

Il Girasole

RIVISTA TRIMESTRALE DI CURE PALLIATIVE

Vivremo in eterno in quella parte di noi che abbiamo donato agli altri

SALVADOR ALLENDE

ANNO 5 | N. 3 | NOVEMBRE 2024

QUALITÀ E QUANTITÀ
DELLA VITA;
L'IMPORTANZA DI
VALORIZZARE IL TEMPO
- PAG. 4

LA SCLEROSI
LATERALE
AMIOTROFICA
- PAG. 18

BAMBINA CURATA
GRAZIE A UNA
SCOPERTA DEL
CEINGE -PAG. 42



FONDAZIONE
CLOTILDE

Sommario

- 03.** Qualità e quantità della vita; l'importanza di valorizzare il tempo
Paolo Cesaro
- 06.** Giambattista Vico e l'Intelligenza Artificiale in Medicina
Paolo Maggi
- 14.** Vita in Hospice
Pet Therapy e clown therapy
- 16.** La Sclerosi laterale amiotrofica
Giulio Maresca
- 30.** Vivere con la SLA: la dimensione psicologica
Ilaria Stellato
- 36.** Ancora violenza verso medici e operatori sanitari
Flaminia Mangano
- 38.** Una bambina affetta da Neuroblastoma curata grazie a una scoperta del CEINGE
CEINGE
- 40.** Real Orto Botanico, una eccellenza scientifica napoletana
Paolo Cesaro
- 45.** App FuturaCare
per IOS e Android
- 46.** Un medico di famiglia, Napoli, la peste e i giorni del Covid. Un'altra storia di Brancati
Recensione di Albero Vito

Rivista Trimestrale

Anno 5 n.3

Novembre 2024

Editore: Fondazione clotilde

redazioneilgirasole@gmail.com

Direttore Responsabile

Paolo Cesaro

Art Director

Irfid Marketing

Redazione

Fabio Borrometi - C. P. Pediatriche

Fabrizio Capuano - Volontariato

Arturo Cuomo - Terapia del Dolore

M. Rosaria Monsurrò - S.L.A.

Vincenzo Montesarchio - Oncologia

Carlo Negri - Comunicazione

Alberto Vito - Psicologia Clinica

Vincenzo Zurlo - Nutrizione Artificiale

Qualità e quantità della vita; l'importanza di valorizzare il tempo

Paolo Cesaro

‘Il nostro obiettivo è semplice: migliorare la salute e l'autonomia dei malati - così Atul Gawande, chirurgo statunitense di origine indiana, all'apertura del congresso dell'American Society of Clinical Oncology - *e quando non ci riusciamo ci sentiamo smarriti:*

come possiamo ottimizzare la salute dei malati sia in termini di qualità, sia di quantità della vita? Come possiamo aiutarli a migliorare la quantità e la qualità della vita?’

Il miglioramento della qualità di vita, insieme al controllo del dolore, è lo scopo principale delle cure palliative.

L'obiettivo della medicina di oggi è sacrificare il tempo delle persone con la speranza di guadagnare più tempo in futuro. L'obiettivo della medicina palliativa, invece, è quello di usare tutte le nostre competenze per far sì che i pazienti abbiano oggi il loro giorno migliore a prescindere dall'outcome di domani.

Il prolungamento della vita non dovrebbe rappresentare l'obiettivo del processo decisionale del medico palliativista, che deve invece prestare attenzione a preservare il più possibile la qualità della vita del paziente.

Quando, come medici, ci prendiamo cura di pazienti con malattie terminali, il momento cruciale arriva quando i pazienti hanno il compito di scegliere se continuare il trattamento o scegliere le cure palliative.

I pazienti vivono questa decisione come una scelta



tra il continuare a combattere o l'arrendersi. Sono queste le circostanze contro le quali ci troviamo a combattere.

Abbiamo imparato molte cose studiando Medicina e durante i nostri percorsi di Specializzazione, ma il morire non è una di queste. Abbiamo appreso come risolvere molte situazioni, ma, per tutto quello che non possiamo aggiustare, non sappiamo cosa significa essere bravi.

Per migliorare la qualità della vita di un paziente è importante indagare il suo pensiero ponendo domande semplici: quali sono le tue priorità? cosa conta di più? quali sono le tue più grandi

‘Il nostro obiettivo è semplice: migliorare la salute e l'autonomia dei malati - così Atul Gawande, chirurgo statunitense di origine indiana, all'apertura del congresso dell'American Society of Clinical Oncology - *e quando non ci riusciamo ci sentiamo smarriti:*

come possiamo ottimizzare la salute dei malati sia in termini di qualità, sia di quantità della vita? Come possiamo aiutarli a migliorare la quantità e la qualità della vita?’

Il miglioramento della qualità di vita, insieme al controllo del dolore, è lo scopo principale delle cure palliative.

L'obiettivo della medicina di oggi è sacrificare il tempo delle persone con la speranza di guadagnare più tempo in futuro. L'obiettivo della medicina



Luciano De Crescenzo

palliativa, invece, è quello di usare tutte le nostre competenze per far sì che i pazienti abbiano oggi il loro giorno migliore a prescindere dall'outcome di domani.

Il prolungamento della vita non dovrebbe rappresentare l'obiettivo del processo decisionale del medico palliativista, che deve invece prestare attenzione a preservare il più possibile la qualità della vita del paziente.

Quando, come medici, ci prendiamo cura di pazienti con malattie terminali, il momento cruciale arriva quando i pazienti hanno il compito di scegliere se continuare il trattamento o scegliere le cure palliative.

I pazienti vivono questa decisione come una scelta tra il continuare a combattere o l'arrendersi. Sono queste le circostanze contro le quali ci troviamo a combattere.

Abbiamo imparato molte cose studiando Medicina e durante i nostri percorsi di Specializzazione, ma il morire non è una di queste. Abbiamo appreso come risolvere molte situazioni, ma, per tutto quello che non possiamo aggiustare, non sappiamo cosa significa essere bravi.

Per migliorare la qualità della vita di un paziente è importante indagare il suo pensiero ponendo domande semplici: quali sono le tue priorità? cosa conta di più? quali sono le tue più grandi paure e preoccupazioni? qual'è la qualità di vita che troveresti accettabile? Quando non facciamo

Immagina, con i pazienti, quale possa essere per loro una vita degna di essere vissuta e usa le tue capacità mediche per renderla possibile.

Atul Gawande

domande, la cura non è allineata alle priorità delle persone e il risultato può essere la sofferenza.

Qualche mese fa ho posto queste domande ad una persona ospite della nostra struttura:

'Beh, - mi ha risposto - se potessi mangiare ogni giorno un gelato al cioccolato e guardare le partite di calcio del mio Napoli in televisione, per me sarebbe abbastanza. Permettetemi di farlo finché ci riesco. Sarebbe la miglior vita possibile.'

In tanti, anche lontani dal campo della medicina, hanno affrontato il tema della qualità della vita. Luciano De Crescenzo, un uomo profondo, napoletano intriso ed orgoglioso della proverbiale saggezza partenopea, capace di comunicare questa sua grande saggezza in modo tale da farsi capire da tutti, ci ha regalato preziose lezioni di vita; una delle mie preferite riguarda proprio il tempo, non da un punto di vista fisico ma da quello umano. In un indimenticato film, ci spiegò che il tempo ha senso di esistere solo se lo si riempie di emozioni; in caso contrario, non è altro che il movimento delle lancette di un orologio.

'Il tempo è come una linea. - le parole di De Crescenzo - Se vivi senza emozioni, quella linea è retta e la tua età corrisponde esattamente agli anni che hai trascorso su questa terra. Se vivi il tuo tempo con emozione quella linea è un continuo salire e scendere, salire e scendere; in questo modo, potresti avere 60 anni ma la tua età potrebbe essere rimasta molto indietro, perché la linea del tuo tempo si è piegata su se stessa, rifiutandosi di seguire quella retta del tempo.'

Il tempo è una grandezza bidimensionale, - sosteneva il filosofo napoletano - puoi viverlo in lunghezza o in larghezza.

Se lo vivi in lunghezza, in modo monotono e sempre uguale, dopo 60 anni avrai 60 anni. Se invece lo vivi in larghezza, con alti e bassi, magari facendo pure qualche sciocchezza, dopo 60 anni avrai solo 30 anni!

Il problema è che gli uomini studiano come allungare la vita, quando invece dovrebbero studiare come allargarla!

Esiste, poi, un tempo esterno e un tempo interno. Il tempo esterno è quello degli orologi, dei calendari, ed è uguale per tutti.

Il tempo interno è un fatto personale nostro, come il colore degli occhi e dei capelli, ed è diverso da persona a persona. Ecco perché ci sono persone che hanno 60, 70 o 80 anni ed hanno l'impressione di averne 20. La verità è che non è un'impressione: ne hanno davvero 20!

L'età, come il tempo, è solo un'invenzione; ciò che conta è vivere al massimo delle nostre possibilità il tempo che abbiamo a disposizione.

Sono riflessioni semplici ma sono la base per chi si impegna, quotidianamente, per dare sollievo a coloro che sono vicini alla conclusione del loro tempo esterno!

Bibliografia:

Gawande A.: Why doctors hate their computers. New Yorker 2018.

Gawande A.: A doctor should be like a counsellor, not a retailer. The Times of India 2014.

Woloshin S, Schwartz LM.: Press releases: transla.ng research into news. JAMA 2002.

Giambattista Vico e l'Intelligenza Artificiale in Medicina

Paolo Maggi

Docente Università Luigi Vanvitelli

Direttore U.O.C. Malattie Infettive e Tropicali A.O.Caserta



Giambattista Vico, filosofo

'Si potrebbe [...] presentare la storia ulteriore del pensiero come un ricorso delle idee di Vico'.

Benedetto Croce.

Qualche tempo fa sono stato sollecitato da un lettore di queste mie pagine a parlare di medicina e intelligenza artificiale (AI, per gli amici). Ho impiegato del tempo, forse troppo. Ma proporre qualche riflessione un minimo originale su questo argomento non è cosa facile.

Superare poi la diffidenza psicologica rispetto ad una novità che rischia di mandare in frantumi la figura del medico come da secoli è stata intesa è cosa ancor meno facile. Sì, perché mi sentirei tanto rassicurato e rassicurante se potessi dire che, alla fine, nulla può cambiare, perché un robot non potrà mai sostituire il vostro buon vecchio dottore. Ma le cose non stanno esattamente così. La rivoluzione ci sarà, e sarà rapida. Dopodiché, nulla sarà più come prima. Inutile illudersi.

Quando ero poco più che bambino ricordo di aver visto un film in televisione che parlava di un'università americana dove studenti di medicina e professori convivevano in un rapporto non sempre facile. Non sono mai più riuscito a rintracciare quel film né ricordo il titolo o gli attori, ma esercitò su di me un notevole fascino e non escludo che abbia contribuito, in modo



subliminale, a determinare le mie scelte successive.

Però ricordo bene una scena che si svolgeva più o meno così: in un confronto a brutto muso il professore chiedeva allo studente: "sai cos'è un medico? Memoria!" e gli lanciava addosso un ponderoso volume. L'aitante studente lo afferrava al volo mentre il professore gli ordinava di aprire una pagina a caso e dirgli qual era. Dopodiché il professore ne recitava a memoria il contenuto.

Certo, allora come ora, il medico è anche questo: capacità di ricordare. Ricordare quello che ha studiato, ricordare le esperienze cliniche che ha vissuto, ricordare ciò che i maestri e i colleghi gli hanno trasmesso, ricordare i lavori scientifici che ha letto.

Tutto questo, lo sappiamo, costituisce quel bagaglio di conoscenze che, quanto più è vasto, tanto più assicura che il medico sia in grado di giungere prontamente alla diagnosi e alla terapia.



D'altronde, la prima cosa che ciascuno di noi fa, di fronte ad un problema di salute, è quella di rivolgersi ad uno specialista di grande esperienza. Ora invece immaginiamoci un medico dotato di poteri soprannaturali, che racchiuda in sé l'esperienza di milioni e milioni di pazienti curati, che ricordi le esperienze trasmessegli da migliaia di maestri e colleghi, che abbia completa memoria di immense biblioteche scientifiche lette dalla prima

all'ultima riga.

Chi non sceglierebbe quello specialista? Sappiamo che l'AI è in grado di fare tutto questo. A breve, potentissimi algoritmi saranno in grado di elaborare i sintomi e i segni che i pazienti manifestano, i dati provenienti dai loro esami di sangue, dalle immagini delle loro radiografie, TAC e risonanze, confrontarli con immensi archivi, e formulare in tempi rapidissimi una diagnosi.



Nei casi più complessi, indicheranno le indagini di completamento necessarie per restringere sempre più le ipotesi diagnostiche fino ad arrivare al verdetto finale.

Fatta la diagnosi, altri algoritmi suggeriranno le terapie migliori, aggiornate alle indicazioni delle più recenti linee guida; indicheranno contemporaneamente tutte le possibili interazioni farmacologiche con gli altri farmaci assunti dal paziente e le possibili soluzioni per prevenirle (magari suggerendo le più opportune modifiche ai trattamenti utilizzati, o ai loro dosaggi). La diagnostica e la terapia non saranno mai più le stesse. Alcuni specialisti saranno come autisti alla guida di vetture dotate di efficientissime guide assistite, altri avranno addirittura piloti automatici e il loro ruolo dovrà essere necessariamente ridiscusso.

Chi si occupa solo di interpretare immagini potrebbe dover cambiare mestiere. D'altra parte credo che, quanto più il ruolo del medico è di tipo artigianale, tanto meno è influenzabile dall'AI. Perciò immagino che tutte le branche chirurgiche saranno grandemente aidate da robot che miglioreranno la manualità dei chirurghi (già li stanno mettendo in grado di operare a distanza) ma difficilmente a breve termine un robot potrà essere in grado di operare in totale autonomia un paziente.

Tutto questo, ovviamente, ridurrà di molto le denunce ai medici, perché la loro autonomia decisionale sarà notevolmente ridotta e gli algoritmi, aggiornatissimi e documentatissimi, già oggi sono costruiti a prova di avvocato.

Ma il medico non è solo memoria. È anche, direi soprattutto, quell'universo di interazioni e comunicazioni con l'altro da sé. E l'altro da sé è quello che, per molti secoli, abbiamo chiamato Paziente (e che io mi ostino a voler chiamare così, e non Persona, perché diffido delle maschere, come ho avuto modo di argomentare nelle pagine di questo blog).

Il medico è anche capacità di raccogliere le emozioni, le parole, le storie dei suoi pazienti, le sue paure, le sue tristezze, le sue speranze, e rispondere adeguatamente a ciò, diventando non solo veicolo di terapie ma, egli stesso, terapia.

Qualcuno chiama tutto ciò empatia. E su questo punto si arroccano i nostalgici della medicina tradizionale sostenendo che mai l'AI sarà in grado di riprodurre la sfera emozionale del rapporto medico-paziente. Io non sarei completamente sicuro neanche di questo.

Ma questo è un punto che va attentamente analizzato. Sappiamo infatti, per esempio, che il MIT Media Lab's Affective Computing Group sta sviluppando algoritmi che riconoscono e rispondono alle emozioni umane basandosi sulle loro espressioni facciali, sul tono della voce, sulle posture e su altri indizi. Già esistono robottini in grado di recepire le emozioni dei pazienti che sono stati loro affidati, e fornire adeguate risposte. Possiamo essere certi che non litigheranno mai con l'utenza, la quale sembra essere soddisfatta e preferirli ai tradizionali operatori sanitari, non sempre armati di adeguata pazienza. Questo potrebbe rivoluzionare i caotici e sovraffollati Pronto Soccorso.

Non è difficile immaginare cosa a breve potrebbe succedere: Il paziente Paolo arriva di corsa, ed è subito accolto con infinita gentilezza da un robottino dotato di un rassicurante volto umano. Questo assistente artificiale sa già tutto di lui, perché la sua cartella clinica informatizzata è presente sul microchip della tessera sanitaria. Con molta diligenza ascolterà le ragioni che lo hanno indotto a recarci al Pronto Soccorso, elaborando tutte le parole-chiave che gli fornirà.



Probabilmente lo stesso robottino, specializzato anche nell'essere rassicurante, farà da navigatore al signor Paolo conducendolo nelle varie tappe del suo itinerario e spiegandogli, con dovizia di particolari, tutto quanto egli vorrà legittimamente sapere sul suo destino. Nessun arcigno dottore gli risponderà mai più con l'orribile stereotipata frase "Lei faccia il paziente che io faccio il medico". Con sistemi elaborati sul modello dei riconoscimenti facciali, farà già probabilmente una prima visita basata sui segni del suo volto e su lesioni eventualmente presenti sulla sua pelle (anche quelle sono, in fondo, immagini, analizzabili e confrontabili con immensi archivi).

Ai nostri tempi imparavamo a riconoscere le facies, tipiche di alcune malattie. Ora lo farà il nostro collega virtuale. A un medico in carne ed ossa (forse) sarà dato il compito di effettuare una tra le poche attività artigianali ancora rimaste: completare la visita.

Naturalmente, libero da mille altre incombenze, tra cui quella di litigare con l'utenza, potrà farlo con estrema perizia, e ad un numero elevatissimo di pazienti. Sempre che il robottino-navigatore non inviti il signor Paolo ad accomodarsi su un bel lettino dove una TAC, con pochissima esposizione a radiazioni nocive, lo scannerizzerà, strato per strato, dalla cima dei capelli alla punta dei piedi. A un altro robot, poi, sarà affidato il compito di fare un prelievo e attaccare una flebo. State sicuri che sarà infallibile. Raccolti tutti i dati necessari sarà un gioco da ragazzi, pardon, da algoritmi, stabilire il percorso diagnostico e terapeutico.

Risultato di tutto questo: risolto il problema della carenza di medici nel Pronto Soccorso (che avranno solo compiti di supervisione a un ordinatissimo vai-e-vieni di robottini super efficienti), utenza soddisfatta, non più medici e infermieri malmenati, perché tutto sarà fatto con garbo, criteri rigorosi e competenze aggiornate in tempo reale. E scusate

se è poco.

Quindi la figura del medico scomparirà? La medicina diventerà dominio di robot guidati da sofisticatissimi algoritmi? In realtà, questa prospettiva la escluderei.

Un accesso al pronto soccorso è il più delle volte un'esperienza traumatica, ma dura qualche ora, magari un po' di più, se si decide di trattenere per qualche giorno il signor Paolo in ricovero breve. Ma la malattia è un'altra cosa. È un percorso lungo, a volte molto lungo, nel dolore fisico e mentale. È un'esperienza originaria, come la nascita, l'amore, la morte. Anzi, è proprio quell'area grigia che si interpone tra la vita e la morte.

E come tu; gli eventi cardinali della nostra vita, è in gran parte fatto di relazioni. Perché tutta la vita sulla nostra terra, e non solo, è fatta di relazioni. E in questo il medico riveste un ruolo primario, perché è il mediatore, il catalizzatore della relazione tra il malato e quell'universo nuovo che gli si apre davanti a causa della malattia.

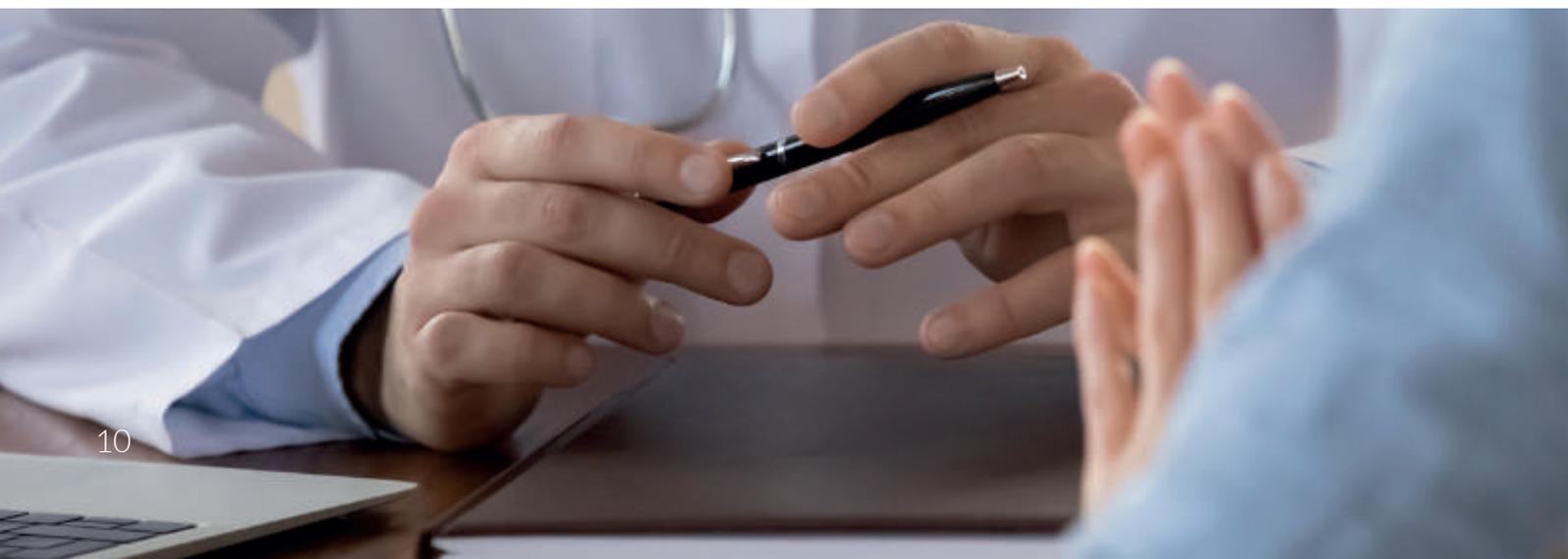
Bene, certamente a questo punto qualcuno mi ricorderà che, nell'ultimo anno o due, non è ancora riuscito a vedere in faccia il suo medico di famiglia, che, al massimo, è riuscito a scambiare con lui due parole al telefono (sempre che a questo compito non sia stata demandata la segretaria o il segretario), che le prescrizioni dei farmaci gli sono arrivate via internet, e che le visite a domicilio sono ormai una pia illusione. Direi che, se questo è avvenuto (e bisogna dolorosamente ammettere che a volte è capitato anche a me) ciò è una grave anomalia del sistema, e se l'AI dovesse mai renderla

istituzionale, paradossalmente, ciò potrebbe fare scoppiare questa bolla in maniera clamorosa e richiedere un rapido ripensamento di tutto il rapporto medico-paziente. Perché, se è vero, come ho appena detto, che la malattia va vissuta come relazione, che la malattia vissuta in solitudine è una malattia in un'altra malattia, una esperienza orribile che neanche nel mondo animale è tollerata, se è vero che il medico è il cardine di questa relazione, va anche detto che le relazioni della vita umana non possono essere demandate ad altro che non siano menti umane, costruite con la medesima sostanza.

Sì, il punto centrale è che la mente umana è costruita in maniera completamente diversa da quella di un'AI. E il primo che ha analizzato in profondità questo aspetto è stato Giambattista Vico. Dunque, se fino a questo punto, vi siete chiesti che diavolo c'entra Vico con l'AI e il perché di quell'esergo in apertura, ora state per avere la risposta.

Vico è stato il primo grande studioso delle dinamiche della storia delle nazioni ma, ancor prima, delle dinamiche della mente dell'uomo. Perché tutto quello che accade nella storia delle civiltà è la proiezione macrocosmica di un microcosmo che è dentro ciascuno di noi. Vico ci ricorda che ogni uomo nasce abitando un universo fantastico, che parla il linguaggio del mito e della poesia. E quel mondo è capace di generare quello che lui chiamava la vivida memoria, in altre parole quello che lascia in noi tracce e ricordi indelebili. È da questa radice che in ciascuno di noi si sviluppa poi la mente razionale.

Perché, se nella storia della civiltà umana è la poesia che annuncia l'avvento del pensiero razionale, in



un sublime ricapitolazione dei millenni trascorsi, ognuno di noi nasce poeta, poi diventa filosofo. O medico, o qualunque altra cosa. È il linguaggio mitico e poetico a generare la lingua della sapienza. La sapienza poi genera la scienza. Il mito non è l'antitesi della scienza. È la primascienza. "Gli uomini prima sentono senza avvertire, poi avvertono con animo perturbato e commosso, infine riflettono con mente pura" diceva Vico.

E tu; noi facciamo e rifacciamo questo percorso, passando continuamente dalla commozione alla riflessione. E viceversa. Sì, resta in noi per sempre quel bambino carico di energia e capace di stupirsi, fantasioso e creativo. Continuerà a scrivere poesie tutta la vita, convivendo con l'uomo saggio, pieno di esperienza, e rifornendolo di energie preziose. Anche se quel saggio diventerà negli anni sempre più vecchio e, spesso, non si accorgerà più di avere quel bambino al suo fianco.

"Cos'è la fantasia se non il libero scomporre e ricomporre dei pezzi archiviati nella nostra memoria? E cos'è la memoria se non il magazzino di immagini, fatti accaduti, ricordi reinventati, quando sono ripensati?" scrive Marcello Veneziani nel suo saggio su Vico 2.

Libero e reinventati invece l'ho messi io in grassetto, perché la AI più sofisticata non potrà mai fare operazioni come quella di scomporre e ricomporre liberamente, o reinventare qualcosa. Il perché ce lo descrive bene Joseph Weizenbaum. Questo studioso dei computer, già negli anni settanta dello scorso secolo, distingueva nettamente tra decisioni

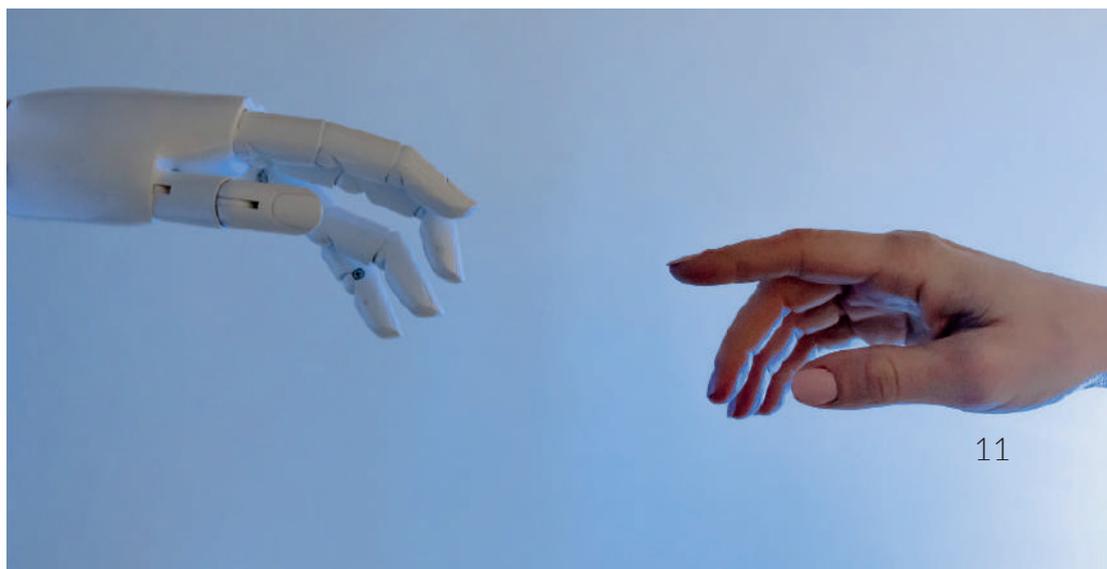


e scelte.

Le decisioni sono algoritmi, attività computazionali e, dunque, sono i percorsi che caratterizzano una intelligenza artificiale.

Le scelte sono dei percorsi molto più complessi, in cui entrano in gioco anche le emozioni, le percezioni, i ricordi, l'empatia, gli affetti e gli amori.

Insomma tutto quanto ha a che fare con la sfera intuitiva e sovrarazionale della nostra mente. Percorsi che un'intelligenza artificiale non è in grado di compiere perché semplicemente è costruita in maniera totalmente diversa. Sarebbe come immaginare di costruire una vetrata di una chiesa gotica con i mattoni. Insomma, per



dirla con Antonio Damasio, *“Non siamo macchine pensanti che si emozionano, ma macchine emotive che pensano”*. Torniamo però a Vico se vogliamo davvero completare la nostra analisi sulla diversità strutturale dell'intelligenza dell'uomo-medico, e quindi della sua non replicabilità, rispetto all'Al.

Per la verità Vico sviluppa, e completa, un'intuizione di Aristotele che ha suscitato, e suscita ancora, molto dibattito. Aristotele sostiene infatti che la filosofia nasce sì dal sentimento, ma da un sentimento in particolare, che egli chiama *thauma*. E ora mi devo scusare con qualche mio lettore che avrà già letto ne *“Il mito di fondazione della medicina”* quello che penso di questo concetto. Ma a questo punto del discorso mi è proprio indispensabile ribadire qualcosa sull'argomento. Per cui chi si ricorda già dello *thauma* salti pure le prossime righe senza remore.

Martin Heidegger traduce questa parola come meraviglia: la filosofia nascerebbe dunque dal sentimento di meraviglia di fronte all'universo che si apre davanti agli occhi dell'uomo quando prende coscienza di sé. Il problema è che non tutti sono d'accordo con questa traduzione. Emanuele Severino infatti non è per niente d'accordo. Secondo lui, traducendo *thauma* con meraviglia *“...si perde completamente di vista la tragica grandezza della nascita della filosofia. Thaumà è infatti, innanzi tutto, l'angosciato stupore, lo stordimento e il terrore dell'uomo dinnanzi al divenire della vita, al dolore e alla morte. Lo dice la stessa struttura etimologica di questa parola potente e terribile”*. E sì, *thauma* descrive un sentimento, ma di paura, non di meraviglia. Omero infatti descrive Polifemo come *“un mostro che suscita orrore (thauma)”*. E

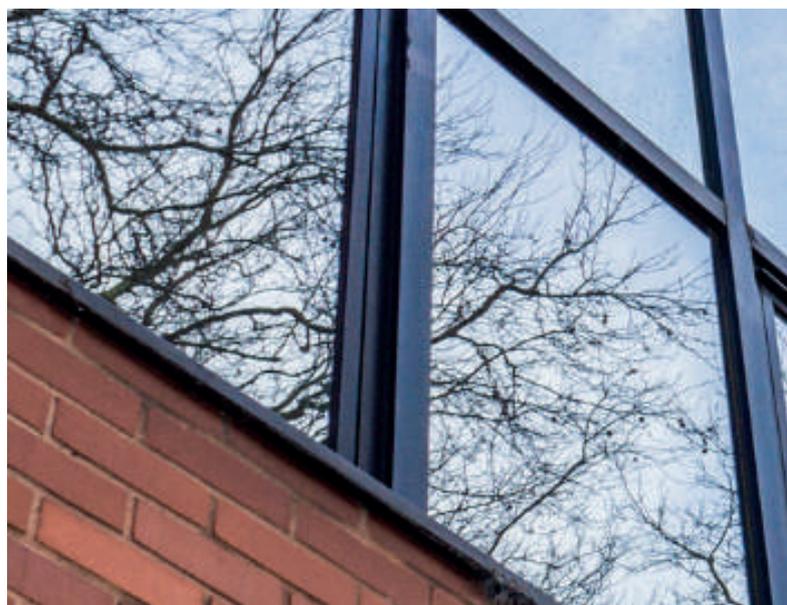
l'intimo legame tra *thauma* e *trauma*, origine di molte malattie della mente e del corpo, non sfugge a nessuno. Così continua Severino: *“Solo scorrendone il significato autentico ci si spiega perché Aristotele affermi che il possesso della filosofia conduce nello stato contrario a quello costituito da thauma, ossia conduce alla felicità che sorge dal risolvimento dei problemi intorno al senso del mondo”*.

Secondo Severino sarebbe infatti una clamorosa contraddizione dare allo *thauma* l'accezione positiva di un sentimento di meraviglia: se la filosofia nasce per darci serenità interiore perché dovrebbe essere il rimedio ad un sentimento positivo? Aristotele è peraltro convinto che il sentimento che lui descrive come *thauma* sia anche all'origine del mito, che nella cultura dell'uomo ha preceduto di molto l'arrivo della filosofia (e, secondo me, è ancora una categoria della mente dell'uomo che nessuna filosofia potrà mai rimpiazzare).

E anche questo, secondo Severino, ci conferma il reale significato che aveva lo *thauma* per Aristotele: *“Chi si rivolge al mito e vive in esso è in qualche modo filosofo perché anche lui – e anzi lui, prima ancora che sulla terra sopraggiunga il filosofo - ha a che fare con lo stordimento angosciato, con il terrore, e dunque con lo thauma che afferra ogni uomo che apre gli occhi sulla vita. Anche il mito, come poi la filosofia (e la scienza) tenta di arginare e di rendere sopportabile il dolore angosciante”*. Severino descrive la nascita della filosofia, e prima ancora del mito, come un tentativo di rispondere a tutte quelle domande che ognuno di noi si pone di fronte allo stupore angosciato di essere gli unici animali ad avere consapevolezza della loro fragilità e della loro mortalità. E cos'è la medicina se non un'altra attività dell'uomo che



Martin Heidegger
Filosofo tedesco



nasce, ancor più, e forse ancor prima del mito e della filosofia, per tentare di porre un argine alla nostra fragilità di fronte alla malattia e alla morte, a quello stordimento angosciato, a quel terrore, a quello thauma che il loro pensiero ci genera?

Non c'è dubbio che, se la mente razionale nasce dalla mente emotiva, l'arte medica sgorga dalle radici più profonde e angosciose della nostra emotività. Che si sia medici chiamati a dare risposte, o pazienti, che chiedono queste risposte. Abbiamo fin qui fatto un viaggio nella struttura dell'intelligenza dell'uomo-medico e in quella della AI.

E, alla fine di questo viaggio qualche conclusione possiamo azzardarla: mente del medico e AI sono due strutture che poggiano su pilastri totalmente diversi: la prima poggia sulle emozioni, sull'amore spesso, forse ancor più spesso sulla paura. Il secondo sugli algoritmi. Dalla mente dell'uomo nascono le scelte, dall'AI le decisioni. E le prime non saranno mai riproducibili dalle seconde.

Ancora una volta: non si può costruire coi mattoni quello che si costruisce col vetro. E viceversa. Ma se sappiamo sfruttare bene questi due materiali così diversi, comprendendone le differenze e utilizzandoli ciascuno nel modo più appropriato, avremo un'occasione unica: quella di costruire un edificio più robusto e luminoso: una nuova idea di Medicina.

Bibliografia:

- B. Croce. La filosofia di G. B. Vico. Laterza 1975
- M. Veneziani. Vico dei miracoli. Rizzoli 2023
- Joseph Weizenbaum. Il potere del computer e la ragione umana. EGA 1987
- A. Damasio. L'errore di Cartesio. Biblioteca scien.fica Adelphi 1995
- M. Heidegger. I concetti fondamentali della filosofia an.ca. Adelphi 2000
- E. Severino. Il muro di pietra Rizzoli 2006
- Odissea. IX, 252 257

Paolo Maggi, Docente Università Luigi Vanvitelli
Direttore U.O.C. Malattie Infettive e Tropicali
A.O. Caserta

Medico e docente universitario, studioso di filosofia e storia della medicina, ha analizzato il ruolo delle tradizioni iniziatiche nello sviluppo della scienza moderna. È autore di 300 pubblicazioni scientifiche, testi di medicina e testi di filosofia della medicina.



Vita in Hospice

Pet Therapy



Clown Therapy



La sclerosi laterale amiotrofica

Giulio Maresca

Medico Palliativista - Clotilde Hospice

Introduzione. La sclerosi laterale amiotrofica (SLA) è la più frequente malattia neuromuscolare degenerativa del primo e secondo neurone motorio, caratterizzata dalla perdita di funzione della muscolatura somatica.

Jaen-Mar.n Charcot, neurologo francese, nel secolo XIX, conìò il termine indicando:

- Sclerosi laterale: l'indurimento e/o la cicatrizzazione dei tessuti del midollo spinale laterale
- Amiotrofia: atrofia muscolare.

Le principali caratteristiche:

- Perdita estesa della funzione dei motoneuroni che emergono dalle corna anteriori del midollo spinale e dal tronco cerebrale.
- Degenerazione e perdita delle cellule di Betts nella corteccia motoria primaria e la degenerazione del tratto cortico-spinale laterale.
- Gliosi: ipertrofia delle cellule gliali nella corteccia motoria e nel midollo spinale, nelle aree della degenerazione.

Epidemiologia. La SLA rappresenta la malattia più frequente del motoneurone, con una incidenza in Europa del 2,8/100.000 e prevalenza del 5,4/100.000. Gli uomini sono colpiti in misura maggiore che le donne con un rapporto uomini:donne 1,4. Il rischio cumulativo nel corso



della vita è di 1:350 negli uomini e 1:400 nelle donne, con un'incidenza stimata di 1,75-3 ogni 100.000 persone all'anno.

La sopravvivenza è indipendente dal sesso ed è 2-4 anni dalla sua comparsa. L'esordio della malattia avviene nella tarda età adulta (età media all'esordio 61 ± 3.8) ma può colpire anche i giovani.

Fenotipi. l'esordio della malattia vede una grande eterogeneità nel coinvolgimento dei vari distretti del corpo (motoneuroni superiori (UMN), motoneuroni inferiori (LMN), regioni colpite, del decadimento cognitivo e dell'alterazione comportamentale. A causa di tale eterogeneità ci si è chiesti se si tratta di una sola patologia con diversi meccanismi patogenetici o siano diverse patologie con differenti meccanismi. Al momento non esiste ancora una risposta.

4 genotipi. Circa il 10% dei casi è trasmesso geneticamente attraverso mutazioni dominanti, attualmente identificate in circa il 60-70% dei pazienti affetti dalla forma familiare. I geni più comunemente coinvolti nella forma familiare e in alcune forme sporadiche sono:

- SOD1 nel 20% delle forme familiari e nel 2-3% di quelle sporadiche. Il gene SOD1 è stato il primo gene identificato nella forma familiare e sembra essere associato in modo esclusivo alla malattia.
- TARDBP presente nel 3% delle forme familiari e nel 1-2% delle forme sporadiche. La proteina prodotta da questo gene TDP-43 è presente nei neuroni e motoneuroni del 97% dei pazienti affetti da SLA.
- C9orf72 le sue mutazioni sono state identificate nel 40% dei pazienti affetti dalla forma familiare e nel 20% di quelli da forma



sporadica. Inoltre le sue mutazioni sono state riscontrate anche nelle forme con la demenza frontotemporale.

- geni minori (ALS2, SETX, VAPB, FIG4, ERBB4, MATR3, ANG, OPTN, VCP, UBQLN2, CHMP2B, PFN1, hNRPA1 A2/B1, TUBA4A, NEK1, SQSTM1)

Classificazione. Sulla scorta della presenza o meno di geni coinvolti nella genesi della malattia, si è ipotizzato una **classificazione genotipica** che la distingue in familiare (fSLA) e sporadica (sSLA). Alla forma familiare appartengono circa il 10% di tutti i pazienti caratterizzati da una storia familiare di malattia. Il rimanente 90% viene classificato come sporadica, non avendo evidenza di storia familiare di malattia.

Tale classificazione non è precisa dato che almeno il 5% di pazien. identificati come sporadici, presentano mutazioni

geniche come nelle forme familiari. Altri ancora presentano alterazioni geniche che potrebbero essere considerate come fattori predisponenti la malattia (ripetizioni di atassina 2). Fenotipicamente le due forme sono indistinguibili, dato che l'eterogeneità fenotipica si manifesta anche all'interno della stessa famiglia. La eterogeneità fenotipica suggerisce che diversi meccanismi possano essere causa della SLA, suggerendo che potrebbe essere una sindrome.

La classificazione fenotipica della SLA si basa sul livello e area anatomica dei motoneuroni coinvolti e la modalità di esordio. In base al motoneurone coinvolto, distinguiamo:

Tipica sclerosi laterale amiotrofica:

coinvolgimento simultaneo del motoneurone superiore e del motoneurone inferiore con una leggera prevalenza di quest'ultimo. Risulta fatale in circa 4 anni dall'inizio dei sintomi. La debolezza muscolare inizia in un distretto corporeo per poi coinvolge gli altri distretti. I muscoli della respirazione sono solo raramente coinvolti. Nella fase iniziale della malattia.

Sclerosi laterale primaria (PLS o malattia del I motoneurone) , che coinvolge prevalentemente la degenerazione del motoneurone superiore. Non è chiaro se questa manifestazione sia un disturbo distinto o una variante della SLA.

Nella PLS i sintomi iniziano nelle gambe per poi risalire in modo simmetrico agli arti e ai muscoli bulbari. Rimane controverso il coinvolgimento del motoneurone inferiore, specialmente se analizzato con la elettromiografia. I pazienti che presentano PLS ma non anomalie alla elettromiografia 4 anni dopo l'insorgenza, hanno una prognosi migliore, con la probabilità di sopravvivenza di decenni, a differenza dei pazienti con alterazioni elettromiografiche la cui prognosi è peggiore.



Atrofia muscolare progressiva (PMA o malattia del II motoneurone) e con principale coinvolgimento del motoneurone inferiore. Il suo esordio colpisce in modo indifferente qualunque regione del corpo, con una maggiore incidenza negli uomini. La malattia manifesta l'insorgenza di sintomi a carico del motoneurone inferiore nei primi 18 mesi dalla diagnosi.

In base alla sede di insorgenza, abbiamo:

Forma bulbare pura: i pazienti presentano il coinvolgimento iniziale dei muscoli della fonazione, della masticazione, della deglutizione, espressione del danno a carico del II motoneurone. Presenta una maggiore predominanza nel sesso femminile.

Forma pseudobulbare che indica il coinvolgimento del I motoneurone. Le due forme hanno una simile progressione, coinvolgendo principalmente i muscoli bulbari, lasciando indenne, inizialmente, la muscolatura degli arti.

Esordi agli arti. Oltre i due terzi dei pazienti con SLA presentano l'esordio agli arti ed è



S

L

A

considerata una forma “tipica”, suddivisa in alcune varianti che interessano prevalentemente il motoneurone inferiore e una lenta progressione.

La variante ad esordio agli arti superiori è caratterizzata dall'iniziale debolezza agli arti superiori e viene descritta con diversi nomi: sindrome del braccio sospeso, diplegia amiotrofica brachiale, sindrome di Vulpina-Bernhard.

La variante delle estremità inferiori è confinata alle gambe e viene definita come variante pseudopolineuritica, flail arm syndrome, diplegia amiotrofica degli arti. È una forma molto rara, colpisce prevalentemente gli uomini con il coinvolgimento in larga misura del motoneurone inferiore, ed ha una lenta progressione (sopravvivenza media 76-96 mesi).

La variante di Mill è una variante molto rara per la quale esiste una scarsa letteratura. È caratterizzata da una progressione emiplegica di deficit motorio che sale dalle gambe o scende dalle braccia, similmente a quanto accade nella PLS.

I vari fenotipi delle SLA possono vedere anche il coinvolgimento di regioni non motorie come le aree frontotemporali responsabili della demenza riscontrata in circa in 30% dei pazienti con SLA. Oltre alla demenza, altri sistemi possono essere coinvolti come il sistema motorio extra piramidale, soprannucleare, il sistema nervoso autonomo.

Ci sono, inoltre numerose osservazioni che altre aree del sistema nervoso centrale come l'ipotalamo, possano essere coinvolte.

Fattori di rischio

Età: L'invecchiamento è un fattore di rischio ormai riconosciuto nella SLA, con un'età media di insorgenza di circa 60 anni e gli uomini hanno un maggiore rischio di una insorgenza precoce rispetto alle donne anche se il rischio cresce per entrambi i sessi con l'avanzare dell'età.

Esistono diversi processi, come la senescenza cellulare, l'instabilità genetica, l'alterazione della comunicazione inter ed intracellulare, che possono essere responsabili della neurodegenerazione alla base della fisiopatologia di alcune malattie neurologiche tra le quali la SLA. L'esposizione ad altri fattori di rischio per tempi prolungati, come l'esposizione a tossine, la mutazione genetica del cromosoma 9, contribuiscono a aumentare il rischio di contrarre la SLA, con l'avanzare dell'età.

Alcuni di questi fattori influenzano in modo diverso il sesso maschile dal femminile con differenze anche prognostiche.

Ormoni sessuali: la regolazione della funzione cerebrale è legata agli estrogeni. La loro fluttuazione è considerata fondamentale nella differente prevalenza della SLA nei due sessi. A conferma della azione proteiva degli estrogeni nella insorgenza della SLA, si è osservato che periodi riproduttivi più lunghi sono associati a minor rischio di malattia e più lunga sopravvivenza. I numerosissimi studi condotti che hanno dimostrato il ruolo degli estrogeni nel modificare la prevalenza e la prognosi della SLA nelle donne e negli uomini, hanno suscitato molto interesse nel valutare gli effetti della supplementazione.

Una recente revisione sistematica sull'uso postmenopausale degli estrogeni e l'insorgenza di SLA, conclude che la somministrazione di estrogeni ha un ruolo prevalente nella prevenzione più che nel suo trattamento.

Gravidanza: gli studi su SLA e gravidanza sono

pochi per la gravidanza successiva alla diagnosi di SLA è molto rara così come sono rare le segnalazioni di gravidanza durante la diagnosi precoce della malattia. Nei pochi casi seguiti, che non consentono di formulare delle conclusioni, si è osservato la nascita di bambini sani, ma anche ad un peggioramento della malattia.

Fattori genetici: c'è una stretta associazione genetica nella forma familiare (fALS), e una predisposizione genetica in circa il 40-50% dei soggetti con SLA sporadica (sALS). La mutazione prevalente è stata indicata essere la C9orf72, seguita da quella della SOD1, FUS e TARDHP rispettivamente. In una recente metanalisi sulla analisi della epidemiologia genetica della SLA, si è osservato che i quattro geni citati hanno una diversa distribuzione nella popolazione mondiale. *Per esempio: la mutazione del gene C9orf72 è presente nel 33% della popolazione SLA europea ma solo nel 2% circa della popolazione asiatica.*

Ciò significa che quando si valutano i rischi bisogna sempre tener presente la popolazione che si sta studiando. Anche la distribuzione in base al genere presenta delle differenze importanti: le mutazioni dei geni SOD1, FUS e TARDHP sono prevalenti nel genere maschile mentre il C9orf72 in quello femminile.

Uno studio recente ha individuato l'associazione di 15 loci con il rischio di sviluppare la SLA. Sono incluse non solo le varianti già note, ma anche la loro convergenza con nuove varianti genetiche rare (52 casi) che contribuiscono al rischio di SLA e alla progressione della malattia.



Questi loci associati alla SLA sono risultati essere coinvolti in percorsi molecolari come il traffico di vescicole e l'autofagia, meccanismi che possono essere direttamente influenzati in TARDBP, C9orf72 e SLA correlata a FUS. Alla luce di ciò, studiare l'interazione tra genere e genetica può migliorare notevolmente la nostra comprensione dell'insorgenza e della prognosi della malattia.

Ambiente: diverse tossine ambientali contribuiscono al rischio di insorgenza della SLA. Tra le maggiori responsabili ci sono: l'esposizione a metalli pesanti, tra cui mercurio e piombo, collega a un rischio più elevato di SLA nei maschi. Dell'elenco fanno parte anche solventi come il benzene, toluene, tricloroetilene, alcuni pesticidi, campi magnetici a bassa frequenza.

Attività fisica e traumi: il ruolo dell'attività fisica nell'insorgenza della SLA è ancora controverso. In alcuni studi viene suggerito che sia un fattore di rischio, mentre in altri sembra essere un fattore protettivo. Tali differenze potrebbero dipendere dalla definizione assunta di attività fisica. Mentre alcuni utilizzano la definizione per descrivere attività di svago, per altri viene indicata l'attività agonistica come sport di contatto con traumi cranici ripetuti (es. pugilato). Per quanto ci possa essere un errore di campionamento negli studi condotti, in molti indicano che, indipendentemente dal genere sessuale, praticare attività fisica intensa, espone ad un maggior rischio di contrarre la SLA, con una età media di insorgenza di 66 anni.

L'altro fattore legato allo sport che può essere



coinvolto nella genesi della SLA è rappresentato dai traumi, specialmente quelli cranici come per esempio nel calcio, nel pugilato, nel football americano. La relazione tra attività fisica e rischio di contrarre la SLA non è ancora chiarita, pertanto c'è la necessità di ulteriori studi su larga scala che tengano conto delle differenze tra i vari generi sessuali, il tipo di attività fisica, e i traumi.

Dislipidemie: in modo del tutto casuale è stata osservata l'associazione tra i livelli di colesterolo e l'insorgenza della SLA forse dovuta alla disfunzione dell'autofagia che regola l'omeostasi dei lipidi. Dati contrastanti sono anche quelli relativi al peso che vedrebbero un maggior rischio di SLA nelle donne che hanno un basso BMI, contrariamente a quanto osservato negli uomini.

Il recettore X del fegato, coinvolto nella regolazione dell'omeostasi del colesterolo e recettore per gli estrogeni nel cervello, nel sistema immunitario e nella parete intestinale, che è responsabile della progressione della SLA ma non dell'aumento della



suscettibilità alla malattia.

Il recettore X quindi potrebbe essere coinvolto nella interrelazione tra le vie del metabolismo lipidico ed estrogenico sesso-dipendente nell'omeostasi del colesterolo. Tale meccanismo richiede ulteriori approfondimenti.

Sintomi

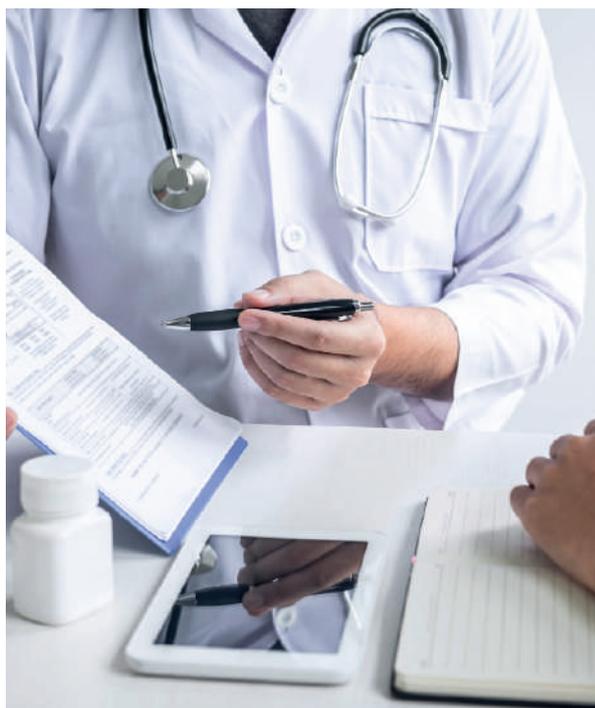
Gli ultimi decenni hanno ridefinito la SLA come una malattia complessa con una significativa eterogeneità nella presentazione clinica e nella distribuzione dei segni motori dei neuroni superiori e inferiori. Il riconoscimento precoce dei diversi fenotipi facilita la diagnosi precoce e fornisce informazioni più precise circa la prognosi.

Sintomi motori: presenta sintomi asimmetrici, a localizzazione casuale, costituiti da crampi, debolezza e atrofia muscolare delle mani (in genere) o dei piedi. La debolezza progredisce verso gli avambracci, le spalle e gli arti inferiori a seconda del fenotipo. Seguono poco dopo fascicolazioni, spasticità, iperreflessia osteotendinea, riflesso plantare in estensione, impaccio motorio, rigidità nei movimenti.

Altri sintomi sono perdita di peso, spossatezza e difficoltà nel controllare l'espressione facciale e i movimenti linguali. Sono generalmente risparmiati il sistema sensitivo, lo stato di coscienza, il sistema cognitivo, i movimenti volontari degli occhi, le funzioni sessuali e quelle sfinteriche urinaria e anale.

Sintomi non motori: compromissione del linguaggio e alterazione della memoria esecutiva (sul lavoro), perdita della inibizione sono i cambiamenti più caratteristici, mentre rimangono conservati la funzione spaziale e la memoria in generale.

I pazienti affetti da SLA sperimentano anche



un declino sociale e cognitivo, tra cui apatia, disinibizione, irritabilità, perdita di simpatia/empatia, ridotta preoccupazione per l'igiene e cambiamenti nelle abitudini alimentari, ansia, depressione e disturbi del sonno.

Questi cambiamenti comportamentali possono anche frustrare i familiari e i caregiver e impedire al paziente di accettare le raccomandazioni mediche.

Diagnosi

È molto improbabile che un paziente incontri un neurologo nella fase iniziale della malattia. Sarebbe opportuno che, alla comparsa dei primi sintomi come disartria, disfagia, debolezza muscolare, insufficienza respiratoria neuromuscolare, ci sia un consulto neurologico. L'associazione per la SLA, www.asl.org, fornisce uno strumento utile a sospettare precocemente la malattia ed inviare, il soggetto ad una valutazione specialistica neurologica. Ciò è utile sia a ridurre l'esecuzione di esami inutili, sia ad avviare il paziente alle terapie che possono modificare il corso della malattia.

Altri indizi che possono essere utili per sospettare la SLA sono: la perdita di



peso inspiegabile, il danno pseudobulbare, alterazioni dello stato cognitivo, e la storia familiare di SLA o di altre patologie neurodegenerative. Un'esame neurologico dovrebbe individuare le eventuali anomalie a carico sia del motoneurone superiore sia inferiore. Alcune manifestazioni cliniche non supportano la SLA: la disfunzione sensoriale, sfinterica e del sistema nervoso autonomo e le anomalie della via visiva anteriore.

La maggior parte dei neurologi per la valutazione, utilizza i criteri di EL Escorial per sottoclassificare i pazienti in: possibile, probabile, probabile supportato, definito (vedi tabella 2).

Recentemente sono stati proposti nuovi criteri (Gold Cost) volti

Tabella 2 - Criteri rivisti di EL Escorial

Clinicamente definito	segni UMN + LMN nella regione bulbare e in due regioni spinali; o Segni UMN + LMN in 3 regioni spinali.
Clinicamente probabile	segni UMN + LMN in almeno due regioni con segni UMN rostrale rispe^o a segni LMN.
Clinicamente probabile, supportato da laboratorio	segni UMN + LMN in una regione o segni UMN solo in una regione + LMN valutata mediante criteri elettrodiagnostici in almeno due regioni.
Clinicamente possibile	UMN + LMN in una regione; o segni UMN in due o più regioni; o I segni LMN sono rostrali rispe^o ai segni UMN.

a semplificare ed eventualmente sostituire quelli di El Escorial nonché a migliorarne l'affidabilità ed è stato osservato, in uno studio comparativo, che i criteri di El Escorial hanno una maggiore specificità mentre Gold Cost hanno maggiore sensibilità.

Valutazione dello stato cognitivo: in questi pazienti rappresenta un ruolo essenziale per la valutazione della prognosi e della velocità di progressione. I cambiamenti comportamentali dovrebbero essere oggetto di valutazione poiché influiscono sul benessere del paziente e del resto della famiglia. I pazienti nei quali sono individuate alterazioni comportamentali vengono indicati come SLA con degenerazione fronto-temporale o Rascovsky. Per tutti quei casi di SLA che non rientrano nei criteri citati, si utilizzano i criteri rivisitati di STRONG che differenzia i pazienti:

- 1) SLA con deficit cognitivo,
- 2) SLA con deficit comportamentali,
- 3) SLA con deficit cognitivo-comportamentale combinati.

Altra scala per la valutazione delle alterazioni comportamentali e cognitive specifiche per la SLA è la ECAS (Edimburg Cognitive and Behavioral ALS Screen) che si è dimostrata utile nella valutazione della qualità delle cure, delle cure di fine vita, e di supporto ai caregivers.

In conclusione, i disturbi cognitivi rappresentano una **manifestazione della SLA** e la loro identificazione è utile a migliorare la gestione della malattia e la prognosi. Il continuo mutare di tali

sintomi è necessario la loro valutazione periodica. Riassumendo la diagnosi necessita di:

1) anamnesi clinica con descrizione dei sintomi, storia familiare di SLA o altre malattie neurodegenerative;

2) esame neurologico per l'individuazione di deficit a carico del UMN o LMN e la sede di insorgenza (bulbare, cervicale, toracico, lombosacrale); la perdita di peso non spiegabile in altro modo, il deterioramento cognitivo e della funzione esecutiva;

3) studi elettrodiagnostici: studi di conduzione nervosa ed elettromiografia con ago per confermare i segni LMN;

4) esami ematochimici che saranno nella norma ad eccezione degli alti livelli plasmatici della creatinofosfochinasi (CPK) e conseguentemente ad alterazione della funzionalità epatica (aumento plasmatico di AST e ALT);

5) risonanza magnetica nucleare indispensabile per la diagnosi differenziale con altre patologie più comuni come l'ernia del disco, la compressione midollare.

6) analisi genetiche: Tra i geni individuati quali responsabili della SLA i primi sono stati SOD 1, C9ORF72 anche se la lista è in continua crescita (vedi tabella 1). Essi sono responsabili dei 2/3 delle forme familiari e del 10% di quelle sporadiche.

Diagnosi differenziale: la sintomatologia classica della SLA si sovrappone a quella di altre sindromi, al punto da non essere individuata prontamente. Tra le malattie che presentano la comparsa di sintomi similmente alla SLA sono altrettanto rare e poco



conosciute: **1)** la neuropatia motoria multifocale con blocco della conduzione, **2)** la polineuropatia demielinizzante infiammatoria cronica a predominanza motoria assonale, **3)** l'atrofia muscolare spinobulbare, **4)** la miosite a corpi inclusi.

Allo stesso modo, ci sono patologie quali la compressione simultanea di radice nervosa cervicale e del midollo spinale da parte di ernie del disco, tumori o malformazioni possono essere diagnosticata erroneamente come SLA. Anche patologie considerate curabili, possono essere confuse inizialmente con la SLA (para.roidismo) con grave danno psicologico per il paziente. Per tale motivo l'uso di test genetici è sempre più frequente, anche se i geni responsabili della SLA sono implicati anche nella insorgenza di altre patologie genetiche.

Terapia: la pietra angolare della cura dei malati di SLA è senza alcun dubbio, per la complessità clinica e psicosociale, l'approccio multidisciplinare. Tale approccio coinvolge direttamente ed in modo continuo diverse figure professionali (neurologo, pneumologo, nutrizionista, infermieri, fisioterapista, logopedista assistenti sociali) che devono essere affiancati da altri professionisti secondo le necessità che la gestione del paziente richiede (gastroenterologo, psichiatra, psicologo). Tutte queste figure lavorano in team e si coordinano con il medico di medicina generale e con le varie organizzazioni sanitarie.

Tale organizzazione che mette al centro il paziente fornisce benefici quali migliore qualità ed efficienza

delle cure, maggiore semplicità di accesso ai servizi sanitari, migliore qualità della vita e maggiore sopravvivenza. Gli sforzi prodotti, negli ultimi 20 anni, per modificare in qualche modo la storia naturale della malattia, non hanno prodotto risultati. La comunità scientifica, nel frattempo che si progettano nuovi studi, si interroga sui motivi che hanno portato al fallimento degli studi portati a termine. I motivi sono diversi: la disomogeneità clinica e biologica; la scarsa numerosità del campione e la scarsa condivisione dei dati.

Farmaci. Attualmente solo tre farmaci sono stati approvati. dalla Food and Drug Administration (FDA) per il trattamento specifico della SLA.

1) Riluzolo, antilutammnergico, che ha dimostrato di aumentare la sopravvivenza e rallentare il declino nei tests per la funzionalità muscolare, ritardare l'uso della ventilazione assistita. Presenta effetti collaterali minimi quali astenia, disturbi gastrointestinali, incremento degli enzimi epatici. Questo farmaco ha visto l'approvazione di utilizzo anche in Europa.

2) Edavarone, considerato spazzino di radicali liberi, agisce riducendo lo stress ossidativo, che rappresenta uno dei meccanismi patogenetici della SLA, rallentando modestamente la progressione della malattia. Attualmente non è autorizzato in Europa.

3) Fenilbutirrato di sodio + tauroursodesossicolicico, che mira a migliorare la disfunzione mitocondriale



e lo stress del reticolo endoplasmatico e della morte cellulare, è stato approvato in USA, molto precocemente tenendo conto di uno studio di fase III (farmaco vs placebo) Phoenix. In Europa, nell'ottobre 2023, la CHMP ha optato per non concedere al momento, il permesso alla commercializzazione per il trattamento della SLA.

Terapia respiratoria: le complicanze respiratorie sono molto frequenti nei pazienti affetti da SLA, considerando che l'insufficienza respiratoria è la loro prima causa di morte. Le valutazioni della respirazione sono essenziali e vanno effettuate periodicamente, per identificare eventuali peggioramenti della forza dei muscoli respiratori e avere il tempo di intervenire precocemente.

Tra gli strumenti utilizzati, sicuramente la ventilazione non invasiva svolge un ruolo fondamentale, avendo dimostrato di prolungare la sopravvivenza e migliorare la qualità della vita. Il meccanismo di insufflazione-essufflazione (induzione della tosse) viene utilizzato in modo routinario per aumentare l'eliminazione delle secrezioni dalle vie aeree, anche se al momento non esistono evidenze scientifiche circa i benefici di tale procedura. Sono allo studio l'efficacia di eventuali allenamenti della muscolatura respiratoria e della deglutizione.

Dieta: ai pazienti viene consigliato di cercare di mantenere un peso che sia il più possibile vicino a quello pre-malattia. La perdita di peso è principalmente dovuta alla comparsa di disfagia, alla difficoltà di maneggiare le posate, all'ipermetabolismo, presente in circa il 50% dei pazienti, perdita di appetito e affaticamento.

Anche la sopravvivenza è condizionata dal peso valutato con Indice di Massa Corporea (BMI). La migliore sopravvivenza è stata riscontrata nei soggetti che presentano BMI 30-35, mentre valori inferiori a 18 o maggiori di 40 sono indicativi di peggiore prognosi. Tuttavia non esiste consenso del mondo scientifico nell'uso di diete ipercaloriche. A dispetto di quanto appena asserito, esiste pieno consenso nel consigliare il posizionamento della gastrostomia endoscopica percutanea (PEG) quando i pazienti presentino disfagia sintomatica,



tempi di alimentazione prolungati, bilancio calorico negativo, perdita di peso involontaria superiore al 5-10%, e stato respiratorio in declino (capacità vitale forzata prossima al 50%).

Capitolo a parte è quello rappresentato dagli integratori, il cui uso è sempre più richiesto da questi pazienti. Sfortunatamente non ci sono evidenze scientifiche circa la loro efficacia, nel rallentare la progressione della malattia. Solo di recente è stato pubblicato uno studio in fase III, sull'assunzione di dosi ultraelevate di metilcobalamina (vitamina B12) vs placebo, dimostrando un minimo rallentamento del deterioramento clinico, suggerendo che la sua assunzione potrebbe avere un ruolo protettivo contro lo sviluppo della malattia.

Cure palliative: con l'avanzare della malattia, i medici di cure palliative sono sempre più coinvolti nella cura dei pazienti con SLA. Essi possono fornire indicazioni sull'uso di integratori, dieta, esercizio fisico e altri comuni interventi di medicina preventiva e possono assistere i pazienti affetti da SLA per massimizzare la qualità della vita e aiutarli

a far fronte a una malattia rapidamente invalidante.

La discussione sulle terapie avanzate generalmente riguarda la gestione dei sintomi, la rianimazione, il supporto nutrizionale e respiratorio, tra cui l'intubazione nasogastrica, il posizionamento della PEG, la tracheotomia e la ventilazione meccanica non invasiva e invasiva. Ci sono studi che dimostrano come i pazienti affetti da SLA siano favorevoli a discutere ques.oni di fine vita, con il proprio medico curante.

Inoltre, i medici di cure palliative possono essere importanti collegamenti tra i centri SLA e le risorse sanitarie e comunitarie locali, che possono essere geograficamente distanti. Il tardivo invio di questi pazienti alle cure palliative, solitamente con malattia avanzata e grave declino funzionale, limita notevolmente la possibilità di formulare un programma terapeutico condiviso sia con il paziente, sia con la famiglia, interferendo sia sulla qualità della vita sia sulla prognosi.

Nuovi approcci terapeutici: Sono attualmente in corso diversi importanti studi con nuovi composti e approcci terapeutici. A tale proposito esiste un consenso crescente sulla efficacia della terapia genica. Una delle strategie che si sta mettendo a punto prevede di silenziare quelli che sono considerati i geni tossici, prendendo come bersaglio mRNA e pre-mRNA, usando gli oligonucleotidi definiti antisenso (ASO). Malgrado i dati iniziali dello studio sull'ASO di SOD1 (BIIB067) siano stati promettenti, in fase III non ha mostrato efficacia

nel rallentamento della malattia.

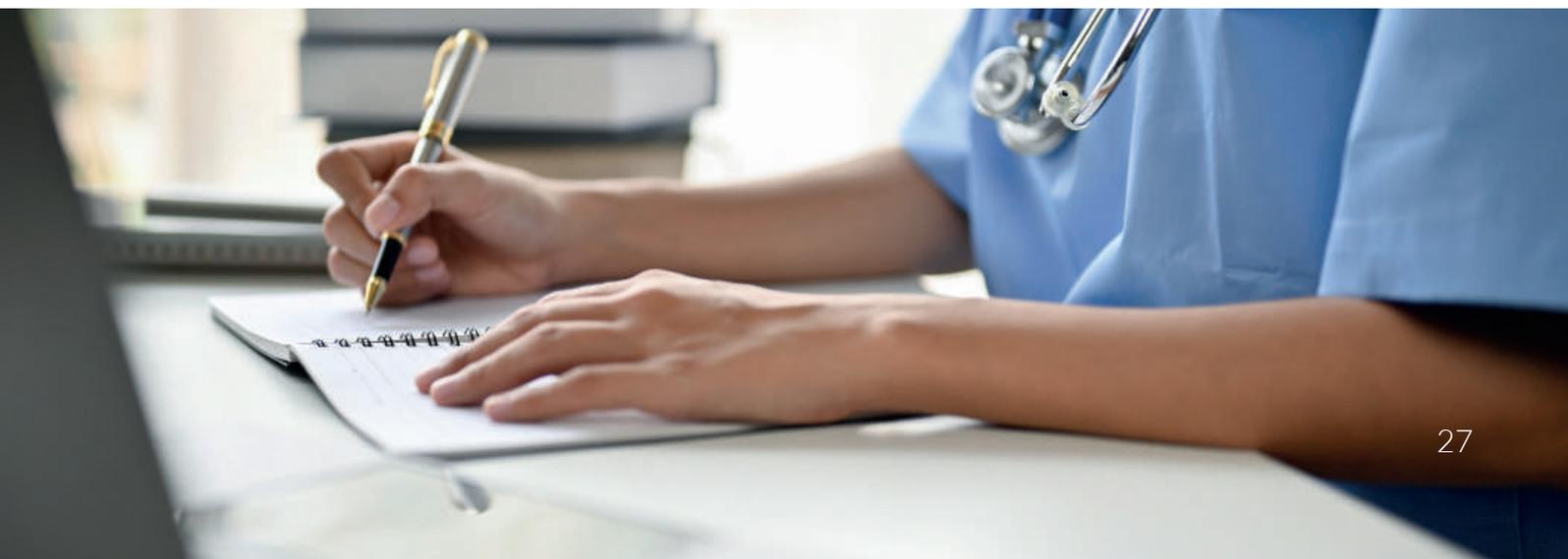
Sono in corso anche studi clinici su ASO che hanno come target altre mutazioni autosomiche dominanti con guadagno di funzione, tra cui C9orf72, FUS e ATAXN2 di cui bisognerà attendere i risultati definitivi. Sono stati avviati anche studi clinici, che prendono in considerazione anticorpi monoclonali (tocilizumab, ozanezumab) ma non hanno dimostrato efficacia.

Sono in fase di sperimentazione clinica anche nuove terapia antiinfiammatorie, mirate al sistema immunitario: la sperimentazione clinica di fase 1-2 su IL-2 a basso dosaggio ha dimostrato buona tolleranza e efficacia immunologica nell'aumentare il numero di cellule T regolatrici, ma l'effetto sulla progressione della SLA è ancora in fase di valutazione (MIROCALS).

Il masitinib, inibitore della tirosinchinasi, riduce l'attivazione della microglia e si è mostrato promettente in una sperimentazione di fase 2/3 ma bisognerà aspettare i risulta. definitivi. Altro percorso che si sta sperimentando è rappresentato dalle cellule staminali che, potendo colpire simultaneamente in diversi punti, forniscono il supporto neurotrofico al SNC. Purtroppo anche in questo caso il beneficio è solo transitorio, senza riuscire a dimostrare efficacia.

Conclusioni.

La SLA rimane difficile da diagnosticare e gestire.





Ciò è dovuto alla presentazione e ai fenotipi eterogenei e alla sovrapposizione di sintomi e segni con altre malattie. In una fase iniziale del processo diagnostico, i medici dovrebbero indirizzare i pazienti che presentano disartria progressiva, disfagia, debolezza degli arti o insufficienza respiratoria verso specialisti (neurologo, pneumologo, fisiatra) per tentare un precoce riconoscimento, un trattamento altrettanto precoce e ad arruolarli nelle sperimentazioni cliniche.

Negli ultimi 20 anni sono stati compiuti notevoli progressi nella ricerca di base. Tuttavia, questa raccolta di conoscenze non si è ancora tradotta in terapie efficaci, con grave senso di frustrazione per i pazienti, per i familiari e gli operatori sanitari.

Referenze

- Grad LI, et al.: Clinical Spectrum of ALS. Rouleau GA., Ravits J, Cashman NR. Cold Spring Harb Perspect Med 2017
- Gordon PH, et al.: The natural history of primary lateral sclerosis. Neurology 2006.
- Singer MA, et al.: Primary lateral sclerosis. M. Nerve 2007.
- Poulin-Brière A, et al.: An.body-Based Therapeu.c Interven.ons for SLA: A Syst ma.c Literature Review. 2021.
- Morata-Tarifa C, et al: Looking backward to move forward: a meta-analysis of stem cell therapy in SLA. Regen Med. 2021.

L'uso di biomarcatori, l'attenta progettazione di sperimentazioni cliniche e il riconoscimento precoce della malattia nei portatori di mutazioni genetiche presintomatiche, forniscono una maggiore speranza che in un prossimo futuro, la ricerca sia in grado di fornire quelle risposte terapeutiche realmente efficaci nel modificare la storia naturale della malattia, simile a quanto accade oggi per le terapie contro il cancro, trasformando la SLA in una malattia cronica con disabilità limitata e una vita dignitosa.

Sfortunatamente, al momento le terapie possono solo gestire i sintomi e aiutare la pianificazione di fine vita.

Per una bibliografia completa contattare l'autore:
gmaresca@yahoo.it

Vivere con la SLA: la dimensione psicologica

Ilaria Stellato

Psicologa - Clotilde Hospice

La SLA, Sclerosi Laterale Amiotrofica, è una patologia rara, contraddistinta dal graduale decadimento del I e del II motoneurone, cellule nervose responsabili del movimento volontario; per il paziente e per i familiari che ricevono questa diagnosi tale definizione si traduce in *'non potrò/ potrà più muoversi, parlare, deglutire e respirare... insomma non potrò/ potrà più vivere'*.

Al fine di contenere le criticità che tale diagnosi comporta, è necessario un approccio multidisciplinare con un percorso di presa in carico globale che interessa non solo il malato ma anche i familiari. L'obiettivo è quello di promuovere un progressivo adattamento alla malattia finalizzato alla sua accettazione.

Vivere sereni con la malattia non vuol dire sopprimere le emozioni negative. Rabbia, paura, tristezza e angoscia saranno sempre presenti nella vita del paziente, come di qualsiasi individuo, ma queste non saranno più così impattanti da limitare o annullare la voglia di vivere. Il lavoro più significativo che un malato di SLA possa fare è

riscoprire il proprio valore, spostando l'attenzione da ciò che si fa a ciò che si è. La persona che abita quel corpo non è cambiata per cui non necessariamente le sue idee, i suoi vissuti e le sue relazioni devono modificarsi dopo la diagnosi. È fondamentale aiutare la persona a conservare integra la propria capacità di comprendere, decidere, organizzare e affermarsi con autorevolezza (Cerutti, 2010).

La diagnosi

La presa in carico del paziente inizia proprio nel momento in cui si comunica la diagnosi. Questo momento diventa una pietra miliare nella storia del malato e dei congiunti; non esista una regola assoluta e generale rispetto alla comunicazione della diagnosi, che quindi deve essere personalizzata.

Le informazioni fornite dal personale medico devono essere veritiere, preferibilmente graduali, adattate alle diverse fasi della malattia e al singolo individuo; è il medico a dover parlare la lingua del paziente e non viceversa. Anche la decisione di non sapere va accuratamente accolta e rispettata.



Le prime fasi della malattia in genere si accompagnano a vissuti di angoscia, paura, rabbia, tristezza e senso di isolamento. Di frequente si osservano in questa fase due atteggiamenti opposti: da una parte un atteggiamento di rifiuto, incredulità o distanza rispetto a ciò che sta accadendo, dall'altra un'eccessiva compenetrazione con questa nuova realtà che porta il soggetto a reagire con anticipo a quelle che saranno le limitazioni future.

Il modo in cui il soggetto reagisce alla diagnosi dipende dall'interazione di più fattori, alcuni individuali altri relazionali: caratteristiche di personalità e atteggiamento generale verso il mondo (pessimista, realista, ottimista), elaborazione e valutazione delle informazioni ricevute sulla malattia, modalità di comunicazione della diagnosi.

Spesso per molto tempo la persona malata e i suoi familiari restano arenati tra domande continue ed estenuanti: *"Com'è possibile che tutto questo sta capitando a me?"*, *"Perché proprio a me? Che cosa ho mai fatto di male per meritarmi questo?"* che non fanno altro che alimentare rifiuto, incredulità, sconfitta e passività. Si tratta di reazioni comprensibili ma improduttive se prolungate nel tempo, in quanto acquisiscono sofferenza e disagio.

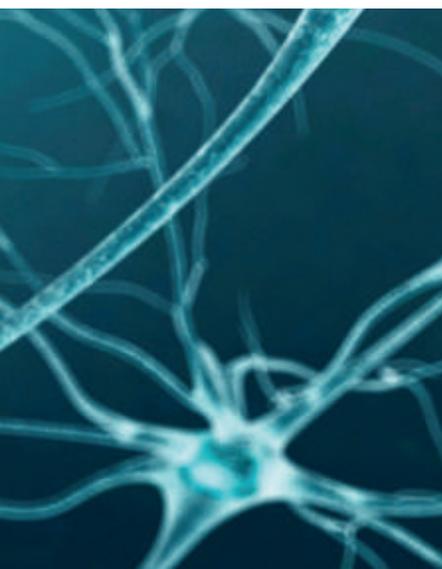
È importante, dunque, aiutare i soggetti a acquisire un nuovo punto di vista, al fine di trasformare la domanda *"Perché a me?"* in *"Che cosa posso*

fare adesso?". Tale cambiamento, ovviamente, richiede tempo, energia e attaccamento alla vita. Le indicazioni relative alla comunicazione con il malato possono risultare utili anche ai familiari, spesso i primi ad essere informati.



'Aiuto, una mosca! L'altra notte c'era una mosca che mi ronzava intorno, mi si poggiava sul viso. Ho sopportato a lungo prima di digrignare i denti per chiedere soccorso... Per vincere questa malattia occorrono tre cose: la volontà, l'affetto dei cari e una buona assistenza'

Mauro, malato di Sla



Sono proprio loro a dovere fronteggiare quotidianamente le domande e le richieste del malato in relazione alle difficoltà presenti e future e nello stesso tempo a doverlo supportare. Di frequente, nell'intento di "proteggerlo", i familiari finiscono per mistificare la verità, fornendo informazioni frammentarie o persino illusorie.

Non è sicuramente facile per un familiare gestire in contemporanea il disagio connesso al "sapere" del congiunto e il proprio e disilludere aspettative di guarigione; tuttavia, se nell'immediato questo atteggiamento sembra far bene emotivamente al malato, di fatto gli impedisce di conoscere il problema e di affrontarlo.

Contrariamente a quanto si creda, inoltre, per molte persone, essere informati e poter anticipare ciò che sarà riduce l'ansia di sentirsi in balia degli eventi. Parlare della malattia si può e, anzi, si deve. Nemmeno i vissuti reciproci vanno celati. Nascondere al malato le proprie preoccupazioni relative alla malattia, al futuro e il proprio disagio emozionale diventa disfunzionale in quanto, oltre a comportare un enorme sforzo emotivo da parte del familiare, può inibire il bisogno di espressione del proprio disagio anche da parte del malato che, sfogandosi, teme di essere un peso.

Senza arrivare a riversare sul paziente il proprio disagio, è opportuno quindi un atteggiamento spontaneo ed empatico condiviso da tutta la famiglia; esprimere le diverse emozioni e comprendere le reciproche reazioni favorisce coesione e convivenza.

Vivere i limiti: il lutto

Se questa malattia di fatto non genera nell'immediato dolore fisico, sicuramente si accompagna a una sofferenza psicologica dovuta alla perdita progressiva delle proprie capacità motorie, della propria autonomia



e indipendenza. In genere, quando si perde qualcosa e qualcuno importante, si attiva una reazione emozionale di tipo depressivo chiamata "lutto". I malati e i loro familiari si confrontano con risposte emozionali e comportamentali che passano attraverso un percorso caratterizzato da cinque stadi (Kubler- Ross): Negazione e isolamento, Rabbia, Patteggiamento, Depressione e Accettazione.

Ciascuna fase può manifestarsi con tempi e sequenze diverse in base alle caratteristiche della persona. Vi sono periodi in cui prevale una specifica risposta emozionale con tempi che variano da settimane a mesi.

Il confronto continuo con limitazioni, difficoltà e cambiamenti porta all'insorgere di rabbia, paura, ansia, tristezza e sconforto, reazioni inevitabili, ma spesso funzionali all'adattamento (se non troppo prolungate nel tempo). Diversa è la condizione in cui le reazioni momentaneamente reattive a specifiche difficoltà si trasformano in uno stato di profondo disagio emozionale caratterizzato da una chiusura su se stessi e da un evitamento di tutto ciò che riguarda



l'ambiente circostante.

Si tratta di reazioni provocate, per lo più, da un profondo rifiuto della malattia e da una condizione di totale distacco dalla realtà, vissuta come inaccettabile. A volte tale profondo disagio è reattivo alla malattia, in altri casi trova radici più profonde in condizioni di fragilità psichica precedente l'insorgenza della malattia stessa. Si tratta di personalità che già in passato hanno avuto problemi di depressione o di disturbo psico-comportamentali in presenza di eventi stressanti. Rifiutare passivamente la malattia significa darle più spazio permettendole di prendere il sopravvento anche dove sono presenti potenzialità.

Contrattazione e accettazione

Vivere con la malattia significa vivere con le limitazioni e adattarsi ad essa; per far ciò, tuttavia, è essenziale accettare gli ausili e le terapie che migliorano l'adattamento all'ambiente circostante e alla vita di relazione.

L'accettazione può essere passiva se sfocia in rassegnazione, per cui il malato rinuncia a reagire, o attiva. Se raggiunge un'accettazione attiva la persona, pur riconoscendo la presenza della malattia, rifiuta di sentirsi malata e si impegna a mantenere il più possibile il proprio stile di vita. L'accettazione attiva influisce attivamente sulla compliance del paziente che è più propenso ad accogliere le proposte di aiuto (terapia farmacologica, psicoterapia, ausili e strumenti specifici), finalizzate a una migliore qualità della vita quotidiana. Accettare la SLA significa non solo vivere con la SLA ma anche dare spazio (con impegno, determinazione e fatica) alla vita cognitiva, affettiva ed emotiva.

Vivere con gli altri

Un altro punto chiave che influenza il modo in cui il paziente reagisce alla malattia riguarda le relazioni sociali. La malattia inevitabilmente mette

in discussione il rapporto con gli altri, avviando in alcuni casi una naturale selezione delle amicizie. Di solito si riducono anche di molto, ma non si perdono completamente; se questo avviene è per lo più dovuto a un atteggiamento di chiusura del malato e dei suoi familiari. L'essere umano è per sua natura un essere sociale e necessita di stimoli e legami diversificati, non solo di quelli affettivi. Mantenere e rinforzare i contatti con amici, parenti, colleghi, conoscenti ecc. è estremamente importante perché migliora la qualità della vita. Basta essere ben disposti per accorgersi che accanto a coloro che fuggono – non dalla persona, ma dalla malattia – esistono tante persone pronte a dare.

Altro aspetto che riguarda le relazioni sociali è indubbiamente la dipendenza progressiva del paziente dagli altri causata dalla malattia. Per molte persone risulta difficile accettare l'aiuto degli altri nelle attività quotidiane. Molti arrivano ad accettare l'aiuto di ausili, ma non la dipendenza dagli altri. In particolare, spesso risulta molto difficile per il paziente, e a volte ancora di più per il familiare, accettare l'aiuto di persone esterne all'ambito familiare.

L'imbarazzo, il disagio e la vergogna possono prendere il sopravvento, ma il bisogno di aiuto con il progredire della malattia diventa inevitabile. L'accettazione di altre figure assistenziali oltre al familiare deve quindi essere vista come momento inevitabile, comunque più agevole se pianificata per tempo e con gradualità: il paziente deve avere il tempo di adattarsi, accettando cure personali da estranei, superando o comunque attenuando sentimenti di umiliazione, vergogna, inadeguatezza, fonti di reazioni di rabbia, tristezza e sconforto.

Accettarsi: un impegno da coltivare

Accettare attivamente la SLA richiede un impegno che va costantemente rinnovato; si tratta di una conquista quotidiana assai impegnativa, ma possibile. Le condizioni che favoriscono una serena accettazione sono:

- uno stile mentale contraddistinto da flessibilità, ottimismo e tenacia;
- un'adeguata consapevolezza della malattia;
- una disponibilità alla collaborazione;
- un ruolo decisionale e organizzativo;
- interessi diversificati;
- la fede religiosa;
- la fiducia nella scienza e nell'uomo;
- buone relazioni affettive e sociali;
- la speranza che qualcosa di positivo possa comunque accadere (guarire, essere cura. nel rispetto della propria dignità ecc.).

Vivere con serenità significa infine riuscire a coinvolgersi emotivamente rispetto agli eventi quotidiani, gioire, arrabbiarsi, sognare, piangere, preoccuparsi, intuire, ironizzare, temere, impegnarsi, discutere, attendere, creare, sperare: vivere!

Il supporto psicologico

La SLA si rivela essere una patologia che pone continui interrogativi. Non si conoscono le cause e non si conoscono le cure. È una patologia che lascia coscienti ma incapaci di esercitare tale coscienza. È una malattia che consuma lentamente le risorse del paziente e della famiglia. La gestione burocratica e organizzativa è sovente disagiata.

Si tratta di una malattia che pone costantemente le persone coinvolte a confrontarsi con la propria impotenza.

Il ruolo del supporto psicologico, dunque, non può



essere secondario.

L'obiettivo che il lavoro psicologico si pone è quello di offrire attenzione alla storia di vita dell'individuo che si ha di fronte, facilitando l'adattamento alla nuova condizione e aiutando il soggetto a gestire gli stati emotivi che da essa scaturiscono.

Lo psicologo si fa portavoce della **"nuova voce"** del paziente, aiutandolo a riprendere contatto con il senso di dignità che la malattia ha intaccato.

Carta dei Diritti delle Persone affette da SLA



i 7 Diritti

L'International Alliance, La federazione mondiale delle Associazioni che si occupano di SLA, sostiene i seguenti diritti fondamentali che rappresentano il percorso ideale per le persone affette da SLA.

1. Le persone affette da SLA hanno il diritto di ricevere cure e trattamenti di alta qualità, messi a disposizione dal Servizio Sanitario di appartenenza.
2. Le persone affette da SLA hanno diritto a una corretta informazione e training sulla malattia che permetta loro e loro familiari o chi si occupa di loro di governare in modo attivo e consapevole la propria cura e assistenza.
3. Le persone affette da SLA hanno il diritto di scelta in merito a:
 - Operazioni chirurgiche e assistenziali che favoriscano cure e condizioni sanitarie;
 - Il luogo dove essere assistiti;
 - Il tipo di cura o assistenza fornita, incluso il diritto di accettare, rifiutare o interrompere la cura nel rispetto delle leggi vigenti in ogni singolo Paese.
4. Le persone affette da SLA hanno la possibilità di far parte degli organi consultivi e universitari, partecipando alle politiche decisionali, alle prestazioni sanitarie e all'attuazione di programmi e protocolli di ricerca medica.
5. Le persone affette da SLA hanno il diritto alla miglior qualità di vita, che comprende la tutela della propria dignità e la cura della persona, senza alcuna discriminazione.
6. Le persone affette da SLA hanno il diritto alla garanzia di riservatezza e di privacy in merito a referti e informazioni mediche.
7. Chi si prende cura di persone affette da SLA ha diritto al miglior supporto possibile, inclusi servizi di assistenza psicologica, anche in caso di lutto, servizi di training e qualsiasi altra benefit e diritto offerto dallo Stato.

Bibliografia

1. L. Testa (2010), Vivere con la SLA- volume 1. La malattia-cure, sintomi, diagnosi e possibili cure. Author: Settimio Milanese.
2. Cerutt P., Pasetti C. (2010), Vivere con la SLA volume 6. La presa in carico, aspetti psicologici ed etici. Author: Settimio Milanese.
3. I quaderni Aisla. Quaderno n. 2.
4. I quaderni Aisla. Quaderno n. 3.

UN INVITO A RIFLETTERE SULL'IMPEGNO DI TANTI MEDICI ED OPERATORI IN SANITÀ, IN PRIMA LINEA OGNI GIORNO, PER SALVARE VITE UMANE.

Ancora violenza verso medici e operatori sanitari

Flaminia Mangano
Medico - Ospedale di Foggia

Ho aspettato qualche giorno a scrivere della triste vicenda del 4 settembre presso il Policlinico di Foggia, perché chi mi conosce sa che sono una persona impulsiva, e l'impulsività non sempre è una buona consigliera.

Quella notte ero di guardia e ho refertato gli esami dei colleghi coinvolti. Questo non mi è stato d'aiuto, perché dentro di me la rabbia è montata subito. Ho visto parecchi articoli, ho ascoltato la notizia ai TG nazionali, ho sentito i commenti degli addetti ai lavori e della signora dietro di me, in fila alla cassa del supermercato. Poi ho letto la lettera della sorella di Natascha, nome purtroppo noto a noi 'addetti ai lavori' perché da Giugno era ricoverata nel nostro Policlinico, a seguito di un gravissimo incidente stradale.

Una lettera che trasuda disperazione e rancore, ma tant'è, lei ha perso una sorella. Scrive il suo dolore. Chi di noi potrebbe non comprenderla? Eppure tra quelle righe c'è il seme di un odio nefasto, che ho visto trasudare da più commenti, da più parti, da terze voci. Natascha si era 'salvata da un grave danno assonale'. Natascha era stata presa in carico dall'equipe dei nostri rianimatori in condizioni gravissime, sottoposta alle cure di professionisti altamente specializzati, ed era stato grazie a loro se si era salvata da un des.no infausto già all'esordio.

Dopo vicende cliniche nelle quali, per ovvi motivi, non è il caso di addentrarsi in questa sede, era stata sottoposta ad un intervento salvavita di neurochirurgia e poi trasferita in un reparto di Riabilitazione, nel quale, con la sua volontà certo ma anche grazie ai protocolli



e alle cure del caso, era riuscita a rimettersi in piedi. Le era stata salvata la vita. Dalla buona sanità. Dalla sanità che fa il suo lavoro notte e giorno, quella di cui non si parla. Quella che non si ringrazia. Quella che non fa notizia. Quella gratis, garantita di diritto a tutti.

Era in attesa di un trasferimento in una struttura specializzata per subire, in elezione, un intervento che qui, nel nostro Policlinico, non viene effettuato di routine. Perché sì, udite udite, la verità è questa. Lo scibile medico è sconfinato e, invece, le nostre risorse umane di medici sono limitate.

L'intervento era da eseguire in un centro di riferimento per questo tipo di chirurgia, era un intervento per il quale nel nostro Policlinico non era stata maturata una sufficiente esperienza. Le condizioni delle ragazze erano stabili, come scrive la sorella stessa. I parametri vitali buoni. Poi accade l'imprevisto. E già! L'imprevisto che, e qui di nuovo ascoltate bene vi prego, fa tremare le vene ai polsi anche ai medici. La necessità di intervenire d'urgenza, per scongiurare il peggio. Datemi retta, nessuno, nessuno al mondo, si sarebbe voluto trovare al posto di quei colleghi. La lotta tra la vita e la morte, il filo sottile su cui ci si gioca tutto.

E allora mi immagino la loro adrenalina in sala, il fermento del personale tutto, le grida, le imprecazioni, lo sgomento. La paura. Sì, la paura. Perché la morte è spaventosa, e' una possibilità che non vogliamo contemplare, è una battaglia spesso impari. Eppure quella battaglia in sala operatoria, in Rianimazione, in corsia, in PS, da noi in TC, si combatte tutti i giorni. La vigilia di Natale e a Ferragosto, senza sosta, a mezzogiorno o alle tre di notte.

Questo è il punto. Quella battaglia è la vostra una volta nella vita, ma è la nostra ogni giorno. E qualsiasi cosa vi faccia comodo pensare, i nemici non siamo noi medici. Fate attenzione. Il nostro intervento non è garanzia di salvezza. È impegno a farcela. Ed è pur sempre la sola possibilità che

abbiamo. Venire in ospedale 'a fare la guerra peggio di Gomorra', come leggo in quella lettera, deve essere un'opzione non ammissibile. Non può essere giustificata.

Neanche dal dolore più cupo, dalla disperazione più sorda. Non in un paese civile, quale dobbiamo fare in modo che l'Italia resti. Perché la spedizione punitiva che colpisce il sistema sanitario nazionale è un gesto animalesco e pericoloso. Tenta di legittimare la vecchia legge del taglione. È un reato grave. Ma soprattutto ci toglie la sola possibilità che abbiamo di sconfiggere la malattia.

E mentre noi ci scontriamo, tra innocentisti e colpevolisti, in una pirandelliana bagarre, tempo qualche anno e alla morte, negli ospedali, avremo lasciato il campo libero.

Vi racconto una cosa.

Ieri una signora, lamentandosi della presunta attesa (di qualche minuto) per un esame RM al figlioletto, in perfetta buona salute (grazie a Dio, non grazie a me) mi ha detto, cavalcando vergognosamente l'onda dei tragici eventi dei giorni scorsi... 'Fanno bene poi, quando vi menano'. 'Fanno bene'. Non è più vita la nostra in ospedale, credetemi.

Siamo stanchi. Siamo demotivati. Siamo pochi. Non possiamo più continuare così. Servono misure efficaci. Serve fermarci a riflettere. Serve adesso. Siamo ad un punto di non ritorno, la sanità pubblica è al collasso.

La situazione è già sfuggita di mano.

Flaminia Mangano è una delle dottoresse aggredite il 4 settembre scorso all'Ospedale di Foggia

Una bambina affetta da Neuroblastoma curata grazie ad una scoperta del CEINGE

Paolo Cesaro

Il neuroblastoma è un tumore maligno che ha origine dai neuroblasti, cellule presenti nel sistema nervoso simpatico, la parte del sistema nervoso che controlla alcune funzioni involontarie del nostro organismo come la respirazione, la digestione e il battito cardiaco.

I neuroblasti sono cellule immature che diventeranno neuroni; sono principalmente presenti nell'embrione durante lo sviluppo prenatale, e sono diffusi in tutto l'organismo.

Conseguenza di questa loro presenza disseminata, il neuroblastoma può insorgere in sedi molto diverse; nella maggior parte dei casi origina nelle ghiandole surrenali, nei gangli nervosi, o lungo la colonna vertebrale. Il neuroblastoma rappresenta circa il 10% di tutti i tumori che si manifestano dalla nascita ai 14 anni ed è il tumore più frequente in età neonatale. L'età media alla diagnosi è di circa 18 mesi e l'incidenza è simile tra maschi e femmine.

Si presenta quasi sempre come forma sporadica, non legata ad una storia familiare; solo nell'1-2% dei casi i bambini ereditano dai genitori una maggiore probabilità di sviluppare la malattia. L'insorgenza del neuroblastoma ereditario è associata a modifiche, nella struttura o nel numero, di alcuni geni implicati nella maturazione delle cellule nervose.

Queste alterazioni si possono presentare spontaneamente o per ragioni casuali nelle prime fasi dello sviluppo mentre non si conosce il ruolo dei fattori ambientali come l'esposizione a determinate sostanze tossiche nella fase prenatale. Alcune sindromi ereditarie come la neurofibromatosi di tipo 1, la sindrome di Turner, la

malattia di Hirschsprunge e la sindrome di Beckwith-Wiedemann possono predisporre allo sviluppo del tumore. Di conseguenza, alle famiglie con bambini affetti da tali sindromi si consiglia di effettuare lo screening gene.co e un attento follow-up clinico-strumentale per diversi anni.

La ricerca ha dedicato notevole attenzione al neuroblastoma. Già nel lontano 2009, un giovanissimo Mario Capasso, ricercatore del CEINGE, rivelava il ruolo del gene BARD1 nel neuroblastoma e scopriva che mutazioni di tale gene erano strettamente associate allo sviluppo della malattia. Fu un traguardo molto rilevante nello studio delle mutazioni gene che responsabili dello sviluppo dei tumori pediatrici, che il gruppo di ricerca del CEINGE, guidato da Mario Capasso e Achille Iolascon, professori di Genetica Medica dell'Università Federico II di Napoli, portava avanti da anni per la comprensione di potenziali bersagli terapeutici e per l'attuazione di trattamenti molecolari innovativi.

È di queste ultime settimane la notizia che questa ricerca ha portato ad un risultato concreto! I ricercatori del St. Jude Children's Research Hospital, negli Stati Uniti, hanno pubblicato su The New England Journal of Medicine il caso di una bambina affetta da neuroblastoma resistente ai trattamenti convenzionali, portatore di mutazioni in BARD1. Grazie a un farmaco molecolare specificamente mirato contro queste mutazioni, la bambina ha risposto positivamente e in maniera duratura alla terapia, rappresentando un progresso cruciale per il trattamento di casi simili.

'La bambina ha mostrato una risposta completa alla

terapia, con la totale eliminazione delle cellule tumorali dal midollo osseo. - spiega il prof. Capasso -

Ancora più incoraggiante è il fatto che la paziente è rimasta libera da malata per 32 mesi dopo la fine del trattamento. Certo, è importante monitorare l'evoluzione del suo stato di salute nei prossimi mesi. Ma 32 mesi liberi da malata sono un risultato straordinario per una paziente resistente alle terapie standard. Tipicamente, infatti, per questa categoria di pazienti l'aspettativa di vita è di soli pochi mesi.

Questo risultato mette in luce l'importanza del lavoro pionieristico svolto nei laboratori del CEINGE - ancora le parole del professor Capasso - e dimostra come la nostra ricerca abbia portato a sviluppi concreti nella pratica clinica, offrendo nuove speranze per i bambini affette da tumori con mutazioni genetiche complesse. Attualmente, negli Stati Uniti è in corso uno studio clinico volto a testare l'efficacia del farmaco in una più ampia popolazione di bambini con tumori solidi ricorrenti, inclusi quelli con alterazioni in BARD1 e geni con funzioni simili.'

IL CEINGE

Fondato nel 1983 dal prof. Francesco Salvatore, biochimico, Emerito dell'Università Federico II, il CEINGE, è una eccellenza italiana per la Ricerca e la Diagnostica delle malattie genetiche, ereditarie ed acquisite.

Ha sede nei pressi del Policlinico dell'Università Federico II e nella struttura trovano posto 16 Laboratori di Ricerca e di Diagnostica ai quali sono annessi spazi di servizio per le attrezzature scientifiche, facility infrastrutturali e piattaforme tecnologiche. A disposizione dei ricercatori vi sono anche sale riunioni, destinate ai lab-meeting e studi per i Principal Investigator, una Sala Congressi, una biblioteca e un'aula multimediale.



Francesco Salvatore, biochimico

Il CEINGE opera nel campo della biologia molecolare e delle biotecnologie avanzate applicate alla Salute dell'Uomo ed è un centro di Alta Formazione per le nuove generazioni di ricercatori e scienziati ponendosi come uno dei cardini fondamentali per lo sviluppo del settore "biotech" nel territorio regionale campano.

Svolge attività nel campo della diagnostica molecolare delle malattie genetiche ereditarie ed acquisite, delle patologie Onco-ematologiche delle malattie congenite del metabolismo e delle malattie rare ed offre prestazioni diagnostiche e consulenza genetica ai pazienti provenienti dalla Regione Campania, da altre Regioni italiane e da altri Paesi.

A tali attività sono collegati lo sviluppo e la validazione di metodologie diagnostiche, basate sulle biotecnologie più all'avanguardia.

Grazie all'osmosi continua tra attività scientifica ed attività di diagnostica, contribuisce a spostare in avanti il limite della conoscenza e la sua concreta trasferibilità ed applicabilità alla Salute dell'Uomo.

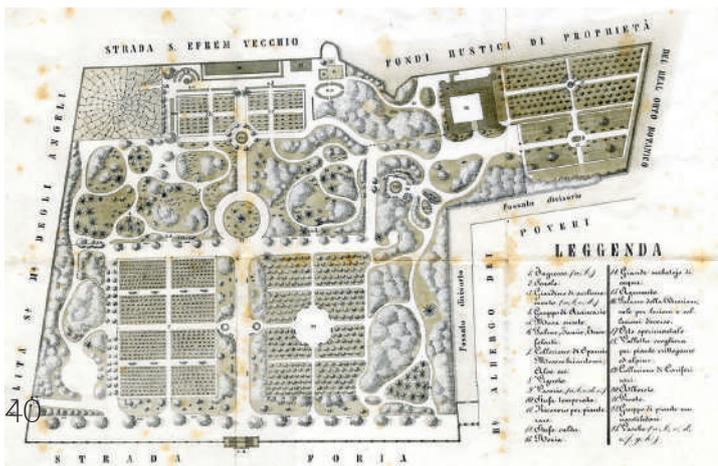
Il Real Orto Botanico, una eccellenza scientifica napoletana

Paolo Cesaro

Esiste un luogo a Napoli, in Via Foria, che, come un'oasi nel deserto, rinfranca il visitatore e lo conduce in una dimensione fantastica. Sopraelevato di qualche metro dalla quota stradale, il Real Orto Botanico ci consente di abbandonare il caos della città e ritrovarsi nel XIX secolo; un'enorme distesa di verde con laghetti e piante esotiche che, appena superato il cancello d'ingresso, ci proietta in un'oasi di pace e ci fa vivere, come per incanto, foreste e deserti.

L'Orto Botanico si estende su oltre 12 ettari di terreno e ospita circa 9.000 specie di piante, per un totale di oltre 25.000 esemplari: è possibile osservare piante di ogni tipo, partendo da quelle più vicine a noi, fino ad arrivare a quelle del deserto più caldo. Numerose serre consentono di ricreare climi tropicali, per assicurare la vita di piante che mai avremmo potuto incontrare alla nostra latitudine. Molti ettari sono dedicati agli agrumeti, dove crescono rigogliose piante che offrono arance e limoni dalle più svariate forme.

Accanto al Castello, che oggi ospita un piccolo ma interessante Museo, crescono rose di ogni tipo e colore. Il Real Orto Botanico ne ha per tutti gusti, dalle piante carnivore agli ulivi della Bibbia. Sono individuati e realizzati percorsi per i non vedenti, dove è possibile incontrare piante che stimolano il tatto e l'olfatto, e percorsi dedicati alle piante velenose e alle piante medicinali.



Cartografia
dei primi anni
dell'800



L'Orto Botanico di Napoli fu fondato agli inizi del XIX secolo, nel periodo in cui la città partenopea era dominata dai Francesi; ma questi portarono solo a compimento un'idea ed un progetto di Ferdinando IV di Borbone, la cui attuazione era stata impedita dai moti rivoluzionari del 1799. Il Decreto di Fondazione reca la data del 28 dicembre 1807 e la firma di Re Giuseppe Bonaparte, fratello di Napoleone; con l'art. 1 venivano espropriati i terreni, di proprietà dei Religiosi di S. Maria della Pace e dell'Ospedale della Cava, adiacenti all'Albergo dei Poveri e già individuati nel periodo borbonico.

Nel decreto sono riportati gli scopi posti alla base della realizzazione della nuova struttura. *'Istruzione del pubblico'* e moltiplicazione *'delle spezie utili alla salute, all'agricoltura e alla industria'* - sono le espressioni che si leggono nei documenti ufficiali.

L'idea non era quella di creare semplicemente un giardino o un orto per i soli addetti ai lavori. La volontà era quella di realizzare un luogo in cui tutti potessero imparare a riconoscere le piante velenose, a capire cosa accade nel mezzo della distesa sabbiosa, a scoprire se i cactus fanno davvero così male; un luogo dove le piante officinali ritrovavano il loro valore. L'Orto partenopeo nacque, quindi, all'insegna della modernità e, sin dalle origini, si distinse per la molteplicità delle funzioni svolte e per il vasto patrimonio vegetale notevolmente diversificato.

Il progetto venne portato avanti da due architetti. Giuliano de Fazio fu l'autore della facciata monumentale, del viale ad essa perpendicolare, della stufa temperata e del viale che porta al Castello. La stufa, realizzata in stile neoclassico che ricorda le Orangerie del XVIII secolo, ospitava gli agrumi durante la stagione sfavorevole.

La parte inferiore fu, invece, opera di Gaspare Maria Paoletti. Il 25 marzo 1810 fu nominato Direttore Michele Tenore, insigne botanico di origini abruzzesi, che lo resse per 50 anni, dall'inaugurazione fino alla caduta del regno borbonico e all'Unità d'Italia. Michele Tenore aveva compiuto gli studi medici sotto Vincenzo Petagna, ereditando dal suo maestro la passione per la Botanica, che considerava non una branca della medicina, ma una scienza autonoma.

Fu proprio tale concezione della Botanica che portò Tenore ad organizzare scientificamente l'Orto, in modo del tutto nuovo rispetto alle precedenti esperienze, non solo napoletane.

Durante i 50 anni di direzione arricchì notevolmente le collezioni ed il numero delle specie vegetali coltivate; tra i suoi progetti più importanti vi fu lo studio della flora del Regno di Napoli. Egli si preoccupò, inoltre, di allacciare rapporti con le principali istituzioni botaniche europee, facendo così conoscere ed apprezzare, in tutta l'Europa, la struttura da lui diretta.

Grande impegno riservò alla ricerca scientifica e alla didattica e si dedicò particolarmente alla coltivazione di specie di interesse medicinale nonché alla pianificazione dei Siti Reali borbonici e alla raccolta, moltiplicazione e diffusione di piante esotiche; queste venivano acclimatate nella Stufa temperata e nella Stufa calda che dal 1818 affiancò la prima.

Re Francesco I di Borbone, appassionato di Botanica, fu un assiduo frequentatore dell'Orto Botanico. La morte di Michele Tenore coincise con la fine del Regno delle Due Sicilie. Nel corso della seconda metà

dell'800 si succedettero numerosi Direttori che, con impegno e dedizione, portarono, l'Orto a diventare uno dei poli più famosi in Europa.

Ma quegli stessi anni furono caratterizzati da notevoli difficoltà economiche. Il rilancio si ebbe a partire dai primi anni del '900 e questo fu l'obiettivo di Fridiano Cavara, che non solo restaurò alcune strutture e aumentò l'entità delle collezioni ma, soprattutto, istituì la Stazione Sperimentale per le piante officinali e diede il via alla costruzione di una struttura destinata a diventare la nuova sede dell'Istituto.



Michele Tenore

Nel 1930 fu nominato Direttore Biagio Longo, che continuò l'opera di riqualificazione; nel 1940 l'Orto Botanico ospitò la riunione della Società Botanica Italiana.

Il periodo di maggiore crisi dell'Orto Botanico di Napoli fu durante la II guerra mondiale, in particolare durante l'occupazione della struttura da parte delle truppe alleate: al fine di adeguare gli ambienti alle esigenze militari, gran parte dell'Orto, al pari della città, fu devastato e le vicende belliche ne influenzarono gravemente l'attività. Un vero scempio fu compiuto durante l'occupazione

delle truppe alleate, durante la quale l'Orto fu smembrato, diventando base per gli Alleati;

Il nuovo Istituto, così come parte del vecchio, fu adibito a caserma e i prati furono ricoperti con cemento e utilizzati come parcheggio per gli automezzi militari. Molte aree furono convertite per scopi militari e le strutture in ferro furono divelte per destinare il materiale ad uso bellico.

Varie volte la popolazione invase l'Orto, per trovarvi rifugio e acqua; i campi verdi e fiorenti furono rasi al suolo per mettere a coltura porzioni dell'Orto e coltivare beni di prima necessità, legumi, patate e grano in primis. Una parte dell'Orto fu trasformata in campo sportivo; vi giocò la squadra del Napoli nella primavera del 1945!. Nel 1947, poco dopo la fine della sua Direzione, Biagio Longo pubblicò una esaustiva relazione che testimoniava lo stato di totale disfacimento in cui versava la struttura.



Questa era la situazione ereditata da Giuseppe Catalano, il primo Direttore del secondo dopoguerra. L'incarico si incentrava, in modo particolare, sulla ristrutturazione dell'Orto, accompagnata ad un arricchimento per quel che riguardava gli strumenti a disposizione dei botanici.

In quegli anni furono ristrutturati il vecchio ed il nuovo Istituto, furono ripristinati i cancelli in ferro e restaurate le serre mentre i prati furono liberati dalle pavimentazioni in cemento e arricchiti di essenze arboree. La Valletta, realizzata nell'800 da Gasparrini per accogliere le piante alpine, fu convertita in quello che nel XXI secolo è Filicetum.

Nel 1963 inizia un periodo molto importante per la storia della struttura. Sotto la direzione di Aldo

Merola, si realizzò la rinascita dell'Orto anche con l'acquisizione dell'autonomia economica ed amministrativa, il che rese possibile ottenere finanziamenti straordinari: furono realizzate varie serre, per oltre 5000m², un impianto di riscaldamento e una rete di distribuzione idrica, che sopperì ad una grave carenza perchè, precedentemente, l'acqua era attinta manualmente. Grande importanza ebbe l'impegno politico di Merola, che ottenne aiuti a livello legislativo, come



la creazione di un ruolo professionale specifico ad alta specializzazione, il giardiniere degli orti botanici, che portò ad un incremento di personale specializzato.

Le coltivazioni, estremamente impoverite, furono molto arricchite, anche con l'acquisto di piante in diverse parti del mondo e grazie alla raccolta in natura di esemplari, nel corso di spedizioni botaniche di giovani botanici italiani. Fondamentale fu l'opera e l'impegno di un illustre botanofilo, il *prof. Luigi Califano*, docente di Patologia Generale dell'Università napoletana.

Furono riattivati i rapporti con i principali Orti europei, favorendo lo scambio di materiale vegetale e di esperienze scientifiche e grande importanza fu data al ruolo didattico della struttura. Uno dei segni più visibili dell'opera meroliana è la ridisposizione delle aree secondo due criteri: quello sistematico e quello ecologico.

Il 23 novembre 1980 Napoli fu colpita da un disastroso terremoto; l'Orto fu risparmiato e il sisma causò notevoli danni. La struttura divenne rifugio per la popolazione e ancora una volta l'area fu utilizzata a supporto della città, ospitando anche i mezzi corazzati che intervennero per l'emergenza riguardante l'adiacente Albergo dei Poveri. Quando fu liberato, l'Orto fu dotato di sorveglianza, anche per arginare i furti. Superata l'emergenza, il Direttore De Luca si rimboccò le maniche per riparare i danni e riportare l'Orto al suo antico splendore, completando ciò che Merola aveva iniziato.



Il Castello, che il sisma aveva parzialmente distrutto, fu restaurato; anche la facciata e la Serra monumentale, dedicata ad Aldo Merola, furono oggetto di restauro. Le serre furono dotate di riscaldamento e di umidificazione, mentre le piccole serre da lavoro furono ristrutturare; gli spogliatoi dei giardinieri furono ricostruiti e dotati di riscaldamento.

Le collezioni furono arricchite da esemplari acquistati e da piante raccolte in natura. Fu aggiunta la macchia mediterranea, una collezione delle piante più rappresentative di questa area geografica, e fu costruita una nuova serra tropicale, nella quale è ricreato l'ambiente delle coste atlantiche messicane.

Grazie al completamento della rete idrica, oggi ogni zona dell'Orto è raggiunta dall'acqua del pozzo artesiano. Visitare il Giardino Botanico di Napoli è un'esperienza culturale, scientifica e sensoriale. Entrarvi significa camminare in un luogo storico e

incontaminato in cui è possibile osservare erbe, alberi e arbus. da tutto il mondo.

È un vero museo vivente, parte dell'Università di Napoli Federico II, che dovrebbe essere avvicinato con gioia e rispetto per l'immensa eredità che conserva.

L'aspetto cambia a seconda delle stagioni, delle fioriture e dei tempi della giornata. Visitarlo in diversi momenti dell'anno significa apprezzare il ciclo della natura e affrontare diversi paesaggi: all'inizio dell'inverno le foglie dorate del Ginkgo Biloba (il fossile vivente che migliora la memoria), in primavera le magnolie in fiore e in autunno il fogliame rendono ogni volta la visita una nuova esperienza.

La varietà degli esemplari trasporta i visitatori in paesaggi tropicali o settentrionali, permettendo loro di ascoltare il respiro degli alberi e di riconnettersi con la natura.

Bibliografia:

- T. Russo L'Orto botanico di Napoli, Grafiche Cimmino, 1992,
- De Luca P. et al.: L'Orto Botanico di Napoli, i Silgraf, 1997
- De Luca P et al.: Orto botanico, Edizioni Pubblicomit, 1994
- Giacomini V., L'Orto Botanico di Napoli, Napoli, 1965
- Menale B. et al.: Il Real Orto Botanico di Napoli,, 2000
- Menale B. et al.: L'Orto Botanico di Napoli: il ruolo di Federico Dehnhardt, Napoli, Delpinoa, 2000
- Menale B. et al.: L'Orto Botanico, Napoli, 2006

Hai un familiare in Fondazione Clotilde?

Non dimenticare di scaricare l'app FuturaCare, disponibile per IOS e Android.

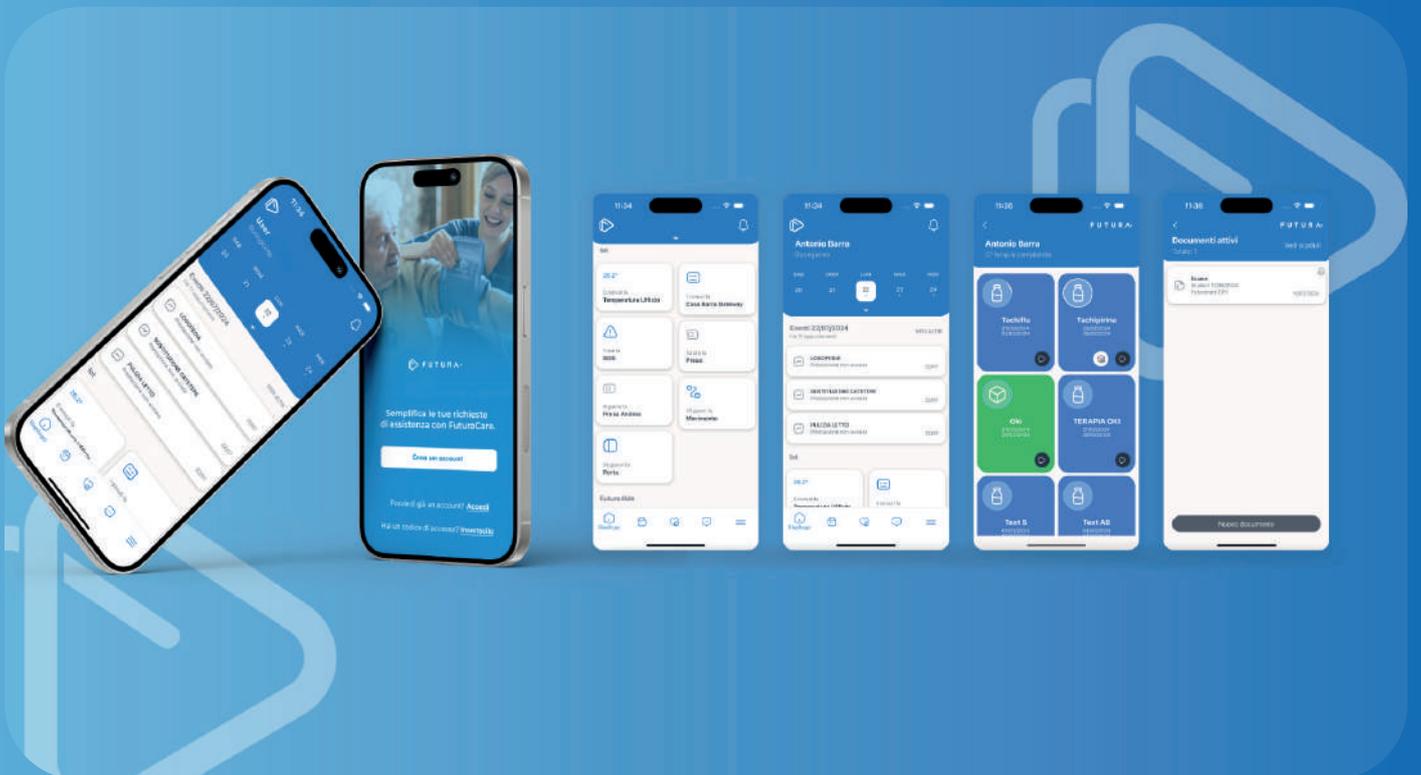
Con l'app FuturaCare puoi comunicare con il personale medico di Fondazione, monitorare lo stato di salute dei tuoi cari e ricevere aggiornamenti direttamente dalla struttura.



per Android



per IOS



Un medico di famiglia, Napoli, la peste e i giorni del Covid. Un'altra storia di Brancati Ciro

Recensione di Alberto Vito

Eccellente l'idea di partenza del medico Ciro Brancati: mettere a confronto due epidemie, quella della peste nel 1656, capace di decimare la popolazione, e quella recentissima del Covid. Il contesto è lo stesso: la città di Napoli.

Brancati compie una ricerca storica, raccogliendo documentazioni e atti pubblici. Le due epidemie hanno cause ben diverse, sono innanzitutto differenti le cause infettive (un batterio nel caso della peste, mentre nel caso del Covid, come è noto, si tratta di un virus), ma l'autore mostra bene quanto in entrambi i casi abbiano contato gli atteggiamenti e le scelte di chi governava e di chi deteneva potere economico nell'influenzare la vita e le condizioni della popolazione.

Egli osserva pure quanto gli errori siano stati incredibilmente simili. Anche la scelta di dare lo stesso titolo a diversi paragrafi delle due parti del volume evidenzia la scelta dell'autore di enfatizzare le rassomiglianze tra due vicende pur così diverse. Nel libro Brancati non descrive solo i fatti, ma prende posizioni chiare, talvolta confliggenti con quelle ricorrenti. Ovviamente è possibile dissentire dalle sue opinioni, ma occorrerebbe l'onestà intellettuale di farlo dopo aver studiato quanto lui ed acquisito contezza delle questioni che affronta.

Le pagine dedicate alla peste sono numericamente inferiori (circa una cinquantina) e più spazio è inevitabilmente dedicato al Covid, anche perché ampio settore è riservato a come Brancati ha

affrontato in prima linea, da medico di medicina generale, le settimane e i mesi della pandemia. Gli avvenimenti appartenenti a "I miei giorni" del Covid sono tanti, occupano quasi centocinquanta pagine e costituiscono probabilmente il nucleo iniziale del libro. Ma, tra le righe, vi è una terza storia che l'autore ha scelto di raccontare: quella che riguarda le lotte durate decenni di un gruppo ostinato di medici impegnati con convinzione e passione con l'intento di realizzare una medicina davvero a servizio della salute del cittadino.

Si tratta dei colleghi che hanno dato vita all'associazione scientifica Officina Napoli Cochrane e successivamente all'associazione culturale La Città di Pulcinella, nata nel 2005, che hanno prodotto atti scientifici, documenti di indirizzo della politica sanitaria ispirati all'EBM (prima che anche questa entrasse in crisi) e poi un'attività di promozione culturale con dibattiti, cineforum, discussioni pubbliche, sempre orientate a riconoscere le determinanti sociali della salute. Brancati ha avuto un ruolo da protagonista in tali vicende e rivendica come la vera medicina olistica sia da sempre appannaggio del medico di medicina generale.

Nel suo racconto emerge il tentativo personale di essere medico a 360° gradi di una comunità di circa cinquemila anime. Anche l'attività di divulgatore e conduttore di informazioni è in parte integrante del suo essere medico, nella profonda convinzione che il paziente debba essere protagonista centrale

e attivo del suo percorso di cura. Così la conoscenza diventa premessa e prerequisito per poter assumere decisioni corrette sulla propria salute e sui comportamenti in genere. Brancati è stato medico di MG per circa 40 anni e quindi il libro è ricco anche di aneddoti, ricordi, racconti tra i pazienti e il loro medico, alle prese con una malattia inizialmente totalmente sconosciuta.

Sono per me le pagine più emozionanti, quelle che descrivono i dubbi del medico, alla prese con provvedimenti legislativi talvolta contraddittori da una parte e le ansie o sottovalutazioni da parte di taluni pazienti. L'attività del medico è febbrile, così come la ricerca di pubblicazioni scientifiche valide nell'oceano di informazioni da selezionare, egli non si nasconde dietro sotterfugi o ipocrisia, è sempre al fianco dei suoi pazienti.

Così se nel confronto con le istituzioni vi sono sia vittorie che sconfitte, nell'attività clinica e nell'arricchimento umano il bilancio del medico è ampiamente positivo e ripaga dell'impegno profuso. Ogni mestiere può essere il più bello del mondo se fatto con passione e al servizio degli altri e sono certo che, se rinascesse altre cento volta, Brancati vorrebbe sempre essere medico di famiglia.

Il libro è impreziosito dalla presentazione della storica dell'arte Denise Pagano e dalla prefazione dei medici Gennaro Rispoli, attualmente direttore del napoletano Museo delle Arti Sanitarie e di Storia della Medicina, e Luca Di Fiore, direttore de Il Pensiero Scientifico Editore.



Brancati C., (2024), Un medico di famiglia, Napoli, la peste e i giorni del Covid. Un'altra storia, La Valle del Tempo Editore, Napoli.

My way

Frank Sinatra

And now, the end is near
And so I face the final curtain
My friend, I'll say it clear
I'll state my case, of which I'm certain
I've lived a life that's full
I traveled each and every highway
And more, much more than this
I did it my way

Regrets, I've had a few
But then again, too few to mention
I did what I had to do
And saw it through without exemption
I planned each charted course
Each careful step along the byway
And more, much more than this
I did it my way

Yes, there were times, I'm sure you knew
When I bit off more than I could chew
But through it all, when there was doubt
I ate it up and spit it out
I faced it all, and I stood tall
And did it my way

I've loved, I've laughed and cried
I've had my fill, my share of losing
And now, as tears subside
I find it all so amusing
To think I did all that
And may I say, not in a shy way
Oh, no, oh, no, not me
I did it my way

For what is a man, what has he got?
If not himself, then he has naught
To say the things he truly feels
And not the words of one who kneels
The record shows I took the blows
And did it my way

Yes, it was my way

E ora la fine è vicina
E quindi affronto l'ultimo sipario
Amico mio, lo dirò chiaramente
Ti dico qual è il mio caso, di cui sono certo
Ho vissuto una vita piena
Ho viaggiato in lungo e in largo su tutte le strade
Ma più, molto più di questo,
L'ho fatto a modo mio

Rimpianti, ne ho avuto qualcuno
Ma poi, troppo pochi da mansionare
Ho fatto quello che dovevo fare
E l'ho portato a termine senza risparmiarmi
Ho programmato ogni percorso
Ogni passo attento lungo la strada
Ma più, molto più di questo,
L'ho fatto a modo mio

Sì, ci sono state volte, sono sicuro l'hai saputo
Ho ingoiato più di quanto potessi masticare
Ma nonostante tutto, quando c'era il dubbio
L'ho mangiato e poi sputato
Ho affrontato tutto e sono rimasto a testa alta
E l'ho fatto a modo mio

Ho amato, ho riso e pianto
Ho avuto le mie soddisfazioni, la mia parte di sconfitte
E ora, mentre le lacrime si placano,
Trovo tutto molto divertente
Pensare che ho fatto tutto ciò
E posso dirlo, senza timidezza
Oh no, oh no, non io,
Io l'ho fatto a modo mio

Cos'è un uomo, che cosa gli appartiene?
Se non se stesso, allora non ha niente
Per dire le cose che davvero sente
E non le parole di uno che si inginocchia
La storia mostra che ho preso i miei colpi
E l'ho fatto a modo mio

Sì, quello fu il modo mio

