiograficamente così danneggiata di un ginocchio che

ha avuto degli emartri, funzionasse spesso molto meglio delle articolazioni di un paziente che ha semplicemente un'artrosi. Questo resta un grosso punto di domanda nell'artropatia emofilica. Articolazioni i cui capi articolari sono deformati, hanno perso la loro sfericità, ecc., però permettono una certa artcolarità. Poi l'osservazione fatta tante volte di come, al di là dell'utilizzo di anti infiammatori, la situazione di benessere di un'articolazione venisse raggiunta durante i periodi in cui veniva scelto questo trattamento sostitutivo.

Mi ricordo che, alla fine degli anni '70 e agli inizi degli anni '80, noi siamo stati dei grossi propugnatori del trattamento sostitutivo soprattutto per la terapia della sinovite cronica. Poi è subentrato il problema dell'infezione HIV che purtroppo ci ha fatto fare marcia indietro su tutto. Attualmente, e mi collego a quanto ha detto il prof. Mannucci, posso affermare che anche da parte dei pazienti si sta nuovamente ripigliando una confidenza col trattamento sostitutivo, che resta sempre il cardine principale anche nella terapia ortopedica.

Per quanto riguarda il trattamento ortopedico in senso stretto, pian pianino nell'adulto, quello che quindici anni fa era un bambino quando è iniziato il trattamento domiciliare, non osserviamo più le gravissime alterazioni articolari che avevamo a suo tempo osservato in quelli che ora hanno 55/60 anni. Però il problema resta sempre ed è stato dimostrato scientificamente come l'evoluzione dell'artropatia di un ginocchio, di una caviglia, di un gomito è un po' indipendente dal numero degli emartri e dallo stato della sinovite. Non so se mi seguite su questo campo. Purtroppo, ma questo capita anche nella patologia artrosica ed è un po' il corrispettivo di quanto dicevamo prima, non ci spieghiamo perché certe articolazioni così "rovinate" dal punto di vista radiologico conservino una loro funzione più che accettabile in tanti casi.

Anche il prof. Mannucci si ricorderà sicuramente di quello studio multicentrico fatto con radiologi ed ematologi dei vari Centri Emofilici di tutto il mondo, in cui si cercava di capire esattamente se ci fosse un rapporto diretto fra il numero degli emartri, il trattamento e il danno articolare, nel quale questo parallelismo non è stato rilevato. Ciò sta a significare che l'evoluzione dell'artropatia certe volte prescinde dal numero di emartri che sono stati sopportati. Certe volte il paziente ci chiede invano il motivo.

Fatta questa premessa, indubbiamente si sono fatti grandi passi avanti con l'utilizzo sistematico dell'artroscopia, soprattutto per quello che riguarda l'articolazione del ginocchio. Noi stiamo cercando di utilizzare l'artroscopia anche per i problemi delle caviglie, ci arriviamo molto lentamente anche perché la caviglia come articolazione, al di là del danno radiologico che può avere, se il ginocchio sovrastante funziona bene, non dà grosse limitazioni funzionali; la medesima cosa si può dire per l'anca. In parole povere la mobilità complessiva di un paziente non risente molto se l'articolazione disastata è unica, perché spesso la mobilità ridotta di un'articolazione può essere supplita da un'altra.

L'artroscopia ci ha fatto fare dei grossi passi avanti, in primis per eseguire le sinoviectomie quando è necessario, che sono delle sinoviectomie quasi chirurgiche, però fatte senza tutte le problematiche della sinoviectomia a cielo aperto. Quindi abbiamo quasi eliminato il rischio della perdita del movimento soprattutto del ginocchio che era in agguato quando si faceva la sinoviectomia aperta. Non era una regola, ma nel ginocchio il 20% delle sinoviectomie aperte residuava poi una notevole limitazione funzionale dell'articolazione. Facendo la sinoviectomia artroscopica indubbiamente questo rischio praticamente non esiste e in più possiamo fare tante altre cose, anche se la sinoviectomia non è mai completa in assoluto perché non si riesce mai a operare la parte posteriore del ginocchio. Ciò non era possibile anche prima con la sinoviectomia aperta; quindi questo è un passo avanti. Il trauma chirurgico è molto minore, il consumo di concentrato che si deve utilizzare per fare l'artroscopia è senz'altro minore a quello della sinoviectomia aperta. A volte tendiamo a ripetere l'intervento nello stesso paziente a distanza di un paio d'anni e, se è necessario, si potrebbe fare anche prima, tenete presente che, con una dose di 70/80 unità pro chilo, il giorno dell'artroscopia risolviamo il problema, e poi noi tendiamo a

prolungare parecchio il trattamento, ma se è un'artroscopia diagnostica o per togliere un pezzo di menisco dalla cartilagine rovinata, potremmo tranquillamente stoppare il trattamento dopo otto o dieci giorni. Se si fa la sinoviectomia artroscopica anche il sanguinamento è indubbiamente infinitamente minore di quando la si faceva a cielo aperto, però noi preferiamo proseguire il trattamento per circa tre settimane.

Stiamo parlando di questa novità sul problema della sinoviectomia che è sempre un problema emergente, anche se si è iniziato a parlarne già dai tempi di Storti. La possibilità di curare l'artropatia emofilica resta sempre un problema e, a tal proposito, posso tranquillamente dire che, se fossimo in grado di prevenire quella complicità dell'emartro che è la sinovite cronica, avremmo probabilmente risolto il problema dell'artropatia emofilica. Purtroppo il problema della sinovite cronica è inestinguibile a livello del ginocchio ma soprattutto a livello delle altre articolazioni; bisogna un po' saperci convivere, non considerarla una tragedia, certe volte ci sono dei genitori estremamente preoccupati di quel lieve rigonfiamento dietro la caviglia. In tanti altri casi invece siccome la sinovite cronica non si accompagna a un grosso dolore ci sono dei pazienti che hanno nel ginocchio una notevole raccolta che potrebbe essere estratta con qualche beneficio, ma non si fanno vedere.

Ma al di là di questo, purtroppo in questo stato di iperplasia sinoviale, di produzione di liquido che non riusciamo a risolvere, la soluzione ideale è quella del trattamento profilattico costante. Non sempre però è sufficiente a risolvere il problema, certe volte il trattamento sostitutivo deve essere associato con l'anti infiammatorio, con l'uso limitato del cortisonico all'interno dell'articolazione, con i bendaggi, con il riposo e con la fisioterapia.

E' un concetto che stiamo ribadendo da almeno quindici anni: è sempre attuale e il meccanismo è sempre quello. Per fortuna certi pazienti hanno imparato ad autogestirsi da questo punto di vista e solo se dopo un anno di questo tentativo di trattamento sostitutivo o anti infiammatorio, di immobilizzazione e di fisioterapia, non risolviamo il problema, prendiamo in considerazione la sinoviectomia. La sinoviectomia artroscopica non è più il grosso intervento di una volta. A questo proposito vorrei invitare ancora una volta i Centri dell'Emofilia gestiti dall'ematologo ad applicare questo trattamento ed anche quello della sinoviectomia radioisotopica, che noi a Milano abbiamo grossissime difficoltà a mettere in atto perché dobbiamo collegarci con altri Enti ospedalieri. La mia impressione è che i Centri più sono piccoli e più potrebbero farla molto bene. A noi ha dato degli ottimi risultati, anche se non è la terapia che risolve completamente e in tutti il problema della sinovite cronica. C'è sempre una percentuale di pazienti che risponde meno bene degli altri; però, soprattutto di fronte ai casi un po' particolari o in presenza di inibitore o con qualche altra problematica in cui qualsiasi altro atto chirurgico o trattamento sostitutivo prolungato potrebbe dare dei problemi, quella della sinoviectomia radioisotopica che consiste in una iniezione di questo isotopo radioattivo, in genere per il ginocchio si usano 8 MilliCurie, con una sola iniezione si può risolvere abbastanza bene il problema della sinovite cronica.

Dall'esperienza mondiale si può dire che se la sinoviectomia radioisotopica non funziona si ricorre a quella artroscopica. Oppure si fa prima la sinoviectomia artroscopica e se non ha risolto completamente il problema si usano gli isotopi. Diciamo che la sinoviectomia chirurgica a cielo aperto in via di massima non si fa più, se non in certi paesi con situazioni estremamente particolari, quando non ci sia l'artroscopio o non ci sia il chirurgo addestrato. Si può proprio dire che le cose vanno meglio.

Resta ancora aperto il problema, come definirlo ... il problema del "punto di non ritorno" di certe articolazioni. Se si riuscisse veramente a vincere quei due anni di battaglia sulla sinovite cronica che può colpire in genere il ginocchio oppure la caviglia oppure il gomito, effettivamente avremmo risolto il problema ma per ora non riusciamo a venirne a capo. Soprattutto non riusciamo a prevedere quando una articolazione scatta verso il punto di non ritorno, purtroppo ci scattano quasi tutte perché l'emartro determina come

conseguenza la sinovite cronica. Ecco, il problema è capire perché una certa percentuale di queste sinoviti si risolvono con i due o tre mesi di trattamento un po' oculato e le altre invece non riusciamo ad arrestarle. Fatte queste premesse cambiamo argomento.

Sta abbastanza diminuendo la necessità delle osteotomie. Le osteotomie sono quegli interventi che, fino a pochi anni fa facevamo con una certa abbondanza, cercavano di correggere l'asse delle articolazioni perché le deformità in varismo o in valgismo delle ginocchia erano abbastanza marcate. Stanno notevolmente diminuendo perché, da un lato, la prevenzione ha ridotto l'alterazione dell'asse del segmento interessato e poi, per un altro motivo, perché l'osteotomia dell'articolazione del ginocchio, spostando il carico dall'interno all'esterno dell'articolazione, toglieva in certi casi anche la causa del dolore.

Attualmente le possibilità di protesizzazione delle ginocchia e delle anche ci ha dato delle altre armi. Facciamo oramai numerose protesi. Tenete presente che l'intervento di endoprotesi nel paziente Emofilico è sempre fonte di discreto problema di tipo organizzativo perché, anche se il paziente è sieronegativo (anche se ne abbiamo fatto e ne continuiamo a fare su pazienti sieropositivi), sicuramente è presente l'infezione da epatite e per questo deve essere messo per ultimo nella lista operatoria ovvero in una giornata dedicata solamente per lui. Dal punto di vista tecnico, ripeto è inutile che faccia vedere le diapositive, la tecnica attuale di protesizzazione del ginocchio ci permette veramente di risolvere le situazioni più disperate sia come deformazioni assiali della articolazione del ginocchio, sia come perdita di massa d'osso da sostituire. Possiamo veramente fare di tutto.

Lo scorso anno, anche se alcuni colleghi degli Stati Uniti lo praticavano già da tempo, abbiamo iniziato a improntare le artroprotesi di ginocchio bilaterali nei pazienti Emofilici, cioè nella stessa seduta operatoria prima il ginocchio destro e poi quello sinistro. E devo dire che è uno dei casi che sta andando meglio proprio come ripresa, quindi da un punto di vista tecnico mi sento di tranquillizzare tutti.

La grande rivoluzione, soprattutto per i pazienti Emofilici più anziani, sarebbe di poter fare le artroprotesi di caviglia. Io so che c'è un mio carissimo collega e amico che è primario a Vicenza, Nogarin, che si è sempre occupato di questo, so che ha iniziato a fare delle protesi delle caviglie, però purtroppo non tante per il paziente Emofilico, quello della protesi della caviglia è un problema aperto anche nel caso dell'osteoartrosi, una articolazione difficilissima da protesizzare. Mentre invece non ci sono problemi a fare la protesi per l'articolazione del gomito anche se in realtà è un intervento poco richiesto, perché effettivamente non è un'articolazione che sopporta il carico e quindi non fa male e se anche c'è una perdita di articularità del gomito, basta che residui una piccola mobilità che permetta le mansioni quotidiane come portarsi il cucchiaino alla bocca, pettinarsi, guidare la macchina, ecc., per questo motivo è un intervento che il paziente non richiede.

Quando c'è una grossa limitazione della pronosupinazione che impedisce la scrittura si deve intervenire, ma non impiantando la protesi al gomito, si fa un piccolo intervento sul capitello radiale, pertanto in linea di massima è un campo che mi fa essere ottimista, vorrei che foste ottimisti anche voi. Se è così, dovremo prepararci a fare più interventi perché, pur insistendo personalmente a non raccomandare le protesi nei giovanissimi, posso indicare un'età di intervento che in casi selezionati inizia dai 35/40 anni. Da questa età dunque si impiantano protesi di ginocchio e di anca.

Il consumo di emoderivati è alto nell'anno dell'intervento e poi, se tutto fila liscio, scende moltissimo. Questo non è dovuto al fatto che l'articolazione sostituita possa essere ancora sede di ematriti, anzi a quel punto dell'artropatia quell'articolazione in genere già da tempo non sanguina più, ma perché la protesi permette al paziente di deambulare meglio però sovraccaricando maggiormente le altre articolazioni. La protesizzazione quindi mette quasi sempre in moto un circolo positivo. Questa è la situazione attuale.

Mi chiedevano all'inizio di accennare al problema della fisioterapia: io non la considero

affatto un problema! Certo, la fisioterapia è una metodica che deve un po' sempre seguire il cammino del paziente Emofilico con artropatia. Personalmente ho sempre cercato di autonomizzare i pazienti, cioè rifiuto un po' la cronicizzazione del rapporto paziente-fisioterapista. Il fisioterapista nel campo dell'artropatia emofilica ha un compito a mio parere importantissimo, grandissimo ma soprattutto di tipo psicologico in alcuni casi, in altri c'è il problema dell'accesso alla piscina. Penso per esempio al paziente che per una grave limitazione funzionale delle articolazioni non riesce a camminare. Con la sedia a rotelle non riesce a entrare in piscina: per questo motivo il paziente abbisogna di una persona che lo aiuti e un addetto ai lavori è molto più efficiente ed efficace di quanto potrebbe essere un parente.

Pur tuttavia a parte questi casi, io sono convinto che sia fondamentale che l'Emofilico, soprattutto il giovane Emofilico, cerchi di staccarsi da questa "dipendenza" e provi a praticare dell'attività sportiva. Grandi novità che possono essere risolutive di qualche problema nel campo della cosiddetta fisioterapia strumentale francamente non ce ne sono. Per quanto riguarda il dolore utilizziamo onde corte, gli ultrasuoni e le onde diadinamiche che non sono certo delle novità. Pertanto la fisioterapia dell'artropatia emofilica è soprattutto una chinesi attiva e solo in qualche caso passiva, ma il problema del flettere queste articolazioni è sempre un gradino sotto il problema dell'atrofismo dei muscoli. È una fisioterapia che richiede moltissimo proprio la manualità del fisioterapista, poi se dobbiamo combattere il problema del dolore vanno benissimo le onde e tanti "macchinari", chiamiamoli così, di cui si sente parlare nella rieducazione della muscolatura, per esempio il "Saibex" è diventato famoso perché il movimento di contrazione del quadricipite viene fatto con una macchina e con un computer che gradua e può dare tutte le forze del caso. Questa è la rieducazione che viene usata dall'atleta in genere, quasi professionista che deve recuperare in un certo modo la muscolatura soprattutto della coscia, ma però ripeto può fare molto bene, se non meglio, l'attività diretta e contatto diretto con un fisioterapista. Personalmente raccomando sempre questo approccio ma per periodi di tempo non illimitati, anche se senz'altro devono essere più lunghi di quelli di pazienti che non hanno un problema di coagulazione.

Tengo sempre a ribadire ai pazienti che non devono mai arrendersi, anche di fronte a una radiografia particolarmente brutta o a lunghi periodi nei quali non riescano a muovere il ginocchio. Infatti, non si sa bene perché, ma può accadere che l'articolazione torni a funzionare. Continuo a verificare l'esistenza di casi di questo tipo. Proprio in questi pazienti la fisioterapia ha anche una sua utilità psicologica per dimostrare al paziente che "non devo mollare", che si può sempre sperare, che si deve avere pazienza. Ecco questa è un po' la situazione per quanto riguarda l'apparato locomotore.

Ah! una ultimissima cosa, ovviamente qualsiasi dolore o problema che possa far pensare a un ematoma dell'anca che poi non è un ematoma dell'anca ma è un ematoma del muscolo psoas necessita della massima attenzione. Questi ematomi infatti se non vengono prontamente trattati ci danno il rischio di quello che noi chiamiamo pseudotumore perché si forma una grossa cisti piena di sangue da un certo punto in avanti che rode l'osso progressivamente e non riusciamo più a governare il processo evolutivo. Certo lo si può operare, ma sono sempre interventi complessi e demolitivi ed è un vero peccato. Questi ematomi infatti, al contrario di quanto avevo detto prima per quanto riguarda gli ematomi, sono ben controllabili se trattati precocemente con emoderivati con dosaggi e per tempi adeguati e si riescono a guarire completamente: ribadisco però che questo è possibile solo agendo in tempo. Questo è il motivo per il quale si deve stare sempre attenti: appena c'è il dubbio di un ematoma, essendo anche facile, usando la TAC e/o l'ecografia, la sua diagnosi di certezza, non si deve rispondere con la terapia sostitutiva fino a quando le indagini strumentali non abbiano confermato la sua risoluzione. Finisco dunque invitando nuovamente tutti a stare attenti al problema degli ematomi in genere!

Dott. FABIO BRANZ
“HCV: il virus dell'epatite C”

La prevalenza dell'infezione fra i tossicodipendenti varia fra il 50 e l'85%; da un terzo alla metà dei soggetti italiani sottoposti a emodialisi cronica è portatore dell'infezione; l'incidenza di infezioni da HCV in epoca precedente il 1989 fra i politrasfusi variava dal 4 al 14%. L'epatite da HCV rappresenta circa l'80% di tutte le epatiti post-trasfusionali. La prevalenza dell'infezione nella popolazione italiana varia dallo 0,7 all'1,4% (nel 1989 la prevalenza di anticorpi anti-HCV fra i donatori di sangue nel Trentino-Alto Adige era dello 0,45%).

La diagnosi di infezione si avvale di test di laboratorio (ricerca dei *marcatori di infezione*) che attualmente sono in grado di definire in modo molto preciso lo stato dell'infezione nel singolo paziente, i metodi di laboratorio si distinguono in indiretti e diretti. I metodi di laboratorio indiretti si avvalgono generalmente di metodiche immuno-enzimatiche (**EIA**) che permettono di determinare la presenza di anticorpi nel siero da esaminare con specificità assoluta verso una miscela di antigeni ottenuti mediante tecnica di ricombinazione genica (C22, C33, C100-3); onde evitare false positività e per definire meglio il pattern sierologico del soggetto solitamente al test EIA di screening (se positivo) si fa seguire un test di conferma che permette di evidenziare le positività anticorpali specifiche per ogni antigene (**Recombinant Immuno Blot Assay - RIBA**). Con l'uso delle metodiche indirette si è in grado di determinare l'avvenuta infezione da HCV, ma spesso non si può chiarire la situazione infettiva e immunologica attuale del soggetto positivo (infatti gli anticorpi possono permanere per molti anni e anche per tutta la vita dopo un'infezione virale guarita completamente), per questo scopo sono necessarie delle indagini di laboratorio che permettono la diagnosi diretta dell'infezione. La metodica che è in grado di dare queste informazioni si basa sul metodo dell'amplificazione genica (noto con la sigla **PCR, Polymerase Chain Reaction**), che permette di evidenziare la presenza del genoma di HCV nel siero del paziente (ma anche nel tessuto epatico ottenuto con biopsia epatica) a partire da quantità piccolissime di materiale genetico virale. La positività di questa reazione indica con certezza che l'infezione da HCV è in atto; oggi è inoltre possibile, grazie alla PCR, determinare con buona approssimazione la quantità di virus presente (dato di una certa importanza clinica ad esempio nel caso in cui si debba stabilire l'entità del rischio di trasmissione dalla madre al nascituro) e anche il genotipo virale (fra i sei oggi conosciuti esistono delle differenze nella capacità di danneggiare cronicamente il fegato e nella risposta al trattamento con interferone).

L'evoluzione clinica della malattia da HCV è caratterizzata, rispetto alle altre forme di epatite virale da una spiccata tendenza alla cronicizzazione dell'infezione, si stima che più del 50% dei pazienti che contraggono l'infezione da HCV non siano in grado di liberarsene. Il grado del danno biologico da HCV, nei soggetti con infezione cronica è tuttavia estremamente variabile; fortunatamente nella maggioranza dei casi il danno biologico è lieve o moderato e l'infezione non determina una riduzione della speranza di vita o un sostanziale deterioramento della qualità di vita dei pazienti. Tuttavia una percentuale significativa (tra il 20 e il 40%) sviluppa una epatite cronica persistente o attiva, di questi circa il 30% sviluppa cirrosi epatica e infine circa il 10% dei pazienti con cirrosi ammalia di cancro al fegato (epatocarcinoma). La malattia acuta da HCV (epatite acuta itterigena) è al contrario un evento piuttosto raro, la diagnosi di infezione in genere viene posta o in occasione di controlli programmati nei soggetti politrasfusi (esami di screening nei soggetti ad alto rischio) o già nella fase di cronicità. In quest'ultimo caso la ricerca dei marcatori virali viene eseguita a seguito di un riscontro di alterazioni di esami di laboratorio che segnalano una possibile patologia epatica (transaminasi elevate) o per chiarire la natura di patologia epatica clinicamente già manifesta (cirrosi epatica, cancro

del fegato). L'iter diagnostico di una infezione cronica da HCV richiede, oltre agli esami già indicati, l'esecuzione di una biopsia epatica, questo è l'unico esame che permette una corretta valutazione del danno epatico e fornisce al medico elementi di conoscenza importanti nella decisione di intraprendere o meno una terapia con interferone.

La terapia con interferone è oggi l'unica terapia disponibile, purtroppo i risultati ottenuti con l'interferone nell'epatite cronica da HCV non sono molto soddisfacenti, le risposte positive durante il trattamento (normalizzazione delle transaminasi e scomparsa di HCV-RNA nel siero) sono numerose (circa il 70% dei trattati), ma le recidive dopo sospensione del trattamento sono frequenti, tanto che solo circa il 20% dei pazienti mantiene la risposta positiva a distanza di due anni dalla sospensione del trattamento. Altri studi sono quindi necessari per valutare sia le possibilità offerte da schemi diversi di terapia con interferone, sia l'attività antivirale specifica di altre sostanze (ad esempio la ribavirina) da sole o in associazione con interferone.

Dott. GINA ROSSETTI **“L'Emofilia e la terapia domiciliare”**

La possibilità di sostituire il fattore della coagulazione carente nell'Emofilia segnò, agli esordi degli anni '70, un radicale mutamento della prognosi e della qualità della vita di questi pazienti. La storia naturale dell'Emofilia era caratterizzata infatti o dall'exitus in giovane età o da gravi anchilosi invalidanti (esito delle emorragie articolari recidivanti) oltretutto da una vita trascorsa in lunghi periodi di immobilità e di dolore.

L'avvento del fattore VIII crioprecipitato prima e quindi dei fattori emoderivati permise la terapia degli eventi emorragici, il contenimento dei periodi di inattività dei pazienti e soprattutto il controllo degli esiti a distanza degli ematriti recidivanti.

Dell'inizio degli anni '70 sono anche le prime esperienze (e le prime pubblicazioni scientifiche) di terapia domiciliare dell'Emofilia, intesa come autoinfusione endovenosa del fattore emoderivato, eseguita dallo stesso paziente o da un suo familiare, in assenza del medico.

Il razionale dei protocolli di autoterapia poggia su alcune considerazioni:

1. La **PRECOCITA'** dell'intervento terapeutico è fondamentale per scongiurare o almeno ridurre gli esiti a distanza e deve essere eseguito possibilmente ancor prima della comparsa dei classici segni dell'emartro, in quella fase che gli Emofilici sanno descrivere con grande puntualità, cosiddetta “aura”.
2. Solo pochi pazienti risiedono nelle immediate **VICINANZE** del Centro, quindi è impossibile un intervento veramente tempestivo per tutti e in ogni occasione.
3. Solo l'autoinfusione permette all'Emofilico di **AFFRANCARSI** dalla dipendenza dal Centro per condurre una vita quanto più possibile normale.
4. Non ultimo l'**ASPETTO ECONOMICO**, visto che la terapia precoce permette di contenere il numero delle infusioni e delle unità di fattore per singolo episodio emorragico.

A Trento l'istituzione del **CENTRO PROVINCIALE DELL'ASSISTENZA AGLI EMOFILICI**, presso il Centro Trasfusionale dell'Ospedale “S.Chiara”, risale al 1973 (più precisamente al 03.03.1973).

La conquista dell'**AUTOTERAPIA** è di 10 anni dopo, quando la Legge Provinciale n° 23 del 04.07.1983 disciplinò il Trattamento Domiciliare dell'Emofilia, analogamente ad altre leggi regionali. Nella legge si sottolineano alcuni cardini della terapia domiciliare:

1. L'**ASPETTO EDUCATIVO** con l'istituzione di corsi di addestramento per gli Emofilici e per i loro assistenti, perché apprendano non solo l'atto tecnico della venopuntura e delle sue possibili complicanze, ma soprattutto il riconoscimento degli episodi emorragici, quando trattare e che incremento di fattore deve essere raggiunto a seconda dell'evento.

2. L'**EMOFILICO** può intervenire solo su se stesso.
3. Un **CONTRATTO** per cui (art.4) “ ... nel più breve tempo possibile, e comunque non oltre le 24 ore dall'effettuazione del trattamento domiciliare, il paziente o l'assistente **DEVE** dare comunicazione, anche telefonica, al Centro presso il quale è seguito”.
4. Viene sancita inoltre l'**OBBLIGATORIETÀ** di sottoporsi a visita di controllo e a indagini laboratoristiche e cliniche periodiche.

Negli anni successivi vennero indirizzati alla terapia domiciliare tutti i nostri Emofilici gravi e di grado intermedio; solo i più lontani dal Centro si approvvigionavano presso le farmacie esterne del fattore emoderivato (circa il 20%), mentre agli altri il Centro forniva periodicamente un quantitativo sufficiente alla terapia di un certo intervallo di tempo. È degli anni '80, quando si riteneva di aver raggiunto una vita pressoché normale per gli Emofilici, l'avvento dell'AIDS e quindi la consapevolezza dell'importanza di registrare i prodotti e i relativi numeri di lotto per associarli a patologie emergenti e, in particolare all'epoca, alla trasmissione di infezioni virali.

La letteratura scientifica, già negli anni '70, rilevava la positività di questa procedura. In particolare Levine (un ematologo di Boston) in uno studio prospettico controllato, pubblicato nel 1974 sul “**New England Journal of Medicine**”, sull'efficacia della terapia ne sottolineava la liceità e i benefici, pur rilevando in alcuni pazienti il fallimento degli obiettivi proposti, da ricercarsi soprattutto in una non perfetta adesione ai protocolli proposti da parte dei pazienti o per l'abitudine a “sopportare” episodi minori o per il disagio dell'autoinfusione stessa o ancora per problemi di approvvigionamento del farmaco, che nel Sistema Americano è fornito da Compagnie private di assicurazione.

Nella nostra esperienza, che pure risente dei vantaggi della tipologia di un piccolo Centro, cui accede un numero contenuto di pazienti raggiungibili anche telefonicamente con una certa facilità, ci siamo avveduti come nel tempo quegli automatismi previsti dal “contratto sancito dalla L.P. n° 23” ovvero le informazioni relative ai trattamenti e al loro esito e gli accessi al Centro per i controlli periodici, non siano affatto rispettati e tendano a sfumare negli anni.

Questo aspetto è particolarmente importante, perché è evidente che, al di là del corso di addestramento, la terapia dell'Emofilico è un evento dinamico che può cambiare tipologia nel tempo a seconda, per esempio, del recidivare degli episodi a carico di una stessa articolazione, dell'immissione in commercio di nuovi prodotti, ecc.

Una recentissima pubblicazione su una rivista di recente genesi “**HAEMOPHILIA**” (ottobre 1995) riguarda la ricaduta in termini di:

- conoscenze sull'Emofilia
- conoscenze sul grado di purezza e sull'inattivazione virale dei concentrati antiemofilici
- aspetti psicologici, di gradimento dell'autoinfusione.

In due Centri di tipologia simile: il “New England Hemophilia Center” di Worcester - Massachusetts (USA), diretto da Doreen Brettler e il Centro per l'Emofilia “Bianchi Bonomi” di Milano (Italia), diretto dal Prof. Mannucci sono stati distribuiti dei questionari ai pazienti.

La distribuzione degli emoderivati era:

1. Direttamente a casa (a carico di un'assicurazione privata o pubblica) in USA
2. Nelle farmacie esterne per il Centro di Milano, a carico del Sistema Sanitario Nazionale.

I risultati dei questionari sono:

- **USO del CONCENTRATO** specifico: corretto per il 77%.
- Conoscenza sulle procedure di **INATTIVAZIONE VIRALE e GRADO DI PUREZZA**: corretta per il 37%, errata per il 37% ; non risponde il 26%.
- **PRODUZIONE DI FATTORE VIII e USO DI PLASMA UMANO** per la produzione: errato per il 21 % in USA e per il 39% a Milano.

- **FATTORE MONOCLONALE:** Affermano che non viene prodotto da sangue umano: in USA per il 24% e a Milano per il 18%.
- Sviluppo di **INIBITORE** per concentrati inattivati con diverse metodologie: risposte quanto mai varie.
- Fra i due Centri c'è una piccola, ma ben definita percentuale di pazienti che ritiene che il fattore ricombinante possa trasmettere virus umani. Inoltre non c'è fra i pazienti consapevolezza sulla forza di inattivazione virale delle varie metodologie in uso.
- Ancora il 10% risponde che la scelta del prodotto è del paziente.

Gli autori rilevano dunque che il coinvolgimento dei pazienti sulla malattia e sui concentrati infusi è deludente, sia per una carenza educativa da parte dei Centri che per una rimozione del loro stato di malattia, cui si somma una rapida evoluzione nella produzione dei concentrati. Gli autori concludono sull'importanza di una continua educazione dei pazienti con particolare attenzione a:

- training;
- l'ingiunzione di un ritorno di informazioni di follow up;
- aspetto economico della terapia.

Questi aspetti devono rientrare in un programma di terapia domiciliare e possono minimizzare i rischi che possono essere associati all'autoinfusione.

Le considerazioni relative al pericolo di una carenza di comunicazioni fra Centro e pazienti ci aveva indotto, già qualche anno fa, alla progettazione di un sistema capace di migliorare i flussi informativi bidirezionali fra i pazienti e i medici, sfruttando le risorse offerte dalla tecnologia informatica e telematica in una nuova concezione metodologica-organizzativa.

Il progetto ha ricevuto la sovvenzione economica della Provincia e dopo una prima versione, che si è rivelata nella pratica di applicazione non del tutto ottimale, l'anno scorso, su questa impostazione e tenuto conto delle oggettive disponibilità di risorse umane e di mezzi tecnici, si è proceduto ad una nuova fase di macroanalisi per lo sviluppo d una soluzione informatica (telematica) più efficace alla realizzazione di questo obiettivo.

In altri termini questo supporto non vuole sostituire la Cartella clinica, ma permettere una gestione integrale del carico e dello scarico dei prodotti antiemofilici, la registrazione (in tempo reale) degli episodi emorragici o di altra natura per cui i prodotti vengono utilizzati, un aggiornamento sulle condizioni sierologiche per le principali malattie infettive trasmesse con i derivati del sangue.

Ha avuto genesi così il software applicativo **“HAEMO”** che permette un interscambio informativo bidirezionale fra il Centro e tutti pazienti, seppure con modalità e mezzi telematici differenziati per i vari pazienti. **“HAEMO”** funziona in ambiente Windows © e sfrutta, quindi tutte le potenzialità di questo ambiente.

Il nucleo del sistema è l'amministrazione delle anagrafiche e dei dati clinici dei pazienti, con aggiornamento dei dati da e per il magazzino generale e importazione degli aggiornamenti provenienti dai pazienti che si autoinfondono. Mediante il Sistema, al Centro vengono elaborati:

- informazioni per la segreteria;
- informazioni di utilità generale, per esempio il medico reperibile;
- dati sanitari personali, utilizzabili dal paziente collegato in rete via modem.

Questo è possibile per il continuo afflusso dei dati da parte degli utenti, che permette una dinamica gestione di carico-scarico degli emoderivati.

La finestra principale (PROGRAM MANAGER) presenta varie icone, che rappresentano le applicazioni disponibili. Il sistema prevede inoltre diverse classi di utenti

SA **AMMINISTRATORE di sistema** (responsabile della gestione globale del server)

AV **AMMINISTRATORE del Data Base** e delle applicazioni relative al SOFTWARE **“HAEMO”**

PE **PAZIENTI EMOFILICI**, con diverse possibilità:

- PE/PC con PC
- PE/FX con fax
- PE/TF con telefono e posta

MR **MEDICI in reperibilità**

MA **MEDICI di reparto**

GM **GESTORE del magazzino** prodotti emoderivati

AA **SEGRETARIO dell'Associazione.**

Sono stati definiti dei privilegi di accesso, che vanno da nessuno a tutti, passando per la semplice lettura dati, aggiunta dati, cancellazione, ecc. Entrando nel cuore del programma, l'opzione **DATI CLINICI**, cui hanno accesso i medici del Centro e l'amministratore di sistema, prevedono varie opzioni:

- ❖ Gestione dati paziente
- ❖ Gestione altre informazioni
- ❖ Gestione dati infezioni
- ❖ Gestione accessi
- ❖ Gestione eventi emorragici
- ❖ Gestione altri eventi
- ❖ Gestione eventi aggiuntivi/prescrizioni.

Nell'anagrafica si sottolinea la possibilità di:

1. **Attivare o meno il paziente** (vivo-deceduto)
2. **Autorizzare le informazioni anagrafiche** (ed esclusivamente quelle) per la segreteria dell'Associazione a seconda che l'Emofilico sia o meno associato.

Le altre informazioni sono di tipo sanitario:

- **Tipo deficit** (sono codificati in tabella)
- **Inibitore**
- **Medico curante**
- **Emoderivato di prima scelta.**

Da questa pagina è possibile passare con i classici bottoni ad altre due pagine.

Altre informazioni paziente: emoderivato di seconda scelta, elementi condizionanti farmaci.

Ai **dati relativi alle infezioni**:

- HBV
- HCV
- HIV 1
- HIV2
- Parvovirus B 19.

Eventi Emorragici. Sia che il paziente acceda direttamente al Centro, sia che fornisca informazioni relative alla pratica di autoinfusione, in questa pagina (del tutto analoga a quella che il paziente dotato di PC e collegato via modem ritrova a casa) è permessa la registrazione di:

- **tipo**
- **sede**
- **giorno e ora delle emorragie**
- **terapia sostitutiva attuata.**

I dati sono codificati in tabelle e quindi disponibili per l'elaborazione statistica dei dati.

Il **MAGAZZINO GENERALE** si articola nella funzione di:

- **Carico**
- **Scarico** (consegna dei prodotti al paziente).

L'opzione di scarico consiste nella registrazione della consegna di prodotti antiemofilici ai pazienti, creando in questo modo il loro magazzino personale, da cui autonomamente con il PC, o inviando le schede al Centro, si attingono gli emoderivati utilizzati in regime di

autoterapia. È stata prevista l'introduzione di una giacenza (scorta) minima di prodotti, per tipo ed unità, che attiva un allarme quando il magazzino è sottoscorta.

Il paziente, che accede ai suoi dati attraverso una password personale,

1. **Riceve informazioni** su:

- **MEDICO REPERIBILE** in quella data
- Eventuali **MESSAGGI DELL'ASSOCIAZIONE**
- Eventuali **MESSAGGI URGENTI DAL CENTRO**.

2. **Aggiorna il proprio magazzino personale** per gli emoderivati acquistati in farmacie esterne.

3. **Segnala l'uso di prodotti antiemofilici per autoinfusione**, differenziando se questo è stato necessario per evento emorragico o per profilassi, del tutto analogamente a quanto già descritto.

In conclusione il **software "HAEMO"** è stato sviluppato in ambiente Windows NT© e Data Base relazionale BETRIVE©. Questo garantisce al prodotto una solida piattaforma per il suo sviluppo sia in versione monoutente che in rete. Il Data Base può garantire un'integrazione con ambienti a livello superiore, oppure lo scambio dati con applicativi diversi sia ai fini statistici che grafici. È già presente l'integrazione con un programma statistico **"ANASTAT"**, software sviluppato in EPI-INFO. Per quanto riguarda la riservatezza dei dati in transito fra server e PC e viceversa, questa è garantita dalla trasmissione crittografata della password e dall'impedimento di attribuzione di password ovvie.

Prof. LINO ORSINGHER

"Il supporto psicologico al paziente e alla sua famiglia"

Buona sera, io sono quello che ha meno da dire, perché il nostro è tutto un lavoro da fare, da creare, da programmare.

In effetti credo che in questi 20 anni l'Associazione abbia svolto una gran mole di lavoro, però il discorso psicologico è stato proposto soltanto lo scorso anno e, se noi dovessimo fare qui un consuntivo facciamo presto: ci siamo visti due volte con risultato positivo la prima volta, con risultato abbastanza sfuggente la seconda e poi la cosa è andata via via sfumando ovviamente perché le preoccupazioni erano orientate più su temi di tipo farmacologico, di tipo medico e così via.

Io ho dichiarato una mia disponibilità perché mi sono reso conto già allora ma adesso in modo particolare, della opportunità di un supporto psicologico proprio perché c'è una serie di problemi, soprattutto in termini relazionali, cioè la relazione della persona con se stesso e con il proprio disagio. Poi c'è un problema relazionale nel senso familiare: il rapporto della persona sana con la persona ammalata, il rapporto della persona ammalata con la persona sana, il rapporto per così dire della malattia nei confronti di un ambiente sociale che costantemente riscontriamo alquanto sordo in linea generale a certe tematiche, perché è piuttosto sfuggente.

Quindi credo che se noi potessimo trovarci e studiare insieme, analizzare con una certa pazienza anche questi aspetti, credo in fin dei conti che la vostra Associazione da un'Associazione, diciamo così, difensiva possa diventare un'Associazione attiva, creativa e vitale, proprio da questo contributo interno attraverso questa interpretazione.

Il dott. Fumo si domandava come può accadere che un ragazzo nega di sapere qual è la capitale della Francia, ma perché probabilmente si offende di fronte a una domanda del genere, per cui la risposta risulta in qualche modo aggressiva, oltre che critica e noi abbiamo secondo il mio parere, tutta una serie di atteggiamenti da verificare, da analizzare che però non possiamo dare per scontati, non possiamo anticipare semplicemente su basi teoriche. Credo che bisognerebbe fare un grosso lavoro sul campo: parlarci, sentirci,

raccogliere questi elementi, confrontarli e svilupparli, in modo da avere un quadro specifico diciamo di quelli che sono le reazioni comportamentali di una specie di categoria di persone che appartengono a un certo *modus vivendi*.

Ecco, se posso dire una piccola conclusiva impressione su tutto quello che ho sentito dire questa sera, è un po' questa: dal punto di vista psicologico ho sentito una serie di interventi, ovviamente molto tecnici, molto precisi, anche molto illuminanti per chi di queste cose non sa gran che, però io intravedo un evidente pericolo, in un certo senso, di interpretare in modo sbagliato il rapporto con la propria corporeità, secondo il mio punto di vista noi continuiamo a sbagliare, poiché quando parliamo del nostro corpo noi usiamo un verbo sbagliato. Noi tendiamo a dire io ho un corpo, anziché imparare a dire io sono il mio corpo.

Credo che su questo noi dobbiamo sviluppare soprattutto un rapporto corretto tra di noi, per poter trasformare questa nostra presenza, sia pur tecnica e psicologica, in qualcosa di utile, qualcosa che apre e che non chiude, qualcosa che ci rende attivi all'interno della vita, come del resto già si fa, ma non tanto in uno schema difensivo e piuttosto asserragliato, ma in uno schema molto più aperto, molto più disinvolto, molto più sicuro in cui abbiamo delle cose da comunicare e da trasmettere che probabilmente per altre vie non riusciamo a scoprire.

Io mi fermerei qui perché è solo un progetto.