

Copyright^{hht}

NOTIZIARIO DELLA HHT ONLUS



Sindrome di Rendu-Osler-Weber | Teleangectasia Emorragica Ereditaria

HHT
onlus



Messaggio del Presidente



DOTT.SSA MARIA AGUGLIA
PRESIDENTE HHT ONLUS
MEDICO, SPECIALISTA IN EMATOLOGIA

Quando sono davanti alla pagina bianca dell'editoriale, sia pure quella virtuale al computer, mi rendo conto che sono trascorsi quasi sei mesi dall'ultima volta e ormai ho la sensazione di confidarmi con gli amici... ed è così, perché vi considero tutti miei amici, con cui condividere la vita vissuta, le gioie, le ansie, i dolori. Siete i "miei amici di penna", così si chiamavano un tempo. Ricordo ancora quando ci fu il terremoto del Belice, io avevo 14 anni e la professoressa di Italiano ci invitò a scrivere ai nostri coetanei che avevano perso tutto in quella catastrofe e avevano bisogno di sentire l'affetto di qualcuno, avevano bisogno di "non sentirsi soli". All'inizio ci sembrò un'idea bizzarra, visto che neanche li conoscevamo quei ragazzi, ma poi ci risposero e ci rendemmo conto che la Prof. aveva avuto ragione: erano potenti le parole, capaci di rompere diffidenza e riserbo e di legare le persone con un filo invisibile di solidarietà che incomincia a "ricostruire", partendo proprio dalla "compassione" intesa come condivisione di sentimenti.

Ho sempre creduto nella forza e nel valore delle parole scritte, nella loro capacità di raggiungere il cuore e la mente, profondamente, senza filtri, senza incomprensioni

o fraintendimenti. Ho sempre creduto nella capacità delle parole di avvicinare, annullare le distanze, avvolgere in un caldo e confortante abbraccio.

Ho ancora conservate tante lettere dei miei "amici di penna", quelle lettere che attendevo con trepidazione o che mi arrivavano a sorpresa, rubandomi un sorriso, quando ne riconoscevo la provenienza dalla grafia nota sulla busta. E quelle lettere le leggevo tutto d'un fiato o le mettevo da parte per leggerle e rileggerle con tutta la calma e la concentrazione necessarie e mi riempivano il cuore.

In quest'epoca di consumismo sfrenato, in cui nessuno si racconta più, in cui i sentimenti vengono affidati a rapidi e fugaci messaggi, in cui spesso le parole sono sostituite da emoticon, noi vogliamo ancora scrivere, vogliamo arrivare nelle vostre case in punta di piedi, ma con decisione; vogliamo che voi attendiate le nostre parole, che riconosciate la nostra grafia e, leggendoci e rileggendoci, troviate in queste parole un po' di conforto, di condivisione, di speranza, per non sentirvi soli.

Buona lettura

Maria Aguglia

Indice

DIFFONDERE LA CONOSCENZA

- 04 *Linee guida internazionali*
- 05 *Tennis & Friends*
- 07 *Festival Agerola*
- 08 *Evento Milano*

PORTARE SERVIZI IN OGNI REGIONE

- 09 *Convegno malattie rare Cagliari*
- 10 *Evento Rotary in Calabria*

ABBATTERE IL MURO DELLA SOLITUDINE

- 11 *Aggiorniamo il nostro modo di comunicare*
- 12 *Elezioni nuovo Consiglio Direttivo*

TROVARE UNA CURA

- 13 *Studio VASCERN sugli anticoagulanti orali*
- 15 *Incontro HHT Europe*
- 17 *Novità dal Congresso Scientifico Internazionale*

SOSTEGNO

- 18 *Volley e solidarietà in Sardegna*
- 19 *Carnevale solidale Agifar*
- 20 *Donazione da oltre oceano*

VOLTI E STORIE

- 22 *La storia di Michele*

RARI MA NON SOLI

- 24 *I nostri amici della Sclerosi Sistemica*

LINEE GUIDA INTERNAZIONALI

DOTT.SSA MARIA AGUGLIA

Nella prima settimana di novembre si è tenuto un incontro di importanza straordinaria per tutti noi. Si sono incontrati a Toronto 50 Specialisti HHT, provenienti da tutto il mondo, insieme a 7 rappresentanti dei pazienti. Portavoce di tutti i pazienti Europei era la nostra delegata dei pazienti Claudia Crocione. Questo incontro è stato il culmine di un periodo di 6 mesi di intenso lavoro, di studio e di incontri online, per queste 57 persone che si sono impegnate a redigere le nuove linee guida internazionali per la nostra patologia. L'intero lavoro di riscrittura della linee guida è stato possibile grazie alla generosità della famiglia McMahon che ha finanziato questo necessario progetto in memoria di Christopher McMahon venuto a mancare improvvisamente, a causa dell'HHT, ad una giovanissima età. A loro e a tutti i clinici e pazienti, impegnati nella stesura di questo documento, va la nostra più profonda gratitudine. Sappiamo che ci sono ancora molti mesi di lavoro per completare quanto iniziato. Aspettiamo con grande interesse il documento finale che avremo modo di analizzare e discutere insieme per capire le novità più salienti nella diagnosi e nell'offerta terapeutica per l'HHT.

Permettetemi un ringraziamento particolare a Claudia Crocione che, oltre a riempirci di orgoglio per la sua attiva

partecipazione a questo importante consesso, ha sempre mantenuto il contatto con l'Associazione per venire incontro alle nostre necessità, anche da oltreoceano!

Maria Aguglia
Presidente HHT Onlus



TENNIS & FRIENDS

FABRIZIO MONTANARI

Sabato 12 e Domenica 13 Ottobre, la Nostra Associazione è stata ospite della manifestazione Tennis & Friends, giunta quest'anno alla sua 9° edizione. Cornice dell'evento lo splendido complesso del Foro Italico, dove sono stati allestiti decine di stand da diversi ospedali romani. Obiettivo della manifestazione è infatti la prevenzione delle malattie; per centinaia di visitatori è stato possibile effettuare visite mediche specialistiche in maniera totalmente gratuita. Gli ambulatori presenti spaziavano dall'allergologia alla gestione delle problematiche vascolari. I presidi erano gestiti da vari enti ospedalieri della Capitale; oltre a questi era presente in maniera massiccia lo Stato Maggiore della Difesa con ambulatori delle tre forze armate.

Durante l'evento per i presenti è stato possibile assistere ad incontri di tennis partecipati da diversi personaggi del mondo dello spettacolo e dello sport. Presenti anche dimostrazioni da parte dei reparti specializzati di Polizia e Guardia di Finanza, nonché stand e attrazioni di diverse discipline sportive, come ad esempio scherma e rugby.

Al nostro gruppo è stato assegnato uno stand relativo alle malattie rare. Oltre ai diversi volontari che si sono alternati durante tutta la durata dell'evento, è stato possibile



usufruire delle competenze dei medici e delle infermiere del Centro HHT del Policlinico Gemelli; la loro presenza ci ha permesso di fornire informazioni specifiche non solo ai pazienti HHT che hanno approfittato della nostra presenza, ma anche per i pazienti di altre patologie che hanno potuto avere indicazioni di massima sui percorsi terapeutici attivi. Un ringraziamento a tutti coloro che hanno contribuito a rendere efficace la nostra presenza all'evento, soprattutto agli amici e familiari che hanno sacrificato il loro fine settimana per prestare servizio al nostro fianco.

Grazie a Rossella, Roberta, Susanna, Pino, Antonella, Massimo, Giusy, Roberta, Vincenzo, Marzio ed a tutti i ragazzi che hanno animato con la loro presenza il nostro stand.

Un grazie anche ovviamente a tutta l'organizzazione dell'evento ed in particolare al Dott. Meneschincheri che ci ha fortemente voluto a questa splendida manifestazione.

Fabrizio Montanari
Vice Presidente HHT Onlus



Festival Agerola Sui sentieri degli dei

GIUSEPPE VALENTINI

Un'estate all'insegna della cultura e della solidarietà: HHT onlus è stata Charity partner dell'8ª edizione del Festival "Sui Sentieri degli Dei" dell'Alta Costiera Amalfitana.

#Troviamolitutti è l'hashtag che gli spettatori del Festival sono stati invitati a utilizzare nel condividere le loro foto.

Un festival ricco di eventi nel quale abbiamo avuto l'opportunità di sensibilizzare i presenti alla donazione economica per la realizzazione dei nostri progetti ma soprattutto abbiamo avuto occasione di diffondere la conoscenza dell'HHT con il progetto #stars4HHT a cui hanno aderito molti artisti di spicco: lo scrittore Federico Moccia, attori come Neri Marcorè, Massimiliano Gallo ed Enzo De Caro, Maurizio Casagrande e, per finire in musica

La Nuova CCP.

Grazie a tutti coloro che hanno contribuito al successo di questo progetto: il Sindaco di Agerola Luca Mascolo, l'Assessore Tommaso Naclerio e tutta l'amministrazione comunale, il Direttore Artistico Dino Piretti e lo scrittore Flavio Pagano. Una menzione particolare alla nota Chef Petronilla Naclerio della Locanda "La Corte degli Dei" in Palazzo Acampora che è diventata una vera e propria Ambasciatrice HHT tanto da esporre la nostra t-shirt nel corner shop della Locanda!

Giuseppe Valentini

Coordinatore Regionale Campania



Evento Milano

EMANUELA PETRILLO

Il 14 settembre 2019, aziende farmaceutiche, cittadini, pazienti e 30 associazioni italiane di pazienti, quali: AIPI, AMICI ONLUS, FONDAZIONE ANT, CODICE VIOLA, NOI HUNTINGTON, EUROPA UOMO, PARKINSON LOMBARDIA ONLUS, ASSOCIAZIONE PALINURO...e la nostra HHT Onlus, hanno potuto partecipare con il proprio desk in piazza della Regione Lombardia a Milano, per assistere come uditori e protagonisti, alla giornata di interessante argomento quale la sperimentazione clinica e la condizione dei pazienti.

Molto si è fatto e si sta facendo per aiutare i pazienti a convivere con la malattia, migliorando il proprio vivere.

Toccanti ed emozionanti le testimonianze di alcuni pazienti, affetti da cancro, che hanno trovato nel farmaco sperimentale una possibilità di vita, tra questi il regista e autore Semsudin Gegic, e altri cittadini con importanti vissuti.

Questa condivisione dona una visione positiva e di speranza di quanto possa l'industria farmaceutica aiutare i cittadini.

Lunga è ancora la strada legata alle condizioni della sanità nazionale, ma la ricerca continua e continuerà per trovare sempre maggiori farmaci e innovazioni scientifiche.

Le ditte farmaceutiche tra cui Roche, Bayer, Janssen, sono stati la parte integrante della giornata intervenendo e rendendosi aperti al confronto e alla condivisione.

Sono stati presentati anche innumerevoli spot tra cui quello, del cantante Luca Carboni, con la versione inedita del brano "Il mio cuore fa cionc", dove il cantante condivide il suo famoso brano con l'associazione A.I.C.E. (Associazione per la lotta all'ictus cerebrale) per rimarcare l'importanza della prevenzione cardiovascolare.

E' emersa la necessità di fare maggior rete tra pazienti e ditte

farmaceutiche e di valorizzare maggiormente la figura del farmacista, permettendo allo stesso di aumentare la sua competenza, per supportare il paziente, che si riferisce per primo alla farmacia. Inoltre si è sottolineata l'importanza della farmacovigilanza, fondamentale per l'efficacia della cura e per limitare gli effetti collaterali del farmaco.

Un ringraziamento doveroso va ad AFI (Associazione Farmaceutici Industria) organizzatore dell'evento e a EUPATI per l'invito e l'opportunità che hanno dato alla nostra associazione.

Emanuela Petrillo

Coordinatrice Trentino Alto Adige HHT Onlus



Cagliari 20 settembre: Convegno Regionale sulle Malattie Rare

DOTT.ANGELO ZUCCARELLI

Lo scorso 20 settembre si è svolto a Cagliari il "Congresso Regionale sulle Malattie Rare" organizzato dal Prof. Paolo Moi, Direttore della Clinica Pediatrica II dell'Università di Cagliari e Direttore del Centro Regionale delle Malattie rare. Il convegno/ECM si è svolto nella splendida Aula Thun dell'Ospedale Microcitemico di Cagliari.

Nella sessione pomeridiana è stato dedicato uno spazio alla trattazione della Sindrome di Rendu Osler e dopo aver illustrato, descritto i sintomi e l'evoluzione di questa patologia, il dott. Angelo Zuccarelli ematologo ha riferito che tale malattia colpisce un discreto numero di pazienti anche nella sua Asl, quindi, urge la necessità di avere a disposizione un "Centro qualificato" per la gestione quotidiana della suddetta patologia e di dare grande importanza, soprattutto in patologie come questa che riguarda varie fasce di età, alla collaborazione con le Associazioni di pazienti.

Il dott. Zuccarelli inoltre ha dato rilevanza alla Campagna annuale di donazioni di sangue che si chiama myHHTValentine che permette di raccogliere importanti quantità di emocomponenti, lodevole iniziativa che la HHT Onlus porta avanti ormai con successo da diversi anni. Essa ha il duplice scopo di sensibilizzare sempre più persone alla donazione e alla divulgazione della conoscenza dell'HHT (dal momento che si chiede a chi aderisce di fare una foto e postarla sui social media.)



Vista l'importanza e la vastità degli argomenti trattati l'aula era al completo.

Al Convegno hanno partecipato numerosi pazienti e loro parenti, invitati dalla Referente Regionale Giorgia Grussu che, con tanto entusiasmo ed impegno, sta facendo conoscere questa patologia.

Dott. Angelo Zuccarelli - Ematologo
Direttore della Medicina Trasfusionale di Carbonia

Convegno Rotary - Prepariamo il terreno per servizi HHT in Calabria

EMANUELA SCHIAVONE

Cari lettori,

nemmeno quest'anno siamo rimasti inerti in Calabria.

Il 23 marzo a Gioia Tauro, presso l'auditorium dell'I.I.S. "F. Severi" si è tenuto un convegno intitolato "Malattie Rare e Società Moderna: Un Bridging Possibile?". Tra i temi affrontati c'era anche l'HHT, L'evento - organizzato dal Rotary Club di Palmi, con il patrocinio del Comune di Gioia Tauro, dell'OMCeO, dell'Ordine dei Farmacisti di Reggio Calabria, della C.R.I. di Gioia Tauro e in collaborazione con i Clubs Service del territorio - è stato ideato ai fini formativi e divulgativi per il personale sanitario e per tutti i partecipanti. Dopo le formalità di rito sono intervenute la Dott.ssa M. Priolo (U.O.S.D. Genetica Medica, Gruppo Malattie Rare G.O.M. RC) - la quale ha sottolineato la molteplicità delle patologie rare, la difficoltà di diagnosi e, al tempo stesso, la fondamentale importanza di assistere il malato, ancor più se raro che, in assenza di prognosi, brancolerebbe nel buio - e la Dott.ssa P. Suppressa (Dirigente Medico della Medicina Interna Universitaria A.O.U. e Responsabile U.O.S. Centro Malattie Rare del Policlinico di Bari) che, con abnegazione, ci ha raggiunto dalla Puglia per parlarci della Sindrome di Rendu-Osler-Weber. Attraverso alcune slide molto intriganti ha coinvolto i presenti, mostrando loro i singoli aspetti dell'HHT.

"Consideratela una chiamata alle armi, un malato di HHT non viene da Marte, bisogna ragionare al di là delle apparenze e guardare in faccia il paziente, partire dall'anamnesi e stabilire - anche con l'ausilio di esami strumentali - il rapporto di causalità tra sintomo e motivo, senza demandarne frettolosamente il compito allo specialista del centro d'eccellenza".

Queste sono state le sue parole, per poi concludere



invitando i presenti a leggere tra le righe: "Se sentite rumore di zoccoli potrebbe trattarsi di una zebra, non diamo sempre per scontato si tratti di un cavallo".

A seguire il Dott. D. Cordopatri (Direttore U.O.C. Radiologia P.O. Polistena). Ha mostrato gli esiti di alcuni esami effettuati su un paziente con HHT e ha consigliato come agire quando si è di fronte a un caso complesso. Infine il Dott. D. Collufio (Dirigente Medico U.O.C. Neurochirurgia presso A.O.R. Papardo-Piemonte di Messina), ha spiegato quali sono le cure delle MAV Cerebrali con delle slide alquanto realistiche, al punto da ritrarre frammenti di veri e propri interventi con le più avanzate tecniche chirurgiche. Durante il convegno sono intervenute anche io per mettere in risalto la necessità di costruire una rete con i centri d'eccellenza nazionali, creando dei presidi operativi per l'HHT in ogni regione, al fine di offrire - in tempi celeri - la prima valutazione del paziente con sospetta HHT, l'opportunità di effettuare i follow-up e soprattutto la gestione dell'emergenza sul proprio territorio in base alle linee guida.

Concludo ringraziando coloro che hanno permesso la realizzazione e la buona riuscita dell'evento. Dunque, un grazie doveroso alla prof.ssa Miryam Costa (Rotary Club di Palmi), tenace e determinata nella sensibilizzazione del territorio, alla dott.ssa T. Sellaro (vicepresidente LNI), al personale e la Dirigenza dell'I.I.S. "F. Severi" per l'accoglienza, e al personale sanitario presente.

Emanuela Schiavone
Coordinatrice regionale Calabria HHT Onlus



Aggiorniamo il nostro modo di comunicare

CLAUDIA CROCIONE

La nostra comunità cresce a un ritmo sempre maggiore, la famiglia è diventata grandissima e ogni settimana abbiamo nuovi contatti di intere famiglie che entrano a far parte della nostra associazione.

Crescono di conseguenza anche gli obiettivi, gli appuntamenti, i progetti da portare avanti e la quantità di informazioni da divulgare.

Per questo abbiamo ripensato al nostro piano di comunicazione per renderlo sempre più efficace.

Ecco un breve sunto di dove, come e quando comunicheremo con voi.

Comunicazione individuale

Siamo sempre a vostra disposizione per un supporto individuale. Il nostro ruolo non è ovviamente quello di dare consigli o indicazione cliniche, bensì tutto quello che riguarda la soluzione di problemi pratici sul vostro territorio, le modalità di accesso ai centri, il riconoscimento dei vostri diritti, invio di guide specifiche, consigli sulle procedure, informazioni sugli eventi e - perché no - anche una chiacchierata tra amici per tirarci su di morale.

Potete raggiungerci attraverso i seguenti canali:

E-mail: info@hhtonlus.org

Help Line HHT Onlus - Tel. 333.6159012

La Help Line è aperta dal lunedì al venerdì dalle ore 9 alle 12 e dalle ore 14 alle 16. per emergenze, al di fuori dell'orario di servizio o nel week end, si può inviare un messaggio per essere richiamati appena possibile.

WhatsApp oppure **Messenger Facebook**: se avete esigenze fuori orario oppure comunicazioni urgenti potete usufruire anche di questo canale. Molto spesso, però, avremo poi bisogno di un confronto diretto telefonico per ulteriori dettagli o per fornirvi maggiori delucidazioni.

Comunicazione Collettiva

Le novità, inviti, appuntamenti, storie e comunicazioni generali passano invece per i nostri canali di comunicazione collettiva. Abbiamo differenziato il più possibile le modalità in modo da raggiungervi tutti nella forma più comoda per il vostro stile di vita. Riassumiamo qui di seguito tutte le modalità per ricevere o consultare le info associative e scientifiche relative all'HHT.

Newsletter mensile - novità in pillole sulle attività

associative, progressi scientifici, appuntamenti e novità. La newsletter arriva esclusivamente via e-mail a tutti coloro che sono nella mailing list. Per evitare che le newsletter finiscano nello spam, assicuratevi di memorizzare info@hhtonlus.org tra i contatti.

CopyrigHHT - È il nostro notiziario semestrale ricco di approfondimenti, interviste, foto e molto altro ancora. Realizzato grazie al contributo dei nostri volontari, CopyrigHHT arriva per e-mail a tutti coloro che sono iscritti alla nostra newsletter mentre in forma cartacea a singoli o nuclei familiari che hanno effettuato un'iscrizione o una donazione di almeno 30 euro.

Blog sito www.hhtonlus.org - qui vengono pubblicate molte notizie accessibili a tutti.

Social media Facebook e Instagram - seguendoci sui canali social potete accedere in tempo reale alle novità, iscrivervi agli eventi, vedere video e leggere notizie che non sempre sono negli altri canali di comunicazione.

Lettere cartacee: siamo anche tradizionalisti e continuiamo a inviare materiale cartaceo ai nostri associati. In particolare, inviti e moduli iscrizione per gli eventi nazionali e regionali, materiale 5xmille e nel prossimo futuro avremo anche delle sorprese in arrivo nelle vostre case. Strumenti utili per vivere meglio con la patologia.

Ci auguriamo che vi sia utile questo riepilogo. Vi ricordiamo anche che se non siete presenti nella nostra mailing list, potete contattarci via e-mail indicando quando segue:

Io sottoscritto (nome e cognome), richiedo l'iscrizione alla mailing list della HHT Onlus per ricevere informazioni e aggiornamenti. A questo fine fornisco i seguenti dati:

Data di nascita:

Cellulare:

E-mail:

Indirizzo per la spedizione cartacea:

Autorizzo l'associazione a utilizzare i miei dati personali per le finalità sopra descritte.

Dichiaro, inoltre, di essere (scegliere uno dei seguenti: paziente, familiare, medico, sostenitore).

Nuovo consiglio direttivo - elezioni indette e candidature aperte

MARIA AGUGLIA

Nel mese di ottobre si è chiuso il triennio del Consiglio Direttivo, in carica da ottobre 2017.

E' stato un triennio molto impegnativo, in cui sono stati portati a termine tanti progetti e pianificate e messe in cantiere importanti iniziative che faranno ulteriormente crescere la nostra Associazione a livello nazionale ed internazionale, nel costante perseguimento delle nostre finalità.

Proprio per l'importanza del lavoro svolto e per quello già programmato, vorremmo garantire la massima presenza alla prossima Assemblea elettiva e, al fine di facilitare la partecipazione da più parti d'Italia e di contenere per tutti le spese, abbiamo deciso di convocare le prossime elezioni in occasione del Convegno Annuale Medici Pazienti (CAMP 2020), che si svolgerà in Lombardia ad Aprile 2020. La data ed il luogo saranno comunicati a tutti i soci entro il 31 dicembre 2019, per permettere a tutti di organizzare la propria partecipazione.

Il Direttivo attuale, composto da Maria Aguglia (Presidente) Fabrizio Montanari (Vice-Presidente e Tesoriere) Gianni Savone (segretario), ed i consiglieri Ilaria Malescia, Vincenzo La Cava, Giulia De Santis, Chiara Liberati, Roberto Panzavolta e Ferdinando Amabile, resterà in carica fino alle prossime elezioni, per garantire lo svolgimento delle attività associative e portare avanti le progettualità già approvate dall'ultima Assemblea dei soci.

Tutti i membri del Direttivo hanno dedicato molto del loro tempo libero, contribuendo, con grande serietà ed impegno, alla messa a punto, coordinamento e realizzazione dei tanti progetti scaturiti dalle idee che ciascuno ha portato, grazie anche al contributo dei nostri bravissimi Coordinatori Regionali e dei tanti volontari che gravitano attorno alle nostre attività. Ringraziamo tutti di cuore per l'impegno. Speriamo che molti di voi vorranno e potranno ricandidarsi per continuare a lavorare insieme e dare continuità a quanto già iniziato.

Ci auguriamo che qualcuno tra voi lettori ed associati, vorrà presentare la propria candidatura, qualora ci sia la voglia e la possibilità di dedicare un po' del proprio tempo libero alla nostra causa comune.

Vi ricordiamo che per votare è necessario essere iscritti all'Associazione ed essere in regola con il pagamento della quota associativa, pertanto, vi invitiamo a rinnovare l'iscrizione entro il mese di gennaio 2020.

Per candidarsi occorre:

Essere membro dell'associazione da almeno 3 mesi, essere in regola con il rinnovo della quota associativa ed avere almeno 18 anni.

Le candidature per il rinnovo del Consiglio Direttivo dovranno essere inviate entro il 10 gennaio 2020 via email a: info@hhtonlus.org insieme ad una breve biografia ed alle proprie motivazioni.



Uno studio VASCERN sugli anticoagulanti orali

ARIANNA DEL TRESTE

Non è infrequente che un paziente con Teleangectasia Emorragica Ereditaria, o HHT, sviluppi condizioni cliniche che necessitino di farmaci anticoagulanti, in particolar modo in caso di tromboembolismo venoso e di fibrillazione atriale: stando ai dati pubblicati, fino a 10.000 casi in Europa e 6000 in Nord America. Dato che si tratta di una malattia vascolare rara (1/6000 individui) di natura emorragica, i focus principali della gestione clinica del paziente sono anemia e sanguinamenti; già da tempo la gravità dell'epistassi e la carenza di ferro vengono considerati parametri fondamentali per la valutazione del paziente anche dalla VASCERN che, si ricorda, è la Rete di Riferimento Europeo per le malattie vascolari rare, sviluppatasi in seno alla ERN (European Reference Network). A ciò si aggiunge l'evenienza che si inneschino delle emorragie a partire da MAV viscerali che, pur essendo meno frequenti, possono risultare senz'altro impattanti sulla qualità di vita, come ad esempio in caso di ictus da MAV cerebrali ed emottisi o emotorace da MAV polmonari. Pertanto, la domanda da porsi è: gli anticoagulanti possono essere usati in sicurezza in caso di disordini emorragici e, dunque, nell'HHT?

Certamente nel paziente HHT è fondamentale trovare un equilibrio tra potenziale sanguinamento e rischio trombotico pericoloso per la vita, laddove una terapia anticoagulante a dosaggio profilattico o terapeutico sarebbe indicata in un qualsiasi membro della popolazione generale. È ovvio che i protocolli anticoagulanti in corso di HHT vengano raccomandati con la massima cautela e un'attenzione sartoriale, ovvero selezionando il paziente e scegliendo attentamente il tipo di farmaco più adatto, ma è interessante notare un'evidente discrasia nella gestione del paziente da parte del medico abituale rispetto ai Centri esperti della malattia. Se questi ultimi raccomandano che si debba procedere alla terapia anticoagulante anche in corso di HHT, laddove necessario, con l'unica raccomandazione che ciò avvenga presso i Centri di Riferimento, in modo che vi sia la possibilità di effettuare trattamenti otorinolaringoiatrici aggiuntivi che permettano al paziente di tollerare comunque il trattamento in caso di peggioramento dell'epistassi, il management del paziente HHT al di fuori dei suddetti Centri è più timoroso. Basti pensare che in una pubblicazione si riportava che oltre la metà degli 800 pazienti presi in esame riferiva di essere stato avvisato dal medico di non assumere anticoagulanti a causa della HHT, della presenza di MAV o di epistassi; tanto è vero che, anche in questo studio, un paziente ha finito per sviluppare multipli episodi di embolia polmonare

dopo che i medici abituali avevano deciso di non trattarlo per una trombosi venosa profonda, sebbene essa fosse clinicamente evidente ed ecograficamente confermata. È fondamentale, dunque, che gli studi clinici sui pazienti HHT sottoposti a terapia anticoagulante crescano in numero e qualità, in modo da poter omologare quanto prima la gestione clinica di questa tipologia di pazienti.

Quali farmaci anticoagulanti utilizzare nell'HHT? Uno studio clinico recente ci aiuta a capirlo...

Oltre alle già note evidenze scientifiche che hanno messo in luce una ragionevole tolleranza verso Eparina e Warfarin (sebbene anche con questi farmaci siano stati riportati alcuni eventi avversi di natura emorragica), lo studio Shovlin et al 2019 pubblicato ad agosto sull'Orphanet Journal of Rare Diseases si rivela interessante proprio per il tema trattato: esso si concentra sulla sicurezza degli anticoagulanti orali diretti (DOAC) nei pazienti HHT. I DOAC valutati nello studio sono stati Rivaroxaban, Apixaban e Dabigatran, ormai ampiamente utilizzati nella popolazione generale in caso di fibrillazione atriale non valvolare e tromboembolismo venoso. I DOAC potrebbero essere utili in corso di HHT, poiché sono efficaci tanto quanto il Warfarin ma ritenuti più sicuri, dato il minor pericolo di emorragia intracranica. Il rischio di sanguinamento gastrointestinale permane, ma può variare considerevolmente tra i diversi DOAC e deve essere attentamente valutato caso per caso. Nel complesso, questi farmaci offrono significativi vantaggi per medico e paziente e un'accurata selezione dei soggetti da trattare può semplificare notevolmente la terapia. Va inoltre sottolineato che in caso di evento avverso si può ricorrere al reversal agent, ovvero a un "antidoto" che renda rapidamente reversibile l'effetto del farmaco, anche se la reversibilità non è ancora nota nei pazienti HHT e non tutti i DOAC hanno ancora a disposizione il proprio agente di inversione. Al momento non sono stati condotti studi specifici nell'HHT, ma l'importanza di acquisire dati di tollerabilità dei DOAC nei pazienti con malattie rare è stato sottolineato dalla Commissione Europea e l'innalzamento degli standard di sicurezza è al centro dell'attività di ERN e VASCERN, che include anche un gruppo di studio per l'HHT. Pertanto, nonostante l'esiguità dei numeri di questo lavoro, esso rappresenta senz'altro un apripista nei confronti di un tema molto importante per il paziente HHT e per il clinico che lo gestisce.

Come si è svolto lo studio?

Sette Centri europei di riferimento VASCERN HHT (Danimarca, Francia, Germania, Italia, Paesi Bassi e Regno Unito) hanno esaminato dei pazienti HHT trattati con DOAC

per fibrillazione atriale o tromboembolismo venoso, tra il maggio 2018 e l'aprile 2019. Poiché i trattamenti erano stati intrapresi presso altre strutture sanitarie secondo protocolli di emergenza e non nei Centri che poi hanno fornito i dati, non si è trattato di uno studio prospettico ma di una valutazione retrospettiva effettuata dai Centri esperti.

Sono stati identificati 32 trattamenti in 28 pazienti, che rispondevano almeno a 3 criteri di Curaçao, con coinvolgimento viscerale noto per MAV a livello epatico (15 casi), polmonare (6 casi) e cerebrale (3 casi). Il genotipo HHT-6 ENG era noto in 20 casi, in 14 si trattava invece del genotipo ACVRL1. L'età media era 65 anni (30- 84 anni). I pazienti sono stati trattati con Apixaban, con Rivaroxaban, (2 con entrambi) e con Dabigatran, tutti secondo schemi posologici convenzionali.

L'epistassi è peggiorata durante l'assunzione di DOAC?

[VEDI TABELLA 1]

Tra i DOAC, Rivaroxaban ha mostrato il maggior numero di casi nelle categorie più severe di eventi indesiderati. I dati di questo studio sono stati confrontati con quelli precedentemente pubblicati in pazienti HHT trattati con Eparina o Warfarin: il tasso di sanguinamento è apparso più alto in pazienti HHT trattati con i DOAC, ma va sottolineato che non è stato tecnicamente possibile comparare tutti i dati in maniera opportuna. Pertanto ci si auspica che i DOAC vengano sempre più studiati nel paziente HHT che necessita di una terapia anticoagulante, in quanto più maneggevoli degli anticoagulanti convenzionali e "reversabili", alcuni di essi almeno, qualora peggiorino epistassi e/o sanguinamenti mucosali. In queste evenienze è risultato comunque possibile passare con successo a un altro DOAC.

Discutiamone insieme...

È senz'altro necessario trovare un equilibrio tra il rischio trombotico di morte, qualora il trattamento anticoagulante venga ridotto o sottodosato, e il rischio emorragico HHT-correlato, che può essere più controllabile con la gestione medica o chirurgica. L'importanza di questo studio risiede nella sua finalità, ovvero di fornire una valutazione

degli anticoagulanti orali in pazienti con una malattia ad aumentato rischio emorragico e, visto che non c'è molta letteratura sull'argomento, questa pubblicazione rappresenta un nuovo punto di partenza e si mostra in linea con trial più ampi condotti sulla popolazione generale.

Concretamente, non è ancora possibile trovare dati sulla tolleranza dei DOAC nei pazienti HHT, mentre è già stata acquisita una ragionevole esperienza con Eparina e Warfarin. Interessante notare che le percentuali di sanguinamento intestinale indotte da Apixaban sono simili a quelle del Warfarin, ma più elevate per Rivaroxaban (e Dabigatran, seppur impiegato in un numero esiguo di pazienti); al momento non sono chiare le ragioni delle differenze osservate tra Rivaroxaban e Apixaban nell'indurre sanguinamento. Questo studio non è stato in grado di valutare efficacemente gli effetti sul sanguinamento mestruale, ma non ne sono stati riportati incrementi in nessuna delle 3 donne in premenopausa trattate con Apixaban o Rivaroxaban; nella popolazione generale, il sanguinamento mestruale si è rivelato più grave in caso di trattamento con Rivaroxaban rispetto ad Apixaban.

È possibile utilizzare i DOAC in pazienti HHT?

Apixaban è stato usato con successo in pazienti HHT senza alcun adattamento del dosaggio e con un profilo di sanguinamento simile a quello degli anticoagulanti preesistenti: pertanto, sembrerebbe essere il DOAC di prima scelta. Inoltre, al momento Apixaban sembra essere meno associato ad emorragie mucosali nel paziente HHT, rispetto a Rivaroxaban. Tuttavia, è improbabile che diventi disponibile per Apixaban un reversal agent di facile reperibilità quanto la vitamina K per il Warfarin.

Cosa si può concludere?

[VEDI TABELLA 2]

Queste conclusioni rappresentano un'appropriata e necessaria misura di salvaguardia del paziente HHT, ma si riconosce la necessità di ulteriori lavori sull'argomento. Pur con l'esiguità dei numeri di questo studio, si è contribuito intanto ad affrontare un aspetto fondamentale per la sicurezza in corso di Teleangectasia Emorragica

Tabella 1. Comparazione con anticoagulanti convenzionali

	CASI TOT ALI HHT	EPISTASSI INVARIATA/ MIGLIORATA	EPISTASSI PEGGIORATA	EPISTASSI PEGGIORATA + INTERRUZIONE DEL TRATTAMENTO
WARFARIN	64	34,3%	60,9%	4,7%
EPARINA SOTTOCUTANEA	52	42,3%	~53,9%	Non noto
EPARINA ENDOVENOSA	41	39,0%	~53,7%	4,9%
APIXABAN	15	26,7%	73,3%	20%
RIVAROXABAN	14	14,3%	85,7%	35,7%
DABIGATRAN	5	40,0%	60%	Non noto

Ereditaria, indirizzando il clinico verso nuove possibili soluzioni terapeutiche per i numerosi pazienti HHT che necessitano di una terapia anticoagulante.

Per il futuro, si auspicano degli studi prospettici e VASCERN HHT cercherà dei fondi per consentire che ciò avvenga. Ad maiora!

Arianna Del Treste
Gruppo "Occhio alla scienza" HHT Onlus

Tratto da:

Shovlin CL, Millar CM, Droege F et al and VASCERN-HHT. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2019 Aug 28;14(1):210

Tabella 2. Conclusioni dello studio

1- L'anticoagulante orale di prima scelta in corso di HHT è Warfarin, a causa dei suoi dati di tolleranza e di un <i>reversal agent</i> ampiamente disponibile.	2- Tra i nuovi anticoagulanti orali diretti (DOAC), Apixaban sembra essere associato a rischi di sanguinamento inferiori rispetto a Rivaroxaban.	3- Se un paziente HHT soffre di eccessiva epistassi con un dato anticoagulante, si può passare con successo a un farmaco alternativo, anche se al momento non è ancora possibile prevedere quale molecola sarà più adatta a ciascun individuo.
---	--	--

Incontro HHT Europe

FERNANDO BROCCA

La conferenza annuale del 2019 di HHT Europe (la Federazione Europea delle Associazioni HHT) si è svolta a Madrid dal 19 al 20 di ottobre con il gentile sostegno degli amici HHT Spagna e il comitato organizzativo della stessa Federazione.

Le sfide chiave di HHT Europe sono quelle di costruire una forte comunità Pan-Europea di pazienti HHT per diffondere la conoscenza della patologia e migliorare l'accesso alle informazioni, ai servizi, alle cure della persona e di promuovere lo scambio di buone pratiche tra le associazioni HHT.

L'impressione percepita a Madrid, sin dal primo minuto, è stata quella di una comunità cresciuta sia in termini numerici che qualitativi. Difatti la prima tappa del Meeting non si è svolta come di consueto nella sala riunioni di un hotel bensì nel "Centro de Investigaciones Biológicas" che ha il suo scopo fondamentale proprio nello sviluppare e promuovere ricerche a beneficio del progresso nella ricerca ed è fortemente orientato alla collaborazione con enti spagnoli e stranieri. Durante tutta la mattinata la nostra guida di eccellenza è stato Luisa Maria Botella Cubells, ricercatrice di spicco nella ricerca traslazionale per l'HHT, nonché membro del direttivo di HHT Europe. Di enorme interesse è stato conoscere le strumentazioni tecnologiche in dotazione nel Centro come per esempio il microscopio confocale e i servizi legati alla proteomica e alla genomica e il loro impiego nella nostra patologia.

Le attività pomeridiane sono proseguite nella sala convegni dell'hotel con l'illustrazione, da parte della dottoressa Luisa Maria Botella Cubells, delle prospettive più interessanti



emerse durante la conferenza scientifica internazionale HHT tenutasi a giugno di quest'anno a Puerto Rico.

Successivamente la dottoressa Sol Marcos Salazar ha tenuto una relazione sull'esperienza spagnola e i relativi risultati con la scleroterapia, unitamente a una terapia topica con propranololo.

Per concludere la giornata ci sono stati aggiornamenti sulle attività in corso d'opera per la realizzazione delle nuove linee guida internazionali e la Rete di Riferimento Europea per le malattie vascolari rare (VASCERN) e sullo stato d'arte delle attività CAB.

Tantissimi gli argomenti della seconda giornata che hanno centrato in pieno la mission della Federazione europea: scambio di buone pratiche, come accedere ai farmaci orfani, come migliorare la vita quotidiana e la comunicazione per le famiglie HHT, panoramica sui Centri HHT in tutta Europa.

Siamo giunti alla conclusione dei lavori con la presentazione dell'anteprima del sito www.hhteurope.org e una lezione su come comunichiamo e come migliorarci nel futuro prossimo.

Concludo cercando di trasmettere l'importanza della nostra Federazione europea che ci permette di unire le forze e le esperienze per migliorare la qualità di vita di noi tutti pazienti HHT e delle nostre famiglie. La grande determinazione e l'entusiasmo di questo gruppo è emerso anche nella riunione di Madrid da cui siamo usciti con tanti progetti nuovi da intraprendere insieme. Inoltre è stata una grande soddisfazione vedere, per la durata di tutta la conferenza, la costante e attiva presenza dei medici e dei ricercatori.

Fernando Brocca
Delegato HHT Onus in HHT Europe



Novità dal Congresso Scientifico Internazionale

PROF.SSA ELEONORA GAETANI

Volevo condividere con l'associazione dei Pazienti e con i Colleghi la mia esperienza al 13° congresso Internazionale dell'HHT del Giugno 2019 e ho cercato di sintetizzare alcuni punti fondamentali delle novità emerse nel corso dei lavori congressuali.

Dal punto di vista scientifico ho notato una grande diversità tra l'approccio Europeo, del Sud America e quello del nord America. I Colleghi d'oltre oceano, sono fortissimi nella ricerca di base e nelle tecniche di trattamento endovascolare in particolare sulle MAV polmonari. Mi ha infatti molto colpita la tendenza, nei centri a grande volume di pazienti, a trattare tutte le MAV visibili, indipendentemente dalle dimensioni. Valutano il rapporto rischio beneficio a favore del beneficio e addirittura hanno trattato donne con MAV polmonari tra il II° e il III° trimestre di gravidanza stimando la procedura abbastanza sicura sia per la mamma che per il nascituro, ovviamente con basse dosi di radiazioni.

Tutti i Colleghi concordano nel ritenere che ogni paziente necessiti di un approccio personalizzato, la variabilità è estrema anche nel contesto delle famiglie, cosa di cui molti pazienti sono consapevoli.

Molto si è discusso in merito all'impatto della malattia, rara, cronica e spesso con coinvolgimento multiorgano sulla qualità di vita delle famiglie affette da HHT e dei singoli ed è stato messo a punto un questionario che indaga le aree

critiche. I centri offrono servizi di counseling e supporto psicologico specialistico.

Sempre in ambito clinico, con i limiti di studi spesso retrospettivi, i centri di eccellenza HHT utilizzano Bevacizumab, come terapia nei pazienti più gravi in termini di anemia e sanguinamenti gastrointestinali, con efficacia e sicurezza (Mayo Clinic, Rochester). Uno studio osservazionale condotto con Bevacizumab presso il Centro HHT dell'Hospital Italiano di Buenos Aires conferma una buona risposta.

Anche i dati del trial di fase II con l'Octreotide nei pazienti anemici con sanguinamenti gastrointestinali, stanno dando risultati incoraggianti.

C'è molto accordo tra Colleghi che molti pazienti faticino a gestire l'epistassi in modo ottimale, mediante lavaggi regolari con la soluzione fisiologica una misura semplice e conservativa che riduce l'entità dei sanguinamenti nasali quando si manifestano. In particolar modo i Colleghi tedeschi hanno messo a punto un filmato in cui l'otorinolaringoiatra, nella persona di una bravissima dottoressa, mostra come effettuare correttamente i lavaggi nasali.

Sono in corso diversi trial in fase II per il trattamento dell'epistassi come quello prospettico in cui si utilizza l'Itriconazolo (una molecola antiangiogenica) 200 mg per bocca 1/die per 16 settimane. I dati in termini di epistassi sono incoraggianti, ma la molecola non è priva di effetti collaterali sistemici, per cui bisognerà attendere il completamento del trial. Altra molecola oggetto di studio è la Pamalidomide, della famiglia della Talidomide, che ha mostrato discreta efficacia sull'epistassi nei 6 pazienti che hanno completato lo studio. Ad agosto 2019 è partito il trial randomizzato per chiarirne l'utilizzo di cui aspetteremo con interesse i risultati. I francesi hanno invece presentato dati positivi circa l'impiego della Talidomide 0.1% nasale sull'epistassi in un trial RC verso placebo. In corso lo studio (fase II) su altre molecole anti angiogeniche come Nintedanib.

Interessanti sono i nuovi dati relativi al ruolo del pathway BMP 10 nello sviluppo delle MAV in modelli murini così come è promettente l'ipotesi di agire su ALK in modo da iperesprimerlo a fini terapeutici sia per il genotipo ALK che per ENG, quindi sembra avere un ruolo più trasversale che



merita di essere indagato, si colloca a monte dell' BMP 9, molto studiato senza però concreti risvolti clinici.

Da seguire e replicare su altre popolazioni analoghe il dato di correlazione genotipo fenotipo nella popolazione pediatrica (176 bambini) presentato da Latino e colleghi, in cui si dimostra che i portatori di mutazione ENG, hanno molte più PAVM E BAVM. Questo dato, se replicato e confermato, potrebbe suggerire di indirizzare le risorse diagnostiche in primis sui portatori di quel genotipo.

In generale i dati sui pazienti in età pediatrica erano pochi e questa lacuna merita di essere colmata. In America l'app dedicata ai pazienti HHT è già una realtà ed è stata presentata durante il Congresso; è scaricabile e sarei curiosa di sapere cosa ne pensano i pazienti italiani.

Lo spazio a disposizione non è tale da consentire altre segnalazioni e specifiche, che mi riservo di condividere qualora fosse cosa gradita.

Confesso che partire da sola è stato difficile. Mi rendevo conto che partecipare come unica delegata italiana di un centro nuovo per la comunità scientifica HHT avrebbe suscitato qualche reazione: perplessità, curiosità, diffidenza. Almeno avevo la certezza che sarei stata in un posto molto bello e accogliente. La trasferta notturna dall'aeroporto alla sede del congresso è stato suggellato da musica caraibica a tutto volume e al mattino vista oceanica e foresta pluviale mi hanno dato il benvenuto ufficiale.

Mi sono trovata in un contesto in cui tutto era organizzato nei minimi dettagli e seguire le sessioni è stato davvero semplice.

Sono rimasta sorpresa dal fatto che la sessione dei poster fosse organizzata la sera, fatto che in genere penalizza la partecipazione in quanto le persone in quegli orari preferiscono uscire e girare. Così ho trascorso due sere consecutive orgogliosa accanto ai nostri poster, felice di rispondere alle domande dei Colleghi. La dimensione dei poster favorisce lo scambio ed è stata l'occasione di far conoscere il nostro centro di Roma. I dati presentati sulla terapia antitrombotica nei nostri pazienti con HHT sono stati oggetto di molte domande ed ho potuto confrontarmi con i colleghi argentini che erano accanto a noi. Presentare dal podio poi è stato decisamente emozionante, il nostro studio sul ruolo della SHH, molecola angiogenica per antonomasia ha suscitato molto interesse. Sono rientrata con nuove conoscenze, proposte di collaborazioni e tanta voglia di fare sempre meglio.

Prof.ssa Eleonora Gaetani

Coordinatore Percorso clinico-assistenziale del paziente con
Teleangectasia Emorragica Ereditaria
Fondazione Policlinico Universitario Agostino Gemelli IRCCS
Università Cattolica del Sacro Cuore.

Volley e solidarietà

GIORGIA GRUSSU

A volte capita di incontrare persone speciali che, seppur vedendoti per la prima volta, dopo essere venute a conoscenza del tuo problema, subito si attivano per aiutarti.

Questo è quanto successo a me con la squadra maschile di pallavolo della Polisportiva Sarroch 2005.

Vi chiederete cosa ho in comune con questi ragazzi?

Intanto la grande passione per il volley, sport che ho praticato per tanti anni, e poi lo stesso allenatore. Questo è bastato per far scattare in loro la voglia di fare qualcosa di concreto per i tutti i pazienti HHT.

A febbraio ho invitato il coach, Angelo Mocchi, a partecipare alla nostra campagna di Donazioni di sangue "myHHTvalentine" e gli ho chiesto di estendere l'invito a tutta la squadra. Angelo è stato bravissimo a coinvolgere i



ragazzi, qualcuno di loro ha donato il proprio sangue per la prima volta in questa occasione e in molti hanno ammesso che questo gesto solidale, durato poco in termini di tempo, facile e fattibile, era assolutamente da ripetere per stare bene anche con se stessi.

Spinti dalla Team Manager, Leila Lai, hanno deciso di organizzare in data 3 ottobre, prima di un'amichevole, una giornata in collaborazione con l'Avis comunale di Sarroch, invitando a partecipare alla donazione, oltre ai propri amici e familiari, anche i tifosi e tutta la popolazione.

L'organizzazione è stata perfetta, si sono presentati 27 donatori: un grande successo!!!

La serata è proseguita con una bellissima ed emozionante partita, durante la quale i ragazzi della Polisportiva Sarroch 2005 hanno indossato, assieme a noi, le caratteristiche magliette rosse della HHT Onlus.

È stato come se fossimo una GRANDE SQUADRA, dove siamo davvero "rari ma non soli".

Giorgia Grussu

Coordinatrice Regionale Sardegna



| Carnevale solidale Agifar

EMANUELA SCHIAVONE

Quest'anno il 2 Marzo si è tenuto presso il Golden Room caffè, esclusiva sala party sita in Reggio Calabria, il tradizionale appuntamento di Carnevale con la festa in maschera a scopo benefico. Detta festa è stata organizzata dall'Agifar Reggio Calabria (associazione giovani farmacisti) in collaborazione con i giovani medici ed odontoiatri nonché dai club Service della città.

Gli organizzatori hanno sposato la rilevante causa relativa alla teleangectasia emorragica ereditaria, una patologia rara, e, sin da subito si sono personalmente impegnati nella diffusione della conoscenza della stessa e della HHT onlus che se ne occupa, non esitando, in definitiva, a devolvere a quest'ultima i proventi della serata.

Il presidente dell'Agifar, dott. Giuseppe Ditto, promotore dell'evento ha dichiarato di essere da sempre attento a supportare le associazioni che operano sul territorio; la moltitudine dei giovani professionisti riuniti, per l'occasione e spinti da un profondo spirito di collaborazione è grande motivo d'orgoglio per la sua persona.



Quest'anno è stata presa la decisione di sostenere, tutti insieme, la HHT ONLUS, l'associazione che sostiene, in Italia e in Europa, i soggetti affetti da teleangectasia emorragica ereditaria, patologia rara, che interessa principalmente i vasi sanguigni, non ancora ben conosciuta e quindi difficilmente diagnosticabile. I ritardi nelle diagnosi portano le persone, affette da questa patologia, ad imboccare percorsi complicati che possono condurre addirittura ad evoluzioni infauste.

Il dott. Ditto, infine, unitamente agli operatori sanitari e ai soggetti che si adoperano per il bene comune, afferma di sentirsi in dovere di sostenere l'associazione anche perché crede fortemente nel potere della divulgazione e nei risvolti positivi che questa produce.

L'interesse effettivo di queste classi di professionisti, non si è esaurito con la conclusione di una serata bellissima all'insegna del divertimento e soprattutto della solidarietà. Nelle settimane successive, infatti, il presidente dell'Ordine dei Farmacisti di Reggio Calabria- dott.ssa Angela Daniela Musolino - ha fortemente voluto riunire i colleghi giovani e meno giovani della Città in un incontro intitolato - "Pillole di Formazione" - tutto incentrato sulla sindrome di Rendu Osler Weber.

In questa occasione, è stata la stessa dott.ssa Musolino, in veste di referente Regionale, ad assumere l'arduo ruolo di relatrice, e, attraverso alcune slide appositamente realizzate, si è cimentata nell'illustrazione (seppur basilare)



degli aspetti principali della (sua) patologia e le possibili combinazioni e manifestazioni. Non sono mancate domande ed interventi dei presenti in sala ed in definitiva, la serata è stata suggellata da un vero e proprio, "do ut des" iniziato tempo prima. Al termine dell'incontro, c'è stata la consegna, da parte di tutti gli organizzatori del Carnival Party, di un assegno simbolico contenente l'intero ricavato della precedente festa, in favore dell'Associazione. La collaborazione costruttiva, con tali professionisti fa ben sperare in ulteriori progetti da realizzare insieme. Un "Grazie agli amici" per la grande sensibilità

Emanuela Schiavone

Una donazione da oltre oceano

GIULIA DE SANTIS

Quando si racconta la propria storia, senza finzioni né edulcorandola dagli elementi che possono turbare le sensibilità più spiccate, non ci si aspetta di trovare dall'altra parte orecchie e cuori in totale ascolto. Questo perché è difficile trasmettere a parole le emozioni, i sentimenti che hanno caratterizzato un vissuto complicato fino a renderlo una parte inaccessibile del nostro passato. È ancora più difficile rendere l'idea di quanto sia importante, per chi si spende nel quotidiano per la diffusione della conoscenza di una malattia rara, il sostegno morale e materiale da parte degli altri.

È stato invece più facile del previsto, quasi naturale, raccontare di noi, dell'HHT e del lavoro dell'associazione, a una famiglia americana conosciuta qualche tempo fa nel corso di un loro viaggio in Italia. Come molti figli di

emigrati, William Skinner, Lori Volpe e la loro figlia Julian sono arrivati nel paese in cui vivo, Montefranco, spinti dal desiderio di ricostruire parte della loro storia ed è così che si è incrociata con la nostra. Nei brevi giorni trascorsi insieme, ho avuto modo di parlare dell'Hht e di come si è manifestato nella mia famiglia. Allo stesso modo ho provato a spiegare come abbiamo reagito cercando di considerarlo come una specie di caratteristica che ci rende unici e diversi dagli altri. Di fronte alle loro discrete sollecitazioni ho spiegato come cerchiamo di gestire nel quotidiano l'Hht, evitando che condizioni oltremodo la nostra esistenza. Ho anche provato a descrivere alcuni progetti dell'associazione, quelli realizzati e quelli ancora in cantiere.

Al termine del loro soggiorno ci siamo salutati con la

promessa di rivederci e di tenerci in contatto. Non avrei mai pensato che quelle confidenze, peraltro in un inglese incerto e sgrammaticato, potessero gettare un seme oltre frontiera. A qualche giorno dalla loro partenza è arrivata la comunicazione di una generosa donazione. Questo ci ha profondamente commossi, un'empatia immediata, un dare gratuito, una complicità inattesa.

A nome di tutta l'associazione dei pazienti un grazie di cuore, destineremo la somma donata al programma ragazzi, la parte più appassionante della nostra storia.

Giulia De Santis
Consigliere HHT Onlus



Seguici anche su
Instagram
@hhtonlus

La storia di Michele

Ho imparato che il lento scorrere del tempo ti porta a camminare attraverso le stagioni della vita, tra magnifiche vette e baratri profondi oltre ogni limite, tra momenti felici e squallide situazioni che ammazzerebbero la più forte delle anime, ma per quante volte si cada c'è sempre un nuovo inizio. Bisogna sempre trovare l'ispirazione dentro di noi, con quella si può abbattere qualsiasi muro.

Non ricordo quando ho avuto per la prima volta quel fastidioso sangue dal naso, ma ricordo che per tutta l'infanzia era un pessimo compagno sempre pronto a saltare fuori quando meno te l'aspettavi.

Gran parte della famiglia era alle prese con episodi di epistassi da tutta la vita, per cui sembrava la cosa più normale del mondo, così ho imparato a gestirla.

Però a dieci anni la situazione cambiò radicalmente.

Frequentavo la quinta elementare quell'anno e cominciai a soffrire di improvvisi mal di testa, poi arrivarono fortissimi mal di pancia e dolori lancinanti alla schiena.

All'inizio i dolori erano sopportabili e duravano pochi minuti, poi con il passare del tempo questi attacchi duravano sempre di più e aumentavano in intensità, fino a portarmi allo svenimento.

Il pronto soccorso dell'ospedale infantile era una meta fissa in quel periodo, ma la soluzione non si trovava, anche perché all'arrivo i sintomi sparivano, finché un giorno, vedendomi molto provato, un medico mi consigliò di fare una TAC.

L'esame rivelò numerose ed estese malformazioni venose nelle regioni cerebro-midollare e cervico dorsale. Il quadro generale risultava abbastanza preoccupante.

Era imperativo un rapido intervento quindi si cominciò a parlare di trattamenti di embolizzazione per tentare di contenere il problema.

Eravamo ormai arrivati a fine maggio e con la scuola agli sgoccioli si decise di portare alla fine dell'anno scolastico i primi interventi, ma un giorno di maggio sopraggiunse un dolore insopportabile che, credo, non potrò mai dimenticare.

Infatti, ebbi una emorragia subaracnoidea con versamento nella colonna.

Per un mese feci su e giù tra la sala operatoria la rianimazione e la neurochirurgia, dopo numerose embolizzazioni, il fissaggio di numerosi stents e spirali, il quadro cominciò lentamente a migliorare. Tornai a casa senza nessuno dei problemi successivi a una emorragia di questo tipo e incomincia nuovamente una vita normale.

Non tutte le mav erano state trattate, vista la situazione critica e la loro posizione, mi fu consigliato di cercare in Europa qualcuno che potesse studiare la mia situazione!

Ma, per fortuna, piano piano ritornai a un'esistenza normale: a praticare sport giocando a baseball togliendomi diverse soddisfazioni.

In tutto questo però non si parlò mai di HHT, nessuna diagnosi venne fatta in maniera chiara!

Sembrava solo una brutta pagina ormai passata con un dolce lieto fine, come nei bei film!

Purtroppo non è stato così. Il problema ritornò a bussare qualche anno dopo in quinta superiore!

Iniziò tutto con piccoli fastidi alle mani, avevo problemi a scrivere e a suonare la chitarra, piano piano i problemi aumentarono portando dolori quasi continui a tutti gli arti e fastidiosi mal di testa!

Dopo un lungo tempo che non facevo nessun controllo ritornai dai dottori che mi avevano operato anni prima!!

Dopo la tac e l'angiografia di rito il responso era la presenza di una mav cerebrale in prossimità dell'orecchio sinistro ma ferma alle condizioni di dieci anni prima, e, cosa molto più preoccupante, l'evoluzione negativa di due mav spinali che premevano contro il midollo in c6-c7 una più grande e pericolosa, una più piccola in d4-d5.

A Trieste non vollero operarmi rispedendomi al Niguarda di Milano.

Nel frattempo dalla genetica dell'ospedale infantile Burlo Garofolo di Trieste avevo avuto la diagnosi ufficiale di HHT.

A Milano dopo un colloquio con il dottor Boccardi di Neuroradiologia e una serie di angiografie di controllo si capì che un nuovo trattamento di embolizzazione era impraticabile e quindi fu proposto un trattamento chirurgico dal dottor Cenzato della Neurochirurgia.

A Ottobre 2016, dopo un lungo periodo in cui il mio fisico e la mia mente erano stremati, entrai finalmente in sala operatoria per una laminotomia.

L'operazione di laminotomia c5 d2 portò all'asportazione totale di 3 fistole midollari.

L'intervento durò parecchie ore (entrata alle 8 di mattina uscita alle 18 una ventina di centimetri di taglio 17 punti e un momentaneo drenaggio spinale) ma fu un vero e proprio successo!

Il recupero complice un fisico ormai logorato da mesi di antidolorifici e dolori, oltre al punto operato, di per sé molto delicato, era abbastanza difficile e problematico, ma di nuovo mi rialzai, con un po' di forza e coraggio ritornavo a

riprendermi pezzo dopo pezzo un po' di vita!

In quei mesi lo sforzo di volontà prima per resistere e poi per ritornare alla normalità è stato enorme, non nascondo che il periodo è stato a dir poco nero, non c'era un aspetto della mia vita che non ne veniva toccato e stravolto e in quei mesi penso di essermi staccato completamente da quello che mi accadeva attorno, era come essere sbattuto dalle onde in un mare in tempesta.

Dopo 35 giorni tornai a correre, ritornai a suonare la chitarra a lavorare il legno e in primavera ritornai su un campo da baseball.

I controlli a distanza di pochi mesi mostrarono un miglioramento di tutto il circolo venoso midollare e cerebrale!

Un bel sollievo, ma non molto duraturo.

A maggio 2018 altri sintomi, altra caduta, altro viaggio nelle tenebre.

Ritornare di nuovo a stare male era un altro colpo non indifferente.

Questa volta i dolori riguardavano la schiena e grosse problematiche agli arti superiori e inferiori che in certe giornate rendevano difficile anche il solo fatto di stare in piedi.

Stanco di dover sempre rinunciare a tutto, ero determinato a portare a termine la stagione sportiva e non lasciare che i dolori mi portassero via tutto, di conseguenza sforzai molto oltre il limite il mio fisico pur di fare quello che volevo, quello che mi faceva stare bene mentalmente!

A novembre ritornavo a fare degli esami ma la risonanza non mostrava niente di anomalo, ritornai, in gennaio al Niguarda e il quadro risultava molto preoccupante.

La mav che già c'era in d4-d5 e che era probabilmente la causa dei nuovi mali, si era ulteriormente sviluppata andando a comprimere il midollo e causando i problemi a braccia e gambe e i dolori alla schiena!

Dopo un consulto il dottor Pero e il dottor Cenzato optarono per un approccio simile alla volta precedente e inclusero nel ricovero un trattamento in Gamma-Knife seguito dal dottor Lacamera per tentare di portare la mav cerebrale a una regressione.

Ad aprile 2019 il trattamento in Gamma-Knife alla mav dell'angolo ponto-cerebrale destro è stato fatto ma i risultati in questi casi si vedranno solo tra molto mesi o molti anni! Qualche giorno dopo sono stato operato di nuovo.

Emilaminectomia in d4-d5, 4 ore l'operazione dieci centimetri la nuova cicatrice e 10 punti. L'intervento è andato a buon fine con l'eliminazione completa della fistola!

Ora il recupero procede molto bene, complice un quadro generale molto più semplice della scorsa volta.

Spero che i capitoli di questa storia siano finiti e che tra qualche anno non ci sia da aggiungere qualche altra pagina alla mia cartella clinica.

Questa è un po' la storia della mia battaglia con la malattia, fatta di alti e bassi, fatti di tanti piccole sfaccettature che sarebbe oltremodo noioso scrivere qui.

Personalmente, la mia condizione mi ha tolto tantissimo, mi sono reso conto forse un po' tardi di aver dovuto rinunciare a tanto.

Ma finalmente ho realizzato anche grazie ad alcune semplici ma potenti parole del dottor Pero, che non ringrazierò mai abbastanza, di non poter continuare a firmare una resa incondizionata ogni giorno, quando mi svegliavo già dolorante e tutto storto, dovevo assolutamente credere nella vita, dovevo assolutamente fare tutto ciò che mi faceva sentire bene, tutto ciò che mi faceva sentire vivo, dovevo assolutamente dare fondo ai miei talenti e non cedere un giorno dopo l'altro, come mi suggeriva qualche finto amico, che alla fine si è guardato bene da dare un aiuto!

Questa è la mia considerazione: per quanto una malattia possa togliere, per quanto brutta possa essere, in questo mondo si deve pur stare e la forza più grande su cui si può contare è, incondizionatamente, la propria.

Vivete oggi, perché domani potrebbe essere già tutto finito.

Michele 24 anni



I nostri amici della Sclerosi Sistemica

ILARIA GALLETTI

Come in ogni rapporto, vivere con la Sclerosi Sistemica presenta momenti di ombre e momenti di luce. La Sclerosi Sistemica, nota anche come sclerodermia, è una malattia rara, autoimmune sistemica caratterizzata dalla presenza di vasculopatia, attivazione del sistema immunitario e fibrosi (indurimento) dei tessuti. Tutte queste anomalie possono essere variabilmente evidenti nei diversi pazienti. Le manifestazioni cliniche della patologia sono espressione della sofferenza del microcircolo e dalla sostituzione dei tessuti fisiologici con tessuto fibrotico. Il primo sintomo della malattia è rappresentato dal fenomeno di Raynaud, ossia una colorazione cianotica delle mani dopo esposizione al freddo o allo stress emotivo. Altre manifestazioni cliniche sono: edema digitale rapidamente evolutivo in fibrosi cutanea, coinvolgimento polmonare e cardiaco, rallentamento della peristalsi esofagea e intestinale con quadri di dismotilità, atonia viscerale e malassorbimento, calcinosi sottocutanee, teleangiectasie. La crisi renale sclerodermica, improvvisa, è spesso esiziale. Ma veniamo a me. Partiamo dall'inizio: avevo 23 anni quando mi fu diagnosticata, nel 2005. Allora non esisteva Google, per cui impiegai del tempo per venire in contatto con il GILS, il Gruppo Italiano Lotta alla Sclerodermia. Avevo letto in alcuni libri che la sopravvivenza media era di 5 anni: disperazione, pianti, depressione e la classica frase che mi ripetevi Perché a me? Cosa ho fatto per meritarmelo? Da qui un percorso, lungo, di accettazione e di partecipazione attiva alla vita dell'Associazione, che mi ha consentito, nel tempo, di avere notizie rassicuranti, riguardo la ricerca e l'avvento di alcuni farmaci che hanno rallentato il decorso di alcuni danni d'organo. Amici persi per strada, ma altri conosciuti, senza i quali, oggi, non potrei pensare la mia vita. Una vita che ormai ho plasmato intorno alla "Sclero"; non in modo negativo, di auto-compatimento, ma attivo, da un livello regionale a uno europeo. Lo faccio perché sono convinta che, grazie al lavoro che io e tanti altri stiamo facendo, ci potrà essere un miglioramento nella vita di altre persone affette da malattie rare. Ma lo faccio anche perché mi piace, mi fa sentire viva e, paradossalmente, mi fa dimenticare che sono malata e che c'è sempre un modo per fare le cose che, non necessariamente, corrisponde al

modo dei più. Uno dei progetti di cui sono più orgogliosa, perché fortemente voluto dal GILS, è ScleroNet, un progetto multidisciplinare (e qui sta la novità) creato intorno alle necessità del paziente. Sino a poco tempo fa, infatti, il paziente restava in cura dall'immunologo o dal reumatologo; il GILS si è fatto, quindi, promotore di un bisogno non soddisfatto dei pazienti, ossia un approccio multidisciplinare di eccellenza ad una malattia che coinvolge, praticamente, tutti gli organi del corpo. E' nato, così, ScleroNet, costruito attorno alle esigenze del paziente e grazie alla capacità di medici di mettersi in gioco e collaborare fra di loro e con l'Associazione. Queste sono le cose che mi fanno sentire viva e utile, perché posso mettere in pratica e a disposizione degli altri quello che ho imparato durante tanti corsi nel corso degli anni. Ma il "mio" GILS è un po' come una grande famiglia, in cui si discute ma, soprattutto, ci si aiuta; dai suoi volontari si impara tanto e dalla presidente Carla, dalla sua esperienza, dalla sua generosità io ho potuto vedere come ci si deve muovere per il bene dei malati che, per lei, viene prima di tutto. Sono cresciuta come persona, proprio grazie alla mia attività in seno all'Associazione e di questo sarò sempre grata!

A causa della malattia la mia vita è cambiata, molto. Il fatto, però, è che io non posso farci niente e non voglio passare il



mio preziosissimo tempo lamentandomi e piangendo per questo, ma voglio godermela il più possibile. Ovvio, ci sono momenti in cui sono giù di morale, perché gli ostacoli da superare sono più difficili e non alla mia portata; però ho i miei supporter, ossia mio marito, i miei amici e la comunità di pazienti con cui collaboro. Con loro, infatti, parlo la stessa lingua, una lingua fatta di resilienza e di grandissima umanità, di parole non pronunciate ma di sguardi profondi, di comprensione e incoraggiamento.

Mio marito e io non abbiamo figli, ma una grande passione: viaggiare, in modo itinerante. Purtroppo, a causa di un peggioramento di salute, ho iniziato la terapia con l'ossigeno, che mi limita parecchio nei miei spostamenti. Ma ho deciso di non accettare passivamente questa situazione, perché io – e come me altri pazienti costretti a vivere con la bombola al seguito – ho diritto a muovermi come chiunque altro. Ecco quindi un gruppo di lavoro volto

a migliorare la situazione di chi vuole – e ha diritto – a viaggiare senza rischiare di restare senza ossigeno che, peraltro, è un farmaco a tutti gli effetti. Lo so che è una sfida degna di Don Chisciotte ma bisogna pur iniziare da qualche parte per cambiare le cose e migliorare il futuro, no?

Perché la vita è una cosa meravigliosa!

Ilaria Galletti



Prossimi Appuntamenti

Save the Date !!

Fremono già i preparativi per CAMP 2020 che quest'anno ci vedrà in Lombardia.

Dopo Lazio, Puglia, Campania, Umbria, Emilia Romagna e Sardegna ci spostiamo molto più a nord per incontrare nuove comunità di pazienti ed incontrarci con i nostri amici di sempre che ci seguono su e giù per lo stivale.

CAMP avrà come cornice il bellissimo centro storico di Bergamo Alta.

E' già al lavoro un gruppo di volontari che sta sviluppando un programma di grande spessore, con ampi spazi per la voce dei pazienti.

Due giorni di crescita e conoscenza, ma anche di socializzazione, da non dimenticare.

Per cui non prendete impegni per il 25 e 26 Aprile 2020.

Tanti altri dettagli in arrivo a gennaio!



Concludiamo presentando la grande squadra HHT Onlus che si occupa della comunicazione. È un grande lavoro che i nostri volontari realizzano con impegno e dedizione durante tutto l'anno e vogliamo ringraziarli di cuore per la grande professionalità e serietà con cui producono tante informazioni utili a tutti:

**MARIA AGUGLIA**

REDAZIONE

**FABRIZIO MONTANARI**

GRAFICA E IMPAGINAZIONE

**GIULIA DE SANTIS**AMMINISTRAZIONE BLOG
SITO WEB**ANTONELLA MAGGIO**

EDITOR

**FILOMENA BISCEGLIA**

EDITOR

Se anche tu hai piacere di collaborare al gruppo comunicazione non esitare a contattarci. Saremo lieti di trovarti un posto in squadra.

Data: _____

Cognome e Nome: _____

Indirizzo: _____

Città: _____

Prov: _____

Cap: _____

Recapiti telefonici: _____

Nato a: _____

il: _____

/

/

E-mail: _____

Professione _____

CODICE FISCALE (indispensabile per l'emissione della ricevuta) _____

- ☐ PAZIENTE
☐ FAMILIARE
☐ MEDICO
☐ SOSTENITORE
☐ ALTRO

ISCRIZIONE

☐

NUOVO ASSOCIATO

☐

RINNOVO

☐

DONAZIONE

☐ € 10

☐ € 30

☐ € 50

☐ ALTRO

Prima di dare il tuo consenso ti invitiamo a leggere con attenzione la nostra informativa privacy reperibile a questo indirizzo www.hhtonlus.org/privacy-e-cookie-policy

Come tratteremo i tuoi dati e perché:

Trattamento per obblighi di legge o per natura del servizio richiesto: Utilizzeremo i dati che ci hai fornito per gli obblighi di legge o per espletare tutte le attività collegate alla tua iscrizione. In questo caso il tuo consenso è obbligatorio per portare avanti il servizio prescelto.

☐ Consento

☐ Non consento

Trattamento per Comunicazioni Utili sulla HHT e la HHT Onlus: Dal momento che hai mostrato interesse alla HHT vorremmo anche fornirti periodiche informazioni e servizi aggiuntivi, ma occorre che tu barri le caselle di tuo interesse dandoci il consenso esplicito. In caso contrario non potremmo mandarti ulteriori informazioni. Ti chiediamo dunque di specificare quali informazioni aggiuntive ci autorizzi ad inviarti vistando le righe sottostanti:

☐ Voglio ricevere informazioni, inviti ad eventi e aggiornamenti relativi alle attività della HHT Onlus

☐ Voglio ricevere Informazioni relative a sperimentazioni, sondaggi e progetti di ricerca condotti dalla HHT Onlus o Centri HHT, relative alla patologie o a patologie che si manifestano in co-morbidità nei pazienti HHT.

Come vorremmo comunicare con te e perché:

Useremo i recapiti che ci hai fornito con discrezione, nel tuo interesse e solo per le ragioni per cui ha dato consenso. Il recapito utilizzato andrà in base alla natura stessa della comunicazione (cartaceo, telematico, telefonico) e in base all'urgenza. Per assicurare che tu riceva tutte le comunicazioni ci sarebbe utile avere il tuo consenso ad utilizzare tutti i tuoi recapiti. Ma nel rispetto della tua privacy ti chiediamo di selezionare la/le opzioni per cui dai il tuo consenso:

☐ Potete contattarmi a tutti i recapiti che ho fornito (email, telefono, spedizione postale)

☐ Potete contattarmi ai miei recapiti telefonici

☐ Potete contattarmi alla mia email

☐ Potete contattarmi al mio indirizzo di spedizione postale

Ti informiamo infine che la HHT Onlus è impegnata, con grande senso di responsabilità, a tutelare i tuoi dati personali.

Hai appena condiviso con la HHT Onlus i tuoi dati personali ma ti chiediamo ancora un momento del tuo tempo perché è essenziale che tu scelga come comunicheremo con te e che tu sappia come useremo i tuoi dati.

Ti ricordiamo che avrai sempre diritto, là dove non sussistano limitazioni di legge, ad esercitare i tuoi diritti di aggiornare i dati, chiederne la cancellazione, chiederne la portabilità, chiedere di visionare quali dati abbiamo in forma leggibile. Per garantire che tu possa esercitare in modo efficiente i tuoi diritti abbiamo istituito speciali procedure che si attivano quando tu invii una richiesta a privacy@hhtonlus.org

☐

ACCETTO

☐

NON ACCETTO

FIRMA

☐ Si allega copia del pagamento effettuato a mezzo bonifico bancario intestato a :
HHTONLUS - Unicredit Banca IBAN IT43F0200816005000103081851

☐ Si allega copia del bollettino postale intestato a HHT ASSOCIAZIONE TELEANGECTASIA EMORRAGICA EREDITARIA :
Conto Postale nr. 001019287059 - IBAN IT96R0760103200001019287059

☐ Pagamento effettuato a mezzo PAYPAL all'indirizzo paypal@hhtonlus.org (assicurarsi di inserire il nominativo corretto durante la procedura di pagamento)

☐ Pagamento in contanti (esclusivamente per adesioni presso i punti informativi presenti durante gli eventi)

FIRMA



Chi Siamo

Nel 2004 un gruppo di pazienti provenienti da diverse regioni d'Italia ha dato vita alla HHT Onlus che si fa portavoce delle esigenze di tutte le persone coinvolte direttamente o indirettamente dalle conseguenze dell'HHT: i Pazienti, i loro familiari ed i Medici impegnati nel trattamento e la diagnosi della patologia.

Il cammino intrapreso nel 2004 ha richiesto un serio e costante impegno, ma il nostro entusiasmo e la nostra fiducia sono grandi quanto i progressi che negli ultimi anni già sono stati compiuti.

La Mission

Diffondere la conoscenza dell'HHT per favorire una diagnosi precoce.

Promuovere la **creazione di Centri di diagnosi e trattamento** su tutto il territorio italiano.

Abbattere il muro di solitudine attraverso incontri regionali, formazione continua e pubblicazione di una newsletter dedicata ai pazienti HHT.

Trovare una cura.

Il Direttivo

Presidente

Dott.ssa Maria Aguglia

Vice Presidente e Tesoriere

Fabrizio Montanari

Segretario

Gianni Savone

Consiglieri

Ferdinando Amabile

Giulia De Santis

Vincenzo La Cava

Ilaria Malescia

Roberto Panzavolta

Chiara Liberati

Project e Communication Manager

Claudia Crocione

sede legale

Via Giorgio Giorgis 10
00054 Fiumicino (RM)

contatti

info@hhtonlus.org
+39 333 615 90 12

codice fiscale

93301800723

Consulenti Scientifici

Dott. Fabio Pagella (Ospedale S.Matteo di Pavia) - Dott.ssa Patrizia Suppressa (Policlinico Universitario di Bari)