

1993-2023



**solidarietà** • **cura**

**impegno**

**condivisione**

**insieme**

**unione**

vicinanza

ricerca



**vicinanza**

**forza**

**qualità di vita**



futuro

**fibrosi cistica**

**30**

**anni di OFFICIUM**

**respiro**

ricerca

**famiglia aiuto**

fibrosi cistica

**unione**

**Cura**

volontariato

**assistenza**

futuro

**forza**



**solidarietà**

**coraggio**

numero 8 - giugno 2023

# DIRETTIVO DI OFFICIUM

Presidente



**Riccardo Bigioni**  
riccardobigioni@libero.it

Vicepresidente



**Silvia Ranocchiarì**  
sranocchiarì@gmail.com

Consigliere



**Cristiano Ceccarelli**

Consigliera



**Flavia Franco**

Tesoriere



**Giulio Ranocchiarì**

Segretario



**Patrizio Zebi**

Consigliera



**Francesca Cianfriglia**

Consigliera



**Giovanna Cianfriglia**

## COMITATO SCIENTIFICO



**Martina Rossitto**



**Maria Vittoria Di Toppa**

## SEGRETERIA



**Hélène Marcais**  
officiumroma@gmail.com  
06.68 59 34 94

Sostieni **OFFICIUM** e i suoi progetti a sostegno di bambini e ragazzi affetti da **FIBROSI CISTICA**, in cura presso L'Ospedale Bambino Gesù di Roma.



Lega Italiana  
Fibrosi Cistica

LAZIO

OFFICIUM



**INSIEME NULLA È IMPOSSIBILE!**



# INDICE

Lettera del Presidente .....	2
I progetti di Officium e la raccolta fondi .....	4



## LO STATO DELLA RICERCA

Novità dal Congresso Nord americano .....	14
Impatto psicologico del modulatore .....	16
I progetti di ricerca finanziati da Officium .....	18
Un ambizioso progetto di ricerca .....	20
Gestire le problematiche dell'età adulta .....	28



## EVENTI OFFICIUM

La riunione scientifica .....	41
Gli eventi di quest'anno .....	42

## UN ANNO DI GRANDI CAMBIAMENTI

6 .....	Il saluto del nuovo primario
7 .....	Spirometria, LCI e fisioterapia nel nuovo DH
8 .....	Il nuovo ambulatorio di ginecologia
9 .....	L'ecografia polmonare in DH
10 .....	Il nuovo reparto
12 .....	Il saluto di Maria Vittoria



## LA VOSTRA VOCE

27 .....	L'amore che salva
30 .....	Le nuove verità
31 .....	La storia di un regalo
33 .....	Oggi ho corso!
34 .....	La Fibrosi Cistica 2.0
35 .....	Dall'Ucraina al BG con la FC
36 .....	I pazienti adolescenti e Officium
37 .....	Il Servizio Civile di Marta
38 .....	Il progetto di Valeria
39 .....	La mia esperienza come borsista Officium



# LETTERA DEL PRESIDENTE

“  
Carissimi,

*Il 2022 è stato un anno molto attivo per la nostra associazione. È stato un anno di ripresa dopo il lungo periodo di pandemia. Abbiamo ricominciato a organizzare eventi di raccolta fondi e a condividere insieme a tutti i nostri amici/sostenitori i nostri obiettivi. È stato un anno pieno, caratterizzato da momenti di condivisione ma anche di grandi cambiamenti..*

## **Kaftrio per i piccoli**

*È importante a mio avviso ricordare, prima di tutto, che verso la fine dell'anno tutti noi abbiamo ottenuto finalmente un'importante risultato dall'AIFA in merito alla rimborsabilità in Italia del Kaftrio per i pazienti con età compresa tra i 6 e gli 11 anni.*

*L'estensione d'indicazione per i pazienti eleggibili era stata approvata dalla Commissione Europea a gennaio 2022 e, fino a pochi mesi fa in Italia, il farmaco era rimborsabile solamente per i pazienti di età pari o superiore a 12 anni. Questo accordo è stato un traguardo importante per tutti noi in quanto ha rappresentato un beneficio per una parte dei pazienti che fino ad oggi non potevano accedere alle nuove opportunità terapeutiche.*

## **I progetti di ricerca di Officium**

*Nell'ottica ben precisa di voler e dover cercare di dare risposte a tutti quei pazienti che non hanno ancora accesso ai modulatori e affinché il maggior numero di pazienti potesse usufruire degli stessi farmaci, si è concluso il progetto di ricerca interamente finanziato da Officium sui trattamenti personalizzati per pazienti con Fibrosi Cistica con mutazioni ultra rare: il progetto sugli organoidi.*

*L'ultima fase del progetto che riguarderà la richiesta del farmaco ad AIFA, potrà essere avviata solo dopo la pubblicazione dei risultati scientifici dello studio.*

*I risultati di questo progetto al momento non sono ancora ufficiali ma possiamo già anticipare che sono estremamente promettenti, pertanto speriamo che questa ultima fase molto delicata ma al tempo stesso importantissima per i pazienti interessati, veda il coinvolgimento dell'intera comunità scientifica e delle associazioni di pazienti.*

*Nel 2022, Officium ha inoltre finanziato uno studio di ricerca sullo *Pseudomonas* che avrà una durata di tre anni. Questo progetto ha l'obiettivo di studiare l'adattamento evolutivo del patogeno, seguendone le modifiche in termini di resistenza ai farmaci e virulenza... I dati ottenuti permetteranno di adattare gli approcci terapeutici al paziente in base alle caratteristiche del ceppo batterico che lo colonizza, nell'ottica di una terapia sempre più personalizzata.*

## **I cambiamenti all'interno dell'Ospedale Bambino Gesù**

*Tra il 2022 e il 2023 ci sono stati grandi cambiamenti per i pazienti di Fibrosi Cistica seguiti al Bambino Gesù e inevitabilmente i cambiamenti sono difficili e spaventano.*

*Già nel 2021, la dottoressa Lucidi, la "mamma" di tutti i pazienti FC ci aveva lasciato andando in pensione dopo 40 anni in cui era stata il nostro punto di riferimento.*

*A giugno 2022 il nostro Day Hospital ha cambiato sede ed è stato spostato presso la struttura ospedaliera di via Baldelli, sempre a Roma. Nonostante le difficoltà iniziali, abbiamo collaborato insieme al gruppo di medici e infermieri per cercare insieme a loro di limare le difficoltà iniziali conseguenti il cambiamento.*

Oggi, con quattro stanze a disposizione, possiamo dire che sono state superate le difficoltà organizzative maggiori. Tutto questo non sarebbe potuto avvenire senza il lavoro costante dei nostri medici e delle nostre infermiere del DH.

È importante sottolineare che è per noi fondamentale avere un DH efficiente perché, con l'arrivo dei modulatori, la Fibrosi Cistica sta diventando per fortuna una malattia maggiormente ambulatoriale.

Grazie anche alla presenza quotidiana della nostra volontaria del Servizio Civile al punto informativo al centro della sala d'attesa del piano, abbiamo supportato e aiutato, per quanto possibile, infermieri e medici e dato pronto riscontro ai pazienti e alle loro famiglie che ne avevano bisogno.

Ma i cambiamenti non sono finiti qui. A ottobre 2022, Officium ha dovuto lasciare il piccolo ufficio con sportello di accoglienza, che era a disposizione dei pazienti dal 2015 e rappresentava un punto di riferimento per i nostri ragazzi e per le loro famiglie. Ci siamo dovuti riorganizzare, infatti oggi siamo presenti con la nostra volontaria del servizio Civile tutte le mattine in via Baldelli ed Helene, la nostra preziosa collaboratrice, è rimasta a disposizione dei pazienti dal lunedì al venerdì dalle 9 alle 17 (tramite WhatsApp o telefono al 334/7011908), oltre ad essere presente due giorni a settimana nella sede del Gianicolo.

L'ultimo cambiamento è arrivato sul finire del 2022, quando, nell'ambito di una riorganizzazione generale dell'Ospedale, la Fibrosi Cistica è confluita nella nuova UOC di Broncopneumologia e Fibrosi Cistica, sotto la responsabilità di un nuovo primario, il dott. Renato Cutrera; anche il reparto di riferimento è cambiato, siamo stati spostati nel reparto della semintensiva al piano terra del Giovanni Paolo II, il quale è costituito da sole stanze singole, da una nuova équipe di infermieri e da una nuova caposala.

Una cosa che non è cambiata ma che rimane solida è l'idea di avere accesso alle cure migliori nella nostra struttura e ci riteniamo tutti felici per questo.

Desidero ringraziare il Responsabile della nostra Unità Operativa, i nostri Medici, e le nostre infermiere del DH e del nuovo Reparto, il Consiglio Direttivo e il Comitato Scientifico di Officium, la nostra Helene, tutti i volontari sempre presenti e attivi nelle varie sedi dell'Ospedale, i nostri soci, i nostri amici e sostenitori e i nostri donatori affezionati che ormai ci supportano da tanto tempo.

Sento di rappresentare un gruppo eterogeneo e pieno di passione e tutto questo mi inorgoglisce.

La strada da fare è ancora molto lunga, ma con un piccolo passo alla volta, la distanza dalla meta diventa sempre più breve e la fatica si fa sempre più sopportabile. ”

*Riccardo Byroni*



# PROGETTI FINANZIATI DA OFFICIUM NEL 2022

PROGETTO DI RICERCA SUGLI ORGANOIDI	34.711 €
PROGETTO DI RICERCA IN MICROBIOLOGIA SULLO PSEUDOMONAS	50.000 €
BORSE DI RICERCA - OSPEDALE BAMBINO GESÙ:	44.800 €
DI CUI:	
SUPPORTO PSICOLOGICO	21.600 €
FISIOTERAPISTA DOMICILIARE E IN REPARTO	13.200 €
SOSTEGNO AL LABORATORIO DI MICROBIOLOGIA	10.000 €
TELEMEDICINA	13.200€
ACQUISTO PRESIDI MEDICO SANITARI	34.291 €
FORMAZIONE MEDICI (PARTECIPAZIONE CORSI E CONVEGNI)	4.040 €
ASSISTENZA INFERMIERISTICA AD ACCESSI – ROMA, LATINA E FROSINONE	2.067 €
SOSTEGNO ECONOMICO ALLE FAMIGLIE INDIGENTI	2.700 €

Nello specifico, è importante soffermarci sul progetto di ricerca di microbiologia dal titolo “Un’analisi molecolare longitudinale e approfondita dell’evoluzione decennale dei fattori di virulenza e della resistenza antimicrobica di Pseudomonas aeruginosa in pazienti con fibrosi cistica” per cui abbiamo investito 150.000 € nel corso del triennio 2022-2024.

## RACCOLTA FONDI 2022

QUOTE ASSOCIATIVE PARI A 15€ A SOCIO PER 94 SOCI	1.410 €
DONAZIONI DA PRIVATI	29.762 €
DONAZIONI IN MEMORIA DI...	2.480 €
FONDAZIONE TERZO PILASTRO - PROGETTO ORGANOIDI	18.840 €
ENTERPRISE - PROGETTO RICERCA MICROBIOLOGICA	5.000 €
CONVENTION FRONERI	526 €
CONTRIBUTI STATALI 5 PER MILLE	36.260 €
REGIONE LAZIO - BANDO LAZIOCREA	35.141 €
DONAZIONE BANCA D’ITALIA	34.400 €
EVENTI DI RACCOLTA FONDI – VENDITE NATALE E PASQUA	62.237 €

# UN ANNO DI GRANDI CAMBIAMENTI

**Il saluto del nuovo primario**

**Spirometria, LCI e fisioterapia nel nuovo DH**

**L'ambulatorio ginecologico per le pazienti FC**

**L'ecografia polmonare in ambulatorio**

**Il nuovo reparto**

**Il saluto di Maria Vittoria**

Pedigione

Spazio di

Stato di

ne Giovanni Paolo

nto Pediatrico Universitario O

Cattedra di Pediatria

di Specializzazione in

# IL SALUTO DEL DOTT. CUTRERA

Primario di Broncopneumologia e Fibrosi cistica

“**C**arissimi amici di Officium,

Ho assunto la responsabilità della UOC Pneumologia e Fibrosi Cistica dal 1 gennaio di questo anno. Sono nuovo al mondo della fibrosi cistica. Mi occupo di Pneumologia Pediatrica da molti anni e spesso ho collaborato in passato con il nostro Centro Fibrosi Cistica, soprattutto sulla funzionalità respiratoria, su alcune applicazioni di telemedicina e sulla fisioterapia respiratoria.

Con l'aiuto del Direttore Sanitario dott. Massimiliano Raponi e del coordinatore di Area Prof. Alberto Villani, abbiamo attuato una progressiva integrazione delle due equipe, Fibrosi Cistica e Pneumologia, che credo fortemente porterà benefici in termini culturali, organizzativi e assistenziali in primo luogo ai pazienti, ma anche al personale di entrambe le unità operative (medici, infermieri, tecnici terapisti e psicologi, nonché al personale di ricerca).

Attività comuni già presenti sono la fisioterapia respiratoria, la microbiologia, la funzionalità respiratoria, la radiologia e l'imaging del torace.

Il passaggio delle attività di ricovero nel reparto di Semi intensiva respiratoria ha permesso la degenza in stanza singola con possibilità di stanza a pressione positiva o negativa a seconda dello stato infettivologico e immunitario.

Il personale di assistenza medico e infermieristico ha mostrato, a mio modo di vedere, grande disponibilità in questo processo e i primi risultati sono già a noi evidenti e spero anche a voi.

Progetti per il futuro sono quelli di continuare l'attività di inserimento dei nuovi farmaci modulatori in tutte le classi di età e alle persone con genotipo compatibili, sostenendo l'attività di ricerca per allargare il più possibile i genotipi autorizzati con evidenze scientifiche.

Vorrei anche, in piena continuità con la dottoressa Vincenzina Lucidi e il dott. Fiocchi, che ringrazio per quanto fatto finora, e con il sostegno di Officium, continuare il processo di diminuzione delle giornate di ospedalizzazione, attraverso modelli di assistenza domiciliare, di educazione del paziente e del care-giver alle tecniche di somministrazione dei farmaci e offrendo alternative al domicilio, qualora non sia disponibile, in accordo con il paziente e la famiglia.

L'attività di "outpatient" (ambulatorio e di Day Hospital), con il sostegno della Direzione Sanitaria è stata potenziata con una stanza supplementare. Attività poli-specialistiche già iniziate (Patologia del Pancreas, Rinosinusite, Diabete, Sostegno alla fertilità, Pazienti Trapiantati) saranno progressivamente sostenute e monitorate.

Sono ben conscio che problemi esistano, ma con il vostro aiuto, in particolare di Officium e il sostegno del nostro Ospedale sempre presente, posso promettervi il massimo impegno nell'affrontarli e cercare delle soluzioni. ”





# SPIROMETRIA, LCI E FISIOTERAPIA NEL NUOVO DH

Matteo De Marchis

Arrivati nella nuova sede di via Baldelli, tutto sembrava essere nuovo anche per noi operatori. Plasmare una nuova realtà cercando di dare il massimo non è sempre facile. Il nostro obiettivo è sempre stato quello di mettere al primo posto l'assistenza per il paziente affetto da Fibrosi Cistica.

---

*Vorrei sottolineare il lavoro mastodontico delle nostre colleghe infermiere*

---

Vorrei sottolineare il lavoro mastodontico delle nostre colleghe infermiere, capaci ancora una volta di trovare soluzioni per la nuova organizzazione del day-hospital e di consentire ai nostri pazienti di percepire quegli spazi come un porto sicuro.

Uno degli aspetti essenziali per i nostri pazienti è rappresentato dalle valutazioni di fisiopatologia respiratoria. Presso la sede di Baldelli attraverso il nuovo spirometro in dotazione, offerto da Officium, si riescono a somministrare quotidianamente prove di funzionalità respiratoria come spirometria e il lavaggio multiplo dell'azoto anche chiamato LCI (test che permette di valutare l'omogeneità/disomogeneità della distribuzione dei gas all'interno del polmone).



I pazienti in day hospital sono quindi valutati attraverso il videat di FKT a prevalenza respiratoria in cui viene rivalutato il piano di trattamento di riabilitazione respiratoria. Per valutare la risposta del paziente all'esercizio, uno degli strumenti a disposizione è il test del cammino, test da campo sub-massimale, che permette di valutare il condizionamento del paziente allo sforzo attraverso un monitoraggio eseguito al baseline e al termine del test attraverso alcuni parametri specifici (spO<sub>2</sub>, frequenza cardiaca, pressione arteriosa, dispnea e frequenza respiratoria).

Attualmente i pazienti in modulatore genico sono oltre le 100 unità e diventa quindi essenziale effettuare un attento e costante follow-up per attenzionare ogni specifica situazione.

Quali prospettive per il futuro? Migliorare sempre di più il livello di assistenza per il paziente intorno al quale ruotano diverse figure professionali, tutte con un unico obiettivo: implementare la qualità delle cure.

# L'AMBULATORIO PER IL MONITORAGGIO GINECOLOGICO DELLE PAZIENTI FC

*Dottoressa Alessandra Boni*

**L**e pazienti affette da Fibrosi Cistica sono impegnate nel loro follow-up multispecialistico che richiede visite in genere trimestrali, con un importante carico di tempo dedicato, e dimenticano talvolta follow-up di altra natura ma altrettanto importanti, come ad esempio quello ginecologico.

Difatti è la stessa patologia a predisporre ad alcune problematiche di pertinenza come ad esempio la pubertà tardiva (in media a 14,2-14,9 anni), l'irregolarità mestruale, la ciclicità della sintomatologia respiratoria estrogeno-dipendente, la candidiasi genitale e l'incontinenza urinaria. In particolare la regolarità mestruale è associata ad una migliore funzione polmonare e ad un miglior BMI ed è pertanto compito dei colleghi ginecologi perseguire tale obiettivo, ad esempio con adeguate terapie estrogeno-progestiniche. Inoltre molte pazienti sperimentano riacutizzazioni cicliche in fase estrogenica e talune emottisi catameniale che complicano lo stato di malattia; la regolarizzazione mestruale potrebbe essere la chiave di volta sulla sintomatologia polmonare. Il rischio più elevato alla candidiasi è dovuto all'elevato uso di antibiotici, cortisonici e al diabete mentre l'incontinenza urinaria sembrerebbe legata al numero di riacutizzazioni broncopolmonari e all'aumento di pressione addominale durante gli accessi tussigeni. Quest'ultimo argomento rappresenta un vero e proprio tabù tra le ragazze e le donne FC, come dimostrato da questionari internazionali, e potrebbe essere contrastato attraverso adeguata ginnastica pelvica.

Un' adeguata educazione in campo ginecologico è inoltre altrettanto utile per sostenere le famiglie e le coppie, per far prendere consapevolezza alle ragazze della loro sub-fertilità ma soprattutto per renderle edotte circa i potenziali mezzi a sostegno della fecondità e quindi della maternità. Molto spesso infatti ci troviamo di fronte a giovani adulte che non ci hanno posto ancora alcune domande sulla loro fertilità e sulle future possibilità, forse per imbarazzo o forse perché non riconoscono tale problematiche come legate alla loro patologia e deve essere nostra cura sensibilizzarle a tali temi.

Un altro tema centrale è la sensibilizzazione alla vaccinazione per HPV e quindi lo screening per il carcinoma della cervice, visto che i dati purtroppo mostrano che le nostre pazienti si sottopongono meno della popolazione generale ai controlli di routine (26% contro il 57% della popolazione generale). Tale sensibilizzazione acquisisce una rilevanza maggiore quando si parla di pazienti sottoposte a trapianto di polmone e quindi immunosopresse, con un rischio circa 4 volte maggiore di contrarre carcinoma cervicale rispetto al resto della popolazione.

Sarebbe quindi utile educare i ginecologi presenti sul territorio alle problematiche di pertinenza della Fibrosi Cistica per far sentire meno sole le nostre pazienti e per sensibilizzare a tematiche a volte ignote anche ai colleghi medici con altre specialità.

**Viste tali premesse e la crescita di età media dei nostri pazienti, abbiamo sentito l'esigenza di organizzare un ambulatorio di ginecologia dedicato con i nostri Colleghi dell'Ospedale confrontandoci con loro sulle potenziali problematiche e condividendo programmi.**

**Tale ambulatorio viene svolto, con opportuna segregazione microbiologica, il martedì pomeriggio presso la sede di Baldelli previo appuntamento telefonico allo 0668597058 o tramite email a [medicinafetale@opbg.net](mailto:medicinafetale@opbg.net) specificando di essere pazienti affette da Fibrosi Cistica e usufruendo della regolare esenzione malattia dedicata.**



# L'ECOGRAFIA POLMONARE IN AMBULATORIO

Dottoressa Alessandra Boni

L'ecografia polmonare è considerata una tecnica sicura ed eseguibile al letto del paziente (bedside) ed è utilizzata sempre più frequentemente dopo l'era COVID per monitorare patologie polmonari sia nella popolazione pediatrica che adulta. Pochi dati sono presenti in letteratura circa il suo uso nel monitoraggio dei pazienti affetti da Fibrosi Cistica.

Un obiettivo fondamentale nel controllo dei pazienti in regime ambulatoriale è quello di intercettare prontamente esacerbazioni polmonari in quanto potenziali cause di declino della funzione polmonare con un totale di 25-50% pazienti che non recuperano il loro valore di FEV1. Identificare una riacutizzazione solo con la radiologia è molto difficile; difatti la radiografia del torace ha una sensibilità e specificità discusse soprattutto nei pazienti con danno parenchimale avanzato in cui è difficile ravvedere modificazioni su un substrato parenchimale già molto compromesso. In tale contesto la Tac può essere utile, per esempio nel documentare l'aumento di impatto di muco nella parete bronchiale ma nonostante ciò ci sono problemi connessi all'esposizione cumulativa di radiazioni ionizzanti e occorre una certa collaborazione del paziente e la disponibilità del macchinario (anche in un ospedale di terzo livello come il nostro). La RMN polmonare potrebbe ovviare al problema dell'esposizione alle radiazioni in quanto è in grado di identificare cambiamenti funzionali e morfologici con adeguata sensibilità in assenza di radiazioni ionizzanti, ma ha un grande svantaggio, ossia la necessità, per il paziente non collaborante, dell'anestesia, inclusi i rischi e le disponibilità annessi.



La sonda arrivata il 20 giugno in dh

In questo scenario l'ecografia polmonare potrebbe diventare un valido strumento di monitoraggio perché non utilizza radiazioni ionizzanti, perché è praticabile anche su neonati e/o lattanti e perché si può eseguire al letto del paziente. Le sue funzioni e la sua applicabilità necessitano però di studi prospettici nella nostra popolazione affetta da fibrosi cistica e molti punti sono ancora da chiarire. L'ecografia polmonare sembra essere superiore alla radiografia e paragonabile alla Tac del polmone per la valutazione dell'esacerbazione polmonare, soprattutto per la capacità di identificare il broncogramma aereo e la consolidazione polmonare.

Pertanto l'ecografia polmonare potrebbe essere utilizzata per allungare gli intervalli di valutazione con Tac o potrebbe affiancare la stessa per una migliore valutazione dell'esacerbazione polmonare FC. In letteratura esistono *score* validati che possono essere utilizzati nel monitoraggio come il LUS-CF-USS (*Cystic Fibrosis Ultrasound Score*) e che potrebbero facilitare l'intercettazione di modifiche del parenchima polmonare; peraltro tale *score* correla con quelli usati in radiologia toracica come ad esempio il punteggio Chrispin-Norman. D'altro canto l'ecografia polmonare purtroppo sembrerebbe non utile nel monitoraggio delle bronchiectasie mostrando bassi valori di specificità, quindi nel monitoraggio del danno progressivo bronchiale. Dobbiamo inoltre ricordare che l'ecografia è ottima nel diagnosticare lo pneumotorace e il versamento pleurico che però sono poco frequenti in fibrosi cistica. L'ecografia polmonare potrebbe inoltre essere uno strumento potenzialmente utile nel valutare la risposta al broncolavaggio alveolare terapeutico in caso di atelectasie e nel valutare la risposta alla fisioterapia respiratoria, ma ovviamente ciò va testimoniato con studi prospettici che ci proponiamo di compiere nel nostro centro.

**Presso il nostro Reparto e presso il nostro ambulatorio è in uso un ecografo dedicato alla valutazione del danno polmonare con adeguate sonde grazie al supporto dell'associazione OFFICIUM, che ringraziamo per la donazione.**

# IL NUOVO REPARTO

Flavia Franco

## I cambiamenti spaventano...

Ogni cambiamento preoccupa, perché non sappiamo cosa ci riserva, e comporta sicuramente un periodo di assestamento, si sa... Soprattutto, come nel nostro caso, dove il padiglione Salviati- secondo piano-reparto fibrosi cistica, era considerata una seconda casa .... "Non avremo più Maria Vittoria... e i nostri infermieri!", è stata la prima grande paura e soprattutto, il primo grande dispiacere.

---

*A noi, ci veniva tolta casa!*

---

Poco ci consolavano le informazioni sulla professionalità e la bravura del team di bronco, o la certezza che i nostri medici ci avrebbero seguito.

A noi, ci veniva tolta casa! Anche se non era la prima volta. Per chi, come me, ha figli grandi, ricorda il primo reparto al padiglione sant'Onofrio... poi agli Adolescenti.... Pediatria 2 al Giovanni Paolo II, e poi al Salviati ed ora presso il reparto di Broncopneumologia!



Ogni cambiamento ha comportato un momento di smarrimento ma qualcosa di migliore abbiamo sempre trovato e qualcosa di caro abbiamo sempre perduto.

Ora che sono passati vari mesi, dalla trasmigrazione, il clima di paura che aleggiava tra le famiglie e pazienti per l'ignoto, è scomparso: c'è chi è più felice di essere in questa nuova casa, perché è contento della camera singola, benché poco panoramica; c'è chi è sorpreso dalla professionalità delle infermiere, benché l'affetto sia ancora tra le mura del Salviati...

Sicuramente la disponibilità del Dott.Cutrerera e l'accoglienza della caposala Emilia Rufini hanno reso tutto più facile. Hanno cercato di comprendere le esigenze dei pazienti e mediato per una risoluzione delle questioni di gestione e di abitudini consolidate nel vecchio reparto....

---

*“Quello che dobbiamo sempre ricordare,  
è che la priorità,  
qualunque cambiamento possa avvenire,  
è la garanzia delle cure per i pazienti”*

---

Non so se sarà l'ultimo degli spazi, che il reparto di fibrosi cistica occuperà al Bambino Gesù; sicuramente quello che dobbiamo sempre ricordare, è che la priorità, qualunque cambiamento possa avvenire, è la garanzia delle cure per i pazienti.

Da mamma, circa 30 anni fa, quando fui con mia figlia ricoverata al primo reparto di FC, che poi, in realtà era ancora solo di Gastro, avevamo una stanza con altri quattro pazienti e noi genitori dormivamo su delle sdraio... ma ...quello era comunque un luogo speciale, perché lì ci sentivamo protette, perché comunque lì, in quell'approssimato spazio, riponevamo la fiducia per le cure migliori.

**E così è stato. È sempre stato. E ancora è.**



# IL SALUTO DI MARIA VITTORIA

Maria Vittoria Di Toppa

“  
D al primo gennaio 2023, dopo 24 anni, le nostre strade si separano...

Voglio quindi dare un abbraccio virtuale a tutte le mie famiglie con l'augurio che possiate godere delle gioie dei vostri figli. A tutti bambini con la speranza che i nuovi farmaci vi facciano diventare grandi e forti. Ai ragazzi, alle donne ed agli uomini che sono stati i miei bambini e che ora grazie alla ricerca possono camminare incontro ai loro sogni di adulti.

Un abbraccio caloroso alle famiglie dei ragazzi e delle ragazze che hanno lasciato questa vita, ma il cui ricordo è sempre con me, ogni giorno.

Porterò sempre nel mio cuore ognuno di voi, sarete una parte importante. Vi faccio i più affettuosi auguri e un grosso in bocca al lupo per il futuro.

Per ognuno di voi ci sarò sempre, anche se abbiamo un viale dell'ospedale che ci divide.

Sono sicura che avrete tante gioie e soddisfazioni anche nel nuovo reparto, con le nuove colleghe che vi accoglieranno con la professionalità e l'amore che le contraddistingue e che meritate.

Un bacio a tutti. ”



## Come contattare il centro FC



PER PRENOTARE,  
SPOSTARE O ANNULLARE  
UN APPUNTAMENTO

06/6859 2749  
dal lunedì al venerdì dalle 13.00  
alle 15.00 oppure scrivere a  
[dhfibrosicistica@opbg.net](mailto:dhfibrosicistica@opbg.net)

CERTIFICATI E RINNOVO  
PIANO TERAPEUTICO

06/6859 2045  
dal lunedì al venerdì dalle 8.30  
alle 14.00 oppure scrivere a  
[segreteria.bronco@opbg.net](mailto:segreteria.bronco@opbg.net)

RINNOVO PIANO  
TERAPEUTICO KAFTRIO

scrivere a  
[medici.fibrosicistica@opbg.net](mailto:medici.fibrosicistica@opbg.net)

## HAI BISOGNO DI UN PARERE MEDICO?



SCRIVERE A

[medici.fibrosicistica@opbg.net](mailto:medici.fibrosicistica@opbg.net)

CHIAMARE  
dal lunedì al venerdì  
dalle 9.00 alle 17.00

Nei giorni festivi  
dalle 9.00 alle 14.00

Tel : 337/ 1500282

Il personale del Centro Fibrosi Cistica è impegnato in attività di servizio. E' pertanto preferibile utilizzare la mail riservando l'uso del telefono per comunicazioni urgenti



# LO STATO DELLA RICERCA

**Novità dal Congresso Nord americano**

**L'impatto psicologico del nuovo modulatore**

**Come gestire le problematiche dell'età adulta**

**I progetti di ricerca finanziati da Offcium**

**Un ambizioso progetto di ricerca**



# NOVITA' DAL CONGRESSO NORDAMERICANO

Dottoressa Enza Montemitro

La North American Cystic Fibrosis Conference (NACFC) si è tenuta dal 3 al 5 Novembre a Philadelphia, in Pennsylvania (PA, USA). A tale evento hanno partecipato più di 4000 ricercatori da tutto il mondo, e, dal gran numero di sessioni parallele, sono emersi argomenti di grande importanza sia sugli aspetti clinici della malattia che sulla ricerca di base. Diverse relazioni scientifiche riguardavano il trattamento con HEMT (Highly Effective Modulator Therapy), questo è il nome dei nuovi farmaci modulatori del canale CFTR (Kaftrio). Questi nuovi farmaci hanno trasformato una malattia mortale in una malattia gestibile, che comporta l'attuazione di nuovi modelli di cura più appropriati alla evoluzione della malattia stessa.

## I nuovi modelli di cura con i modulatori

La popolazione CF da sempre considerata pediatrica, si trasforma in una popolazione con un numero sempre crescente di adulti. Il Team-CF deve, quindi, affrontare bisogni assistenziali diversi, legati all'età e alle nuove richieste del paziente adulto. Anche **il Team di Cura deve imparare un ruolo diverso per poter passare al paziente un messaggio nuovo, focalizzato sulla qualità di vita.**

Il dato principale che è emerso da tutte le presentazioni è la stabilità clinica con riduzione significativa del numero delle riacutizzazioni polmonari nei pazienti trattati con HEMT (Kalydeco e Kaftrio – elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor), con conseguente miglioramento della funzione respiratoria e cioè aumento del FEV1 e riduzione dell'LCl.



Secondo i nuovi dati di uno studio di estensione a lungo termine, i miglioramenti della funzionalità polmonare, dei sintomi respiratori e dello stato nutrizionale con kaftrio sono stabili anche dopo tre anni di terapia, sia negli adolescenti che negli adulti con fibrosi cistica. (cit.: "Long-term safety and efficacy of elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor in people with cystic fibrosis and at least one F508del allele: 144-week interim results from an open-label extension study").

Al NACFC, Cori Daines, MD, professore dell'Università dell'Arizona, ha presentato i risultati dello studio a lungo termine (quasi tre anni): comprendeva 506 partecipanti, tutti portatori di almeno una copia di F508del; 107 partecipanti avevano due copie di questa mutazione (omozigote), mentre gli altri 399 avevano una copia di F508del e una mutazione con funzione minima (eterozigote). Poco meno del 3% dei pazienti ha avuto effetti collaterali che li hanno portati a interrompere o sospendere il trattamento. Il nuovo farmaco (kaftrio) ha continuato a essere generalmente sicuro e ben tollerato, senza novità sulla sicurezza ormai ben dimostrata. La migliore funzionalità polmonare è stata mantenuta stabile per tutto il periodo di osservazione. In altre parole il farmaco può essere somministrato a lungo termine senza eccezioni sul profilo di sicurezza.

L'approvazione iniziale di Kaftrio si basava sui dati di due studi clinici di fase 3 che lo hanno testato su pazienti di età pari o superiore a 12 anni, chiamati AURORA F/MF (NCT03525444) e AURORA F/F (NCT03525548). I risultati hanno mostrato che Kaftrio ha portato a miglioramenti della funzione polmonare dopo circa sei mesi. Al termine delle parti iniziali di confronto di questi studi, i partecipanti hanno avuto la possibilità di continuare in uno studio di estensione in aperto (NCT03525574), in cui tutti venivano trattati con Kaftrio, mostrando ottimi risultati di sicurezza ed efficacia a lungo termine.

Rimane ancora da capire l'effetto antibatterico di questi nuovi farmaci, dato che i ceppi batterici anaerobi non risentono del trattamento con HEMT. Inoltre pochi pazienti si negativizzano alle infezioni batteriche polmonari dopo trattamento. Restano colonizzati quei pazienti con danno polmonare maggiore, in ipotesi c'è la presenza dei batteri nelle zone più danneggiate del polmone. Ancora più interessante è l'effetto anti-infiammatorio del Kaftrio attraverso un complesso meccanismo molecolare che garantisce l'omeostasi cellulare.

### Le nuove terapie per le mutazioni rare

Mentre in USA più del 95% dei pazienti FC presenta almeno un allele F508del che si traduce nella possibilità concreta di poter accedere alle nuove terapie, in Italia questa percentuale scende al di sotto del 70% per cui rimane una buona parte di pazienti FC (>30%) che esprimono mutazioni cosiddette rare che non consentono l'utilizzo dei nuovi farmaci. Diverse relazioni scientifiche hanno presentato dati sullo sviluppo di nuove terapie per queste mutazioni rare.

**Grande interesse di tutta la comunità scientifica è rivolto alla terapia genica:** il gene CFTR corretto è veicolato da un nuovo vettore virale e, da studi in vivo (modelli animali), non mostra tossicità né eventi avversi severi. Gli studi di genome-editing comprendono tecniche basate su un sistema molecolare chiamato "CRISPR-Cas" che sono in grado di correggere mutazioni genetiche: su queste tecniche è rivolta tutta l'attenzione della comunità scientifica per non agire sul prodotto genico ma direttamente sul gene.



### Le patologie CFTR correlate o CFSPID

Grande interesse anche per le forme minori o patologie CFTR correlate o CFSPID (Cystic Fibrosis Screen Positive Inconclusive Diagnosis): sono state pubblicate linee guida per gli "Standards of Care" di queste forme dal gruppo internazionale della European Cystic Fibrosis Society (cit.: Standards of care for CFTR variant-specific therapy - including modulators- for people with cystic fibrosis; Journal of Cystic Fibrosis, 2023).

### La ricerca di base

Una novità importante riguarda la ricerca di base, cioè su come devono essere condotti gli studi clinici per dimostrare l'efficacia dei nuovi approcci di terapia genica, quali sono i nuovi parametri da valutare per stabilire la validità o meno dei trattamenti testati. Le persone in trattamento con HEMT hanno esigenze di ricerca diverse. Questi pazienti non sono guariti dalla malattia FC tant'è che se sospendessero la terapia i sintomi si ripresenterebbero. L'insorgenza di complicanze avviene in età adulta, per esempio problematiche cardiovascolari tra cui l'ipertensione arteriosa, l'osteoporosi, l'ipercolesterolemia, in altri termini si parla di una malattia FC "inedita".

Gli studi sugli effetti dei farmaci modulatori hanno ampliato inaspettatamente le conoscenze microbiologiche e patogenetiche della malattia stessa con lo sviluppo di nuovi metodi diagnostici che fanno da guida anche per altre forme di patologie rare genetiche.

**L'obiettivo finale è quello di non lasciare nessuno senza cura, quindi appare chiara la necessità di cercare nuove molecole anche per quelle mutazioni così rare da essere lasciate "fuori" da ogni tipo di sperimentazione.**

# L'IMPATTO PSICOLOGICO DEL NUOVO MODULATORE

## LO STUDIO DEL BAMBINO GESU' VINCE UN PREMIO

Dottoressa Sonia Graziano

Rispetto all'impatto psicologico del nuovo modulatore, molti sono stati i lavori di ricerca presentati al NACFC che hanno evidenziato il miglioramento del benessere generale e che hanno sottolineato l'importanza di riconoscere e sostenere i processi di adattamento rispetto a nuove prospettive di vita e cambiamenti nella gestione della quotidianità.

Al contempo, alcuni studi presentati hanno sottolineato importanza di effettuare un monitoraggio della sintomatologia ansiosa/depressiva, che sappiamo essere un fattore di rischio nei pazienti con fibrosi cistica, e di possibili effetti collaterali di tipo neuropsicologico. In particolare, sono stati rilevati in una piccola ma significativa percentuale di pazienti: difficoltà di memoria e concentrazione, nebbia cognitiva, mal di testa ed insonnia. Fondamentale è risultata, inoltre, la valutazione e promozione dell'aderenza alle terapie che rischia di ridursi in associazione al miglioramento dello stato di salute percepito dai pazienti. Perciò diventa necessario il monitoraggio psicologico sistematico dei pazienti dopo l'avvio del farmaco.

A tal proposito, pioniere è stato lo studio condotto dal gruppo dei clinici del nostro ospedale che ha coinvolto 108 pazienti: Positive longitudinal effects of elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor across multiple domains of physical and mental health: Pre-post findings in an Italian sample. **Il lavoro è stato presentato dalla dott.ssa Sonia Graziano nella sessione orale "Impact of HEMT on Health Outcomes Across the Spectrum of Disease" e si è classificato tra i primi 10 migliori poster all'interno della competizione Junior Investigator Award in Clinical Research - Cystic Fibrosis Foundation 2022.**

È stato posto l'accento su un modello di valutazione globale degli effetti del nuovo modulatore secondo un approccio in cui salute fisica e psichica sono in reciproca relazione e nel quale viene inclusa la rilevazione di effetti collaterali a carattere neuropsicologico al fine di individuare le migliori strategie per la loro gestione e/o riduzione. Il modello è in linea con gli Standard of Care pubblicati recentemente dalla European Cystic Fibrosis Society (ECFS) sul Journal of Cystic Fibrosis.

**Rimane una priorità dei clinici occuparsi dei pazienti che ad oggi non hanno accesso al nuovo farmaco modulatore e che in Italia raggiunge il 30% dei casi!**



# IL SOSTEGNO DI OFFICIUM ALLA RICERCA

2021



L'AIFA ha garantito l'accesso per il 70% di pazienti affetti da Fibrosi Cistica al nuovo farmaco **modulatore Kaftrio**

2022

STUDIO 1



Per il 30% di pazienti che non hanno potuto accedere al farmaco Kaftrio, perché portatori di mutazioni genetiche rare, Officium ha finanziato un progetto di ricerca di studi funzionali in **organoidi intestinali**

2022

STUDIO 2



Officium ha finanziato il progetto di ricerca sull'evoluzione dello **Pseudomonas aeruginosa**, principale responsabile di infezioni polmonari croniche in Fibrosi Cistica

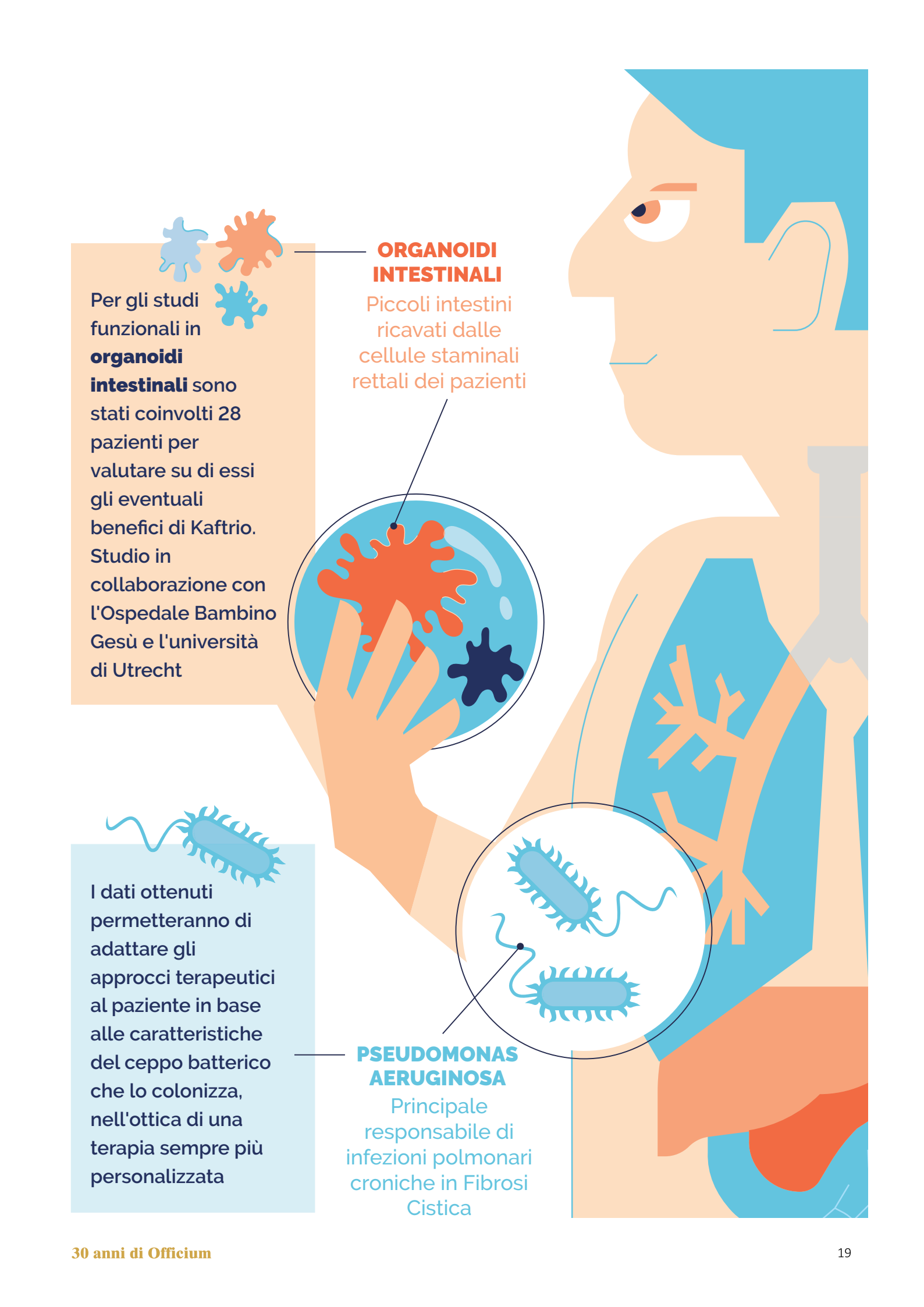
2023

STUDIO 2



Officium finanzierà il progetto di ricerca sull'evoluzione dello **Pseudomonas aeruginosa** per 3 anni, per una spesa totale di 150.00€

2024



Per gli studi funzionali in **organoidi intestinali** sono stati coinvolti 28 pazienti per valutare su di essi gli eventuali benefici di Kaftrio. Studio in collaborazione con l'Ospedale Bambino Gesù e l'università di Utrecht

### **ORGANOIDI INTESTINALI**

Piccoli intestini ricavati dalle cellule staminali rettali dei pazienti

I dati ottenuti permetteranno di adattare gli approcci terapeutici al paziente in base alle caratteristiche del ceppo batterico che lo colonizza, nell'ottica di una terapia sempre più personalizzata

### **PSEUDOMONAS AERUGINOSA**

Principale responsabile di infezioni polmonari croniche in Fibrosi Cistica

# UN AMBIZIOSO PROGETTO DI RICERCA SULLO PSEUDOMONAS

*Dottoressa Martina Rossitto*

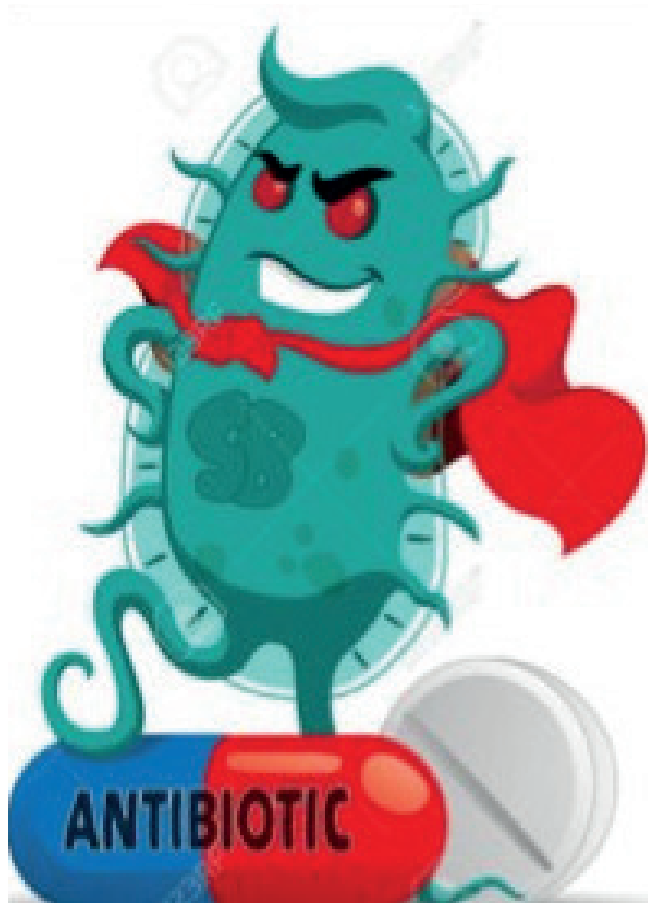
La Fibrosi Cistica (FC) è una malattia ereditaria che colpisce diversi organi, in particolare l'apparato digerente, respiratorio e riproduttivo. A livello polmonare, le infezioni batteriche croniche provocano danno del tessuto polmonare e una riduzione progressiva della capacità respiratoria.

*Pseudomonas aeruginosa* è un batterio ubiquitario (presente nell'acqua, suolo, sulle piante, ecc..) che, adattandosi alle condizioni ambientali e alle pressioni selettive presenti nei polmoni dei pazienti FC, è capace di colonizzarli cronicamente.

## Come agisce e evolve lo *Pseudomonas aeruginosa*?

Alla prima acquisizione, *P. aeruginosa* risulta generalmente sensibile agli antibiotici ma virulento, equipaggiato quindi di un arsenale di sostanze con cui può recare danno all'ospite umano. Venendosi però a trovare in condizioni diverse da quelle del suo habitat naturale (l'ambiente), deve tempestivamente attuare delle strategie adattative che gli consentano di sopravvivere.

Infatti, una volta entrato nel polmone del paziente FC, *P. aeruginosa* si trova sottoposto agli attacchi incrociati del sistema immunitario umano, che lo attacca in quanto elemento estraneo, e degli antibiotici utilizzati per tentare di eliminarlo dal polmone del paziente. Come indicato da linee guida internazionali, la prima infezione da *P. aeruginosa* viene trattata con una terapia antibiotica ad hoc al fine di cercare di eradicare il patogeno dalle vie aeree FC.



Per sopravvivere in questo ambiente “ostile”, *P. aeruginosa* ha sviluppato una serie impressionante di adattamenti, tra cui l’alterazione (o la perdita) delle strutture superficiali riconosciute dalle cellule del sistema immunitario e l’attivazione di meccanismi di resistenza agli antibiotici di cui è naturalmente dotato.



Per questo, durante la fase iniziale di adattamento al polmone FC caratterizzata da una colonizzazione definita “intermittente”, si osserva la comparsa delle prime resistenze agli antibiotici e di ceppi dal fenotipo<sup>1</sup> peculiare. In particolare, la comparsa del fenotipo mucoide, la cui colonia batterica è ricoperta da uno slime che come un mantello la maschera agli antibiotici e al sistema immunitario, si associa classicamente alla transizione a una colonizzazione cronica. In quest’ultima fase si osserva l’aumento delle resistenze agli antibiotici, di cui il paziente avrà fatto largo uso negli anni di infezione da *P. aeruginosa*. Compaiono quindi i fenotipi multi- (MDR, Multi Drug Resistant), estensivamente (XDR, Extensively Drug Resistant), o completamente (PANDR, Pan<sup>2</sup> Drug Resistant) resistenti agli antibiotici.

Dopo i primi 5-10 anni di colonizzazione, in cui vengono messi in atto meccanismi adattativi molto rapidi, il batterio trova un suo “equilibrio”, basato su una ridotta espressione di geni di virulenza e sull’aumentata espressione di diversi meccanismi di resistenza agli antibiotici.

Infine, tra le strategie evolutive adottate da *P. aeruginosa*, ha enorme importanza anche la forma di vita in biofilm, una comunità strutturata di batteri racchiusi da una sostanza complessa (matrice) che li protegge dagli attacchi esterni. All’interno di queste comunità è possibile ritrovare specie diverse di batteri, che “dialogano” tra loro e si scambiano tratti d’informazione, generalmente riguardanti proprio le resistenze agli antibiotici.

## In che cosa consiste il nostro progetto di ricerca?

Lo studio “Un’analisi longitudinale e approfondita dell’evoluzione decennale dei fattori di virulenza e della resistenza antimicrobica di *Pseudomonas aeruginosa* in pazienti con fibrosi cistica”, finanziato in larga parte da OFFICIUM, ha l’obiettivo di studiare l’adattamento evolutivo di questo patogeno, seguendone le modifiche nel tempo in termini di resistenza ai farmaci e virulenza. Per questo verrà analizzato, tramite sequenziamento di nuova generazione (NGS, Next Generation Sequencing), l’intero contenuto genico di circa 2.000 isolati di *P. aeruginosa*, raccolti e conservati per circa 20 anni, responsabili di colonizzazioni croniche in 53 pazienti FC in follow-up presso l’Ospedale Pediatrico Bambino Gesù. Il genoma di questi batteri verrà studiato nel dettaglio, fino ad evidenziare alterazioni a livello dei singoli nucleotidi (le unità che compongono il DNA).



I dati ottenuti dai genomi di questi circa 2000 ceppi di *P. aeruginosa* saranno rapportati a resistenza e virulenza fenotipica (cioè quelle espresse dal batterio), alle terapie farmacologiche effettuate dal paziente e alle colonizzazioni contemporanee da parte di altre specie batteriche.

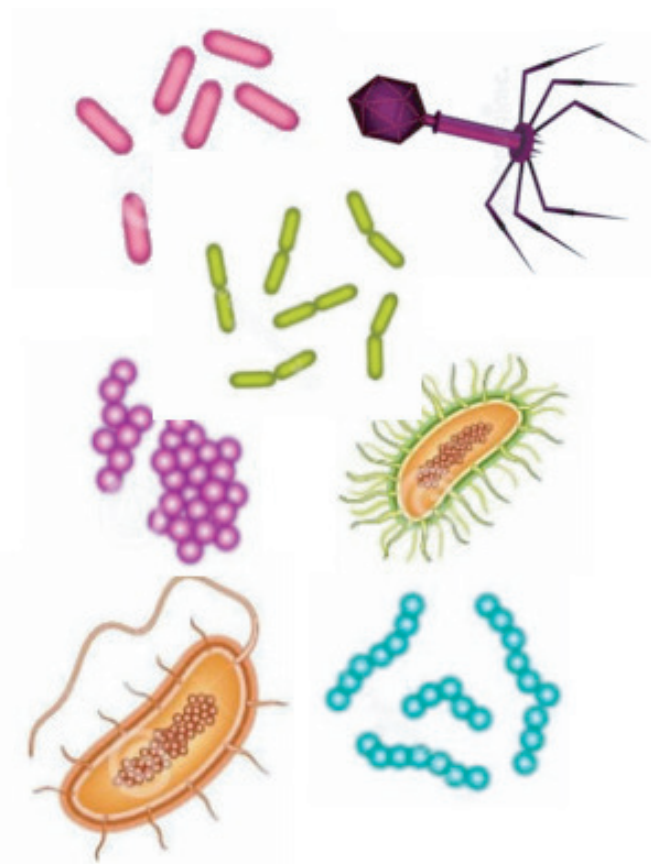
La correlazione con l'andamento clinico dei 53 pazienti nel tempo ci consentirà di individuare eventuali caratteristiche batteriche responsabili dei diversi andamenti, con l'obiettivo di identificare marker di cronicizzazione e di prognosi. Inoltre, poiché il tipo di analisi genomica effettuata consente il confronto tra i ceppi studiati e tra questi e ceppi noti a livello mondiale, sarà possibile individuare ipotetici cloni<sup>3</sup> condivisi tra pazienti ed eventualmente ricondurli a cloni noti.

In una fase preliminare di questo studio, sono stati esaminati 22 ceppi di *P. aeruginosa* provenienti da 11 pazienti FC: il primo e secondo ceppo di ogni paziente erano stati isolati a distanza di almeno 5 anni (massimo 12 anni) l'uno dall'altro. I primi risultati, focalizzati sulla valutazione della clonalità degli isolati, hanno evidenziato:

L'isogenicità tra primo e ultimo isolato (appartengono cioè allo stesso clone) per ogni paziente studiato.

La condivisione dello stesso ceppo di *P. aeruginosa* nel caso di alcuni pazienti (3 su 11).

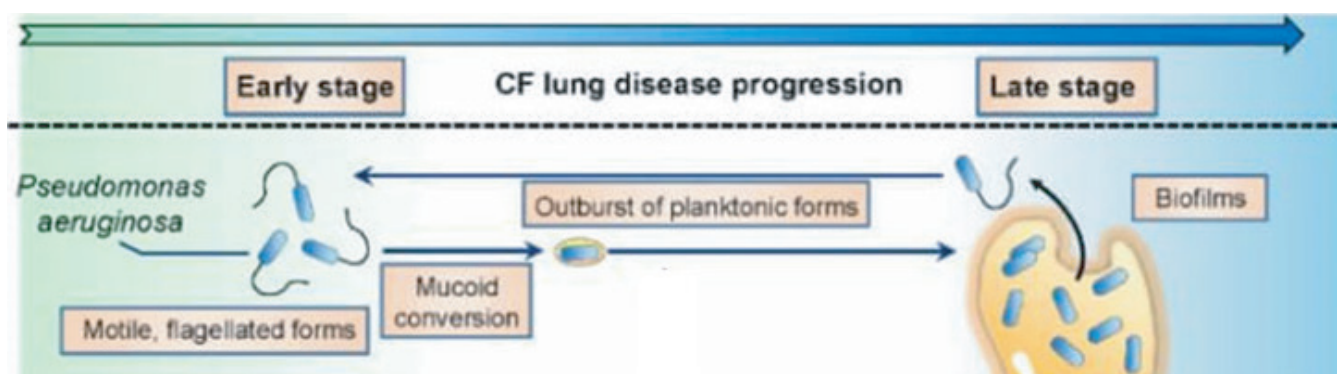
La presenza, in 2 pazienti, di cloni noti a livello internazionale per avere dei particolari profili di resistenza e virulenza.



<sup>1</sup> Fenotipo: insieme di tutte le caratteristiche manifestate da un organismo

<sup>2</sup> Pan, dal greco: tutto

<sup>3</sup> Isolati di specie batteriche indistinguibili per genotipo sono definiti cloni, con l'implicazione che discendono dallo stesso antenato recente.



**Questo studio, le cui potenzialità emergono già con i dati preliminari su un campione di 11 pazienti, permetterà di adattare gli approcci terapeutici in base alle caratteristiche del ceppo batterico che colonizza il paziente, nell'ottica di una terapia sempre più personalizzata.**



# GESTIRE LE PROBLEMATICHE DELL'ETÀ ADULTA

Dottor Federico Alghisi

**N**egli ultimi decenni stiamo assistendo ad un progressivo aumento della sopravvivenza dei pazienti affetti da Fibrosi Cistica (FC). Dati di registro, sia nazionali che internazionali, mostrano come la percentuale degli adulti abbia superato quella della popolazione pediatrica, rappresentando attualmente circa il 60% del totale dei pazienti. Le stime per il futuro prevedono un ulteriore incremento della percentuale degli adulti nei prossimi anni.

## Una popolazione FC prevalentemente adulta

L'aumentare della popolazione FC adulta rappresenta il risultato della messa in atto, a partire dagli anni '90, di strategie di prevenzione e controllo della progressione della malattia che si basano fondamentalmente su 2 aspetti:

Lo screening neonatale, che permette la diagnosi precoce della malattia prima che questa diventi clinicamente manifesta e causi danni irreversibili soprattutto a livello polmonare; L'ottimizzazione dei protocolli di cura che mirano ad un migliore controllo della malattia FC in toto (strategie di eradicazione dei batteri polmonari, riconoscimento e trattamento precoce delle riacutizzazioni infettive polmonari, controllo delle colonizzazioni batteriche croniche, ottimizzazione delle tecniche di disostruzione bronchiale, supporto nutrizionale).

Ne consegue un miglioramento della qualità della vita dei pazienti, e di conseguenza un allungamento della vita media. A tutto ciò si aggiunge l'arrivo, negli ultimi anni, dei farmaci modulatori del gene CFTR, in particolare della triplice combinazione Elaxacftor-Tezacftor-Ivacaftor (ETI), disponibile in Italia dall'estate del 2021 per circa il 70% dei pazienti FC, destinata a modificare ulteriormente la storia naturale della malattia nei prossimi anni.

La malattia FC rimane tuttavia una patologia cronica, attualmente non ancora guaribile nonostante l'arrivo dei farmaci modulatori, anche se ETI probabilmente determinerà un ulteriore miglioramento della qualità di vita e della sopravvivenza, favorendo la comparsa di una popolazione FC con malattia più stabile nel tempo, progressivamente più "anziana" e più complessa da gestire per il sommarsi delle complicanze della malattia con i rischi (ad esempio cardiovascolari ed oncologici) della popolazione generale, età-correlati.





**E' importante pertanto domandarsi fin da ora se i centri di cura FC siano preparati ad affrontare queste complessità, sapendo che la gestione del paziente adulto è molto diversa da quello pediatrico:**

Necessità di ricoveri mediamente più prolungati (spesso legati ad una maggiore presenza di germi MDR, più difficili da trattare);

maggiore percentuale di pazienti con malattia respiratoria avanzata/terminale e che necessitano di trapianto polmonare;

gestione del trapianto stesso nelle fasi di identificazione del corretto timing per l'inserimento in lista e successivamente per la gestione post-trapianto, che richiedono il supporto di un'equipe specialistica;

trattamenti poli-farmacologici (maggior rischio di tossicità da farmaci e/o interazioni farmacologiche);

attenzione alle diagnosi tardive, che non sono rare, e che meritano un follow-up analogo alle diagnosi pediatriche;

gestione delle complicanze, sia respiratorie (insufficienza respiratoria avanzata, sinusite polipoide recidivante, pneumotorace, emottisi) che extra-respiratorie.

Tra queste ultime la più frequente è il diabete, di cui è noto l'impatto negativo sull'evoluzione polmonare, se non ben controllato. Altre complicanze importanti sono rappresentate dal rischio di episodi occlusivi intestinali (DIOS), dalle pancreatiti ricorrenti, dall'evoluzione dell'epatopatia, dalla nefropatia (spesso iatrogena, dovuta a lungo uso di aminoglicosidi e/o ai farmaci immunosoppressori nei trapiantati). C'è poi un rischio oncologico già noto per la popolazione FC adulta, soprattutto per il tumore del colon, per il quale esistono già delle linee guida che indicano la necessità di iniziare uno screening endoscopico a partire dai 40 anni di età (dai 30 anni nei pazienti trapiantati). È verosimile immaginare che, con l'avanzare dell'età, ai rischi correlati alla malattia si aggiungano quelli tipici della popolazione generale (ulteriore rischio oncologico, aumentato rischio di patologie cardiovascolari).

### **Le linee guida della ECFS**

Esistono già delle linee guida tracciate dalla società europea FC (ECFS) su quelli che dovrebbero essere i requisiti essenziali dei centri di cura, sia pediatrici che per adulti: strutture ospedaliere, meglio se inserite all'interno di università; organizzazione dei centri che rispetti la segregazione dei germi cronici; servizi mirati a facilitare le terapie antibiotiche endovenose a domicilio; stretto rapporto con il centro trapianti e con il registro nazionale; possibilità di usufruire di un team multidisciplinare per la gestione delle complessità cliniche su citate. Il team multidisciplinare prevede un cuore centrale costituito dalle figure di riferimento che prendono in cura il paziente: medico FC, che può essere uno pneumologo o altro specialista, infermiere, fisioterapista, dietista, psicologo, oltre alla disponibilità di un farmacologo per la scelta dei farmaci antibiotici più opportuni in caso di germi MDR e/o poli-interazioni farmacologiche, ed il supporto dei servizi sociali. Tale cuore centrale deve poter interagire con vari specialisti per la gestione delle possibili complicanze e necessità del paziente (diabetologo, nefrologo, epatologo, gastroenterologo, ginecologo, otorino, chirurgo, rianimatore, psichiatra, ecc.).

Se paragoniamo queste linee guida alle caratteristiche attuali dei centri FC italiani ci rendiamo conto che la maggior parte di questi non possiede i requisiti richiesti: **in Italia solo 3 regioni possiedono un centro per adulti**, la maggior parte invece è caratterizzata da centri pediatrici o misti, come nel caso del nostro ospedale.

Il centro FC dell'ospedale Bambino Gesù, secondo le indicazioni attuali della Regione Lazio, offre e continuerà ad offrire supporto a tutti i pazienti da sempre seguiti nel centro, e che ora hanno raggiunto l'età adulta, tuttavia con le criticità che ne conseguono. Le più rilevanti sono rappresentate dalla possibilità di poter usufruire di strutture adatte agli adulti e soprattutto quella di poter interagire con gli specialisti dell'adulto, necessari per la corretta gestione delle complicanze. Tali difficoltà sono rilevanti per piccoli centri regionali o per i centri, come il nostro, che si trovano all'interno di strutture ospedaliere esclusivamente pediatriche, e ciò rende necessario rivolgersi a strutture esterne, a volte anche al di fuori della propria regione.

**Non è pertanto ipotizzabile che i centri FC, così come sono strutturati oggi, possano far fronte in modo adeguato alle necessità assistenziali di una popolazione di pazienti in continuo cambiamento e sempre più adulta.**

Tali necessità sono tuttavia già oggetto di attenzione delle società scientifiche, ad esempio attraverso la costituzione di un gruppo di lavoro dedicato agli adulti nella Società Italiana di Fibrosi Cistica (SIFC), così come attraverso l'organizzazione di congressi internazionali dedicati alla malattia FC dell'adulto (ERS Adult Cystic Fibrosis Conference il prossimo dicembre a Milano). **Come sempre, sarà fondamentale la collaborazione tra società scientifiche, associazioni dedicate come la Lega Italiana Fibrosi Cistica (LIFC) e le istituzioni, per far fronte alle criticità evidenziate ed adattare il regime assistenziale**, in termini di strutture adeguate ed accesso alle valutazioni specialistiche opportune, alle necessità di una popolazione di pazienti sempre più adulta e complessa da gestire nella sua globalità.





# LA VOSTRA VOCE

**L'amore che salva**

**Le nuove verità**

**La storia di un regalo**

**La Fibrosi Cistica 2.0**

**Dall'Ucraina al BG fino a Lourdes con la FC**

**I pazienti adolescenti e Officium**

**Il Servizio Civile di Marta**

**Il progetto di Valeria**

**La mia esperienza come borsista Officium**

# L'AMORE CHE SALVA, LA STORIA DI PASQUALE

*Anna Lisa Fontana, mamma di Pasquale*

**M**aggio il mese delle rose, il mese in cui io e il tuo papà abbiamo deciso di sposarci, il mese in cui saresti dovuto nascere nonostante il tuo arrivo prematuro, il mese delle mamme.

**Ci sono mamme che hanno imparato a vedersi belle con un camice verde e una mascherina chirurgica. Mamme che hanno messo da parte aspettative, confetti e fiocchi per vestirsi di coraggio. Mamme in preda al panico che combattono al fianco dei loro figli la battaglia per la vita. Mamme che hanno compreso che nulla è dovuto e che tutto è un dono.**

Mi chiamo Annalisa sono la mamma di Pasquale e sono una di loro.

Pasquale ha 2 anni, è nato il 15 febbraio 2021, è un piccolo paziente affetto da fibrosi cistica venuto al mondo gravemente prematuro a seguito di un parto conclusosi a soli 6 mesi e 10 giorni di gestazione per alterazioni flussimetriche e scarso accrescimento. Ha subito complessivamente 5 interventi chirurgici intestinali, il primo è stato per il confezionamento della stomia perché la fibrosi cistica si è “presentata” con l’ileo da meconio (la diagnosi l’abbiamo ricevuta il 19 marzo, il giorno della festa del papà) Pasquale pesava solo 900g e quelli a seguire sono stati tentativi di ricanalizzazione in regime d’urgenza con esiti negativi con perforazione dell’intestino e danni epatici con nuovo confezionamento a seguire della stomia.

Fortunatamente una volta stabilizzati i parametri è stato possibile portarlo a Roma presso l’Ospedale Bambino Gesù e farlo operare da mani sapienti. Da qui è rinato.

La mia vorrei che fosse una testimonianza differente, una lettera a mio figlio, una lettera per tutte le mamme che hanno imparato a vedere “il bicchiere mezzo pieno” e consapevoli che l’Amore salva sempre.



“*Quando crescerai ti racconterò di quanto hai stravolto i nostri piani cambiando la nostra vita, ti racconterò della paura immensa che abbiamo avuto di perderti che solo io e il tuo papà guardandoci con le lacrime agli occhi potevamo realmente capire. Ti racconterò delle lunghe attese fuori al blocco operatorio, di quelle ore interminabili durante le quali mi sudavano le mani e mi tremavano le gambe. Ti racconterò di quelle sedie su cui si aspetta l'ingresso in Terapia Intensiva Neonatale dove insieme ad altri genitori condividevamo piccole gioie e grandi paure. Ti racconterò della mattina in cui ho firmato assumendomi tutte le responsabilità per “scappare” dall'ospedale, papà è venuto a prendermi e con una ferita ancora troppo fresca dopo poche ore dal cesareo, piegata in due dal dolore sono arrivata da te in un nuovo ospedale perché necessitavi di una terapia intensiva chirurgica d'urgenza, perché l'ospedale in cui sei nato è sprovvisto della chirurgia neonatale. Ti racconterò che non ero psicologicamente e fisicamente pronta a separarmi da te, avrei desiderato custodirti ancora nel mio grembo ma era diventata una casa scomoda per te. A differenza delle altre mamme che mi circondavano tu non eri con me in stanza quando ho partorito.*

*Il nostro primo incontro non è stato amore a prima vista, ti ho amato ancor prima di conoscerti e sono riuscita ad andare oltre tutti quei tubi, sondini e cerotti immaginando il tuo viso pur essendo coperto da bende. Ti racconterò del silenzio che c'era intorno a noi in terapia intensiva mentre ti accarezzavo il viso, grande poco più di un mandarino, e degli allarmi che squillavano quando desaturavi o quando il tuo cuoricino faceva il ballerino. Ti racconterò dell'emozione mista a paura della prima volta in cui ti ho preso in braccio, dopo tre mesi dalla tua nascita, eri davvero minuscolo pesavi poco più di 1200g. Ti racconterò di come sono diventata esperta con la gestione delle stomie, cambio delle placche, medicazioni, cateteri, clisteri, lavaggi, fisioterapia respiratoria, somministrazione farmaci, tutto merito tuo. Ti racconterò di come mi faceva star bene tirarmi il latte e portarlo in ospedale sapendo che te lo avrebbero dispensato con il sondino naso gastrico perché ancora troppo piccolo per la suzione al biberon.*

*Mi faceva sentire madre procurarti il mio latte e mentre tu crescevi in quell'incubatrice che somigliava ad una navicella spaziale io ero intenta a congelare il latte materno per garantirti grandi scorte desiderando di portarti presto a casa. Ti racconterò del giorno in cui dopo 4 mesi di terapia intensiva ad 1800g di peso, nel giorno della festa della mamma, ti ho portato a casa e tu piccolissimo hai capito che per conquistarti il tuo posticino nel mondo dovevi far sul serio perché la prematurità si supera ma la fibrosi cistica non passa, ci si convive. Ti racconterò che proprio mentre eravamo ricoverati ho deciso di continuare a studiare specializzandomi in “pedagogia montessoriana” perché meriti la mamma migliore del mondo e chissà se sarò tanto brava come vorrei. Ti racconterò della prima volta in cui ti abbiamo portato a Roma all'Ospedale Bambino Gesù, il primo incontro con i medici del reparto di fibrosi cistica, è stato un incontro luminoso e ricco di speranza per il futuro nonostante le oggettive paure e lo smarrimento iniziale. Qui tu non eri e non sei “un caso raro” ma un bambino forte e coraggioso. Ti racconterò della forza che ci dai e di quanto siamo fieri e orgogliosi di te. Nonostante la genetica abbia fatto brutti scherzi ti ha dotato di un intelletto da brividi perché nonostante la tua tenerissima età sai leggere tutti i numeri, tutte le lettere, sai contare, recitare l'alfabeto correttamente dalla A alla Z. Sei proprio un bimbo grande amore mio.*

*Quando sarai grande ma proprio grande ti racconterò invece che ho dovuto ingoiare un boccone troppo amaro sapendoti affetto da fibrosi cistica avendola ereditata proprio da noi, i tuoi genitori, le persone che non desideravano altro che mettere al mondo il frutto del loro amore. Ti racconterò che mi dispiace sacrificarti del tempo per le terapie, fisioterapia respiratoria o per i lunghi ricoveri, che mi sento morire ogni volta che ti viene fatto un prelievo o posizionato un accesso venoso per le flebo, che ogni volta che tossisci mi sale l'ansia ed inizio ad avere paura per la tua salute. Allo stesso tempo però ti prometto che ogni volta che questi pensieri affolleranno la mia mente io ti abbraccerò e ti ringrazierò per avermi resa una persona migliore, per avermi insegnato la forza e per insegnarmi quotidianamente la tua fragile e potente arte di vivere.*

*Affronteremo tutto insieme.*

*Cresci amore, respira e sii libero ”*

Questa è la nostra storia riassunta in pochissime e semplici parole. Pasquale ha ricevuto la diagnosi di fibrosi cistica il giorno della festa del papà ed è tornato a casa con noi, dopo lunghi mesi di terapia intensiva, il giorno della festa della mamma. Credo che nostro figlio voglia comunicarci qualcosa di immensamente profondo a noi genitori e il nostro intento sarà quello di scoprirlo accompagnandolo con amore in ogni tappa della sua crescita. Siamo testimoni di un miracolo con due occhioni grandi nei quali intravedo l'Infinito.

**La Ricerca è la nostra speranza e noi ne siamo sostenitori.**

**Uniti possiamo farcela.**



# LE NUOVE VERITÀ

Dottoressa Enza Montemitro

**È** incredibile quanti insegnamenti la vita ci riserva ogni giorno e ancor più incredibile è considerare che alcuni di essi ci vengono donati gratuitamente. Donati magari da persone da cui non ci aspettiamo nulla, perché considerate fragili, ma che hanno la capacità di sorprenderci perché mirano direttamente al cuore.

Qualche tempo fa sono stata onorata di ricevere un dono immenso da parte di un mio piccolo paziente di 12 anni, Raffaele, che mi ha scritto un messaggio alle 7.40 del mattino, ma non il solito messaggio per chiedere aiuto; mi aveva inviato una sua poesia.

Mi sono fermata, nella fretta mattutina, incredula: di solito i miei pazienti mi chiedono aiuto perché non respirano, perché hanno la febbre o perché sono stanchi di aspettare un organo per il loro trapianto. Ma questa volta, in uno strano scambio di ruoli, leggendo, mi accorgevo che ero io a stare dall'altra parte, pronta a ricevere tutto l'aiuto possibile, insomma quello che si può implorare da una telefonata ad un medico.

Questo è il titolo del regalo di Raffaele:

## ***"Le mie tre mamme"***

***La prima se ne andò quando ero ancora in fasce. Grazie a lei sono riuscito a sviluppare un carattere forte (mamma).***

***La seconda mi ha dato subito coccole, affetto, amore e gioia. Grazie a lei ho imparato a guardare il lato positivo delle cose (nonna paterna).***

***La terza mi ha dato due splendidi fratellini e tutto ciò di cui ho bisogno. Mi fa sorridere e divertire. Grazie a lei ho una vita normale. Vedo la luce in mezzo al buio (compagna di papà).***

Non mi è bastata una lettura veloce, ci sono ritornata su più volte e man mano che leggevo, mi accorgevo che alcune verità, che mi accompagnano dalla mia infanzia, venivano smontate con una semplicità disarmante nella loro struttura antica e stabile, per cedere il posto alle rivoluzionarie riflessioni di Raffaele che, in un attimo, si rivelava un poeta vate,

che nascondeva dietro quel carattere schivo, riservato, ma combattente e direi eroico, perché reduce da un trapianto complesso, un profeta annunciatore di verità incredibilmente nuove.

Ho coltivato nella mia vita poche certezze, tra queste quella dell'unicità di una madre: mai avrei immaginato che Raffaele, di soli 12 anni, fosse testimone di una realtà, la sua, che si è tramutata in una profonda verità. Ciascuna di quelle tre mamme, di cui l'autore scrive nel componimento, non sa di essere parte di una incredibile "trinità" capace di rinnovare l'evento misterioso della vita: la prima volta alla nascita, la seconda al trapianto e la terza all'arrivo delle nuove terapie per la Fibrosi cistica.

---

*"Non c'è dubbio: il messaggio di quella mattina ha cambiato la mia vita"*

---

Non c'è dubbio: il messaggio di quella mattina ha cambiato la mia vita e se non ho mai avuto dubbi sull'unicità del mio lavoro che mi permette di conoscere tante storie, ciascuna con il suo dolore, le sue speranze e nello stesso tempo le sue ricchezze e risorse, mi accorgo che la sera, quando torno a casa accanto ad una profonda stanchezza accompagnata da uno sfinimento di forze fisiche e mentali, ho tanto da ripassare di tutte le verità che ho ricevuto come dono gratuito e generoso: è allora che mi accorgo che anche in quella giornata ho ricevuto molto di più di quello che ho dato.

---

*"È allora che mi accorgo che anche in quella giornata ho ricevuto molto di più di quello che ho dato"*

---





# LA STORIA DI UN REGALO

Susanna Ciro Esposito, mamma di Ernesto

Sono esattamente 19 mesi che per me è ritornata la luce.... Questa è la storia di un regalo, di un guerriero... di un miracolo... E' la storia di mio figlio... Ernesto. Ho sempre pensato che i miracoli non esistono. Sono sempre stata scettica su tante cose nella mia vita, belle e brutte, ma la storia di mio figlio mi ha segnato e mi ha cambiato dentro.



---

*La malattia ti fa vedere il mondo intorno in modo diverso... sei assente, sei distante*

---

La malattia ti fa vedere il mondo intorno in modo diverso... sei assente, sei distante, sei completamente assorbito da una sensazione di dolore che, insieme alla paura e la speranza, fanno un mix perfetto di angoscia e solitudine.

Mi sono sempre sentita malata insieme a Ernesto, mi sono sempre sentita sbagliata, avrei voluto poter recuperare, con tutte le mie forze, un briciolo di quella normalità che ogni giorno invece si perde, fino a quando la malattia ti devasta completamente e con lei tutta la vita intorno.

Ma oggi, anziché raccontare la tristezza e la solitudine degli ultimi 7 anni, voglio invece testimoniare il grande regalo ricevuto da un angelo speciale che ha donato a mio figlio due polmoni e un fegato a soli 16 anni. Era il 9 ottobre 2021, il giorno del trapianto.

---

*La lista trapianto... l'ultima spiaggia che in un attimo può darti o toglierti tutto*

---

Negli ultimi anni Ernesto si era aggravato fortemente. Siamo arrivati da Napoli al Bambino Gesù di Roma con pochissime speranze, con una situazione già molto grave, tanto da andare direttamente in lista Trapianto. La prima volta che ho sentito questa parola, non realizzavo completamente e soprattutto non immaginavo tutto ciò che c'è dietro questa attesa, la cosiddetta "ultima spiaggia"... che in un attimo può darti o toglierti tutto. Ma in certi momenti è anche ciò che ti dà la forza di affrontare, di sperare e di lottare davvero fino all'ultimo respiro.

Durante l'ultimo ricovero di Ernesto, prima che avesse una fortissima crisi respiratoria, tanto da andare direttamente in terapia intensiva, ho vissuto momenti così altalenanti... Ti aggrappi in modo quasi maniacale ai medici, aspettando qualche risposta, qualche soluzione... ma dentro già sai che sei ad un punto di non ritorno e aspetti di poter mettere in un modo o nell'altro la parola FINE legata alla paura e alla tanta stanchezza che assale te e chi ti sta intorno.

Voglio ringraziare innanzitutto i genitori del giovane angelo che ha salvato la vita di mio figlio donando i suoi organi; tutta l'equipe dell'ospedale, iniziando da ogni medico, infermiere, volontario; ogni reparto in cui siamo stati, tutti accomunati da una sola parola: UMANITÀ. Mi sono sentita a casa nonostante per tanti mesi ne sia stata lontana; mi sentivo coccolata da ogni mamma con cui avevo parole di sfogo, da ogni medico e infermiere che cercava di rassicurarmi e aiutarmi a superare momenti difficili.

Più di tutto voglio ringraziare immensamente la Dottoressa Enza Montemitro, che ha seguito tutto il nostro percorso sin dall'iscrizione in lista di attesa trapianto. È stata oltre che un medico straordinario, una spalla su cui contare. E' stata l'ultima a vedere Ernesto prima dell'intervento e la prima a rivederlo dopo 22 lunghissime ore. Ricordo ancora i suoi SMS notturni mentre mi assicurava che stava procedendo tutto bene e seguiva passo passo, con amore e dedizione, il miracolo che avveniva in quella sala operatoria.

Un'equipe di oltre 30 persone tra infermieri, chirurghi, anestesisti.... un vero e proprio Tour de Force.... è qualcosa che a parole non si può spiegare; a tratti mi sembrava di vivere in un film, una sensazione così irrealista, ma allo stesso tempo così devastante. Pensi che nel corpo di tuo figlio devono mettere gli organi di un altro essere umano e, come in un grande puzzle, che ogni filo venga messo al posto giusto, per poi riattivare, come per magia, di nuovo la vita con un semplice click.

Ernesto è un grande miracolo, il miracolo che quei meravigliosi dottori hanno realizzato con mani sapienti e tanta bravura, con la speranza di poter dare a un ragazzino di soli 16 anni la possibilità di ricominciare a vivere.

Ernesto ha perso tanto negli ultimi anni. Ha perso la spensieratezza, la scuola, la vita stessa.... La Fibrosi Cistica è stata dura con noi. Ci ha tolto la normalità, la famiglia, la nostra casa, tutte quelle piccole cose che sembrano così inutili e che invece in ospedale pagheresti oro per avere. Ma una cosa non ci ha tolto: la forza di lottare, di sperare e di crederci, e soprattutto l'amore tra di noi, che in ogni ricovero si moltiplicava sempre di più e a tratti ci faceva sentire invincibili.

---

*Sono convinta che per ogni individuo ci sia davvero un destino e che qualcosa di grande da lassù guidi i percorsi di vita di ognuno di noi*

---

Sono convinta che per ogni individuo ci sia davvero un destino e che qualcosa di grande da lassù guidi i percorsi di vita di ognuno di noi. Se qualcosa è destinato ad arrivare, prima o poi troverà il modo di raggiungerci. Non mollare, non smettere di sperare, e soprattutto non smettere di pregare, perché queste sono le uniche cose che ci restano nei momenti di sconforto.

Ernesto ha da poco compiuto i 18 anni. Festeggiarlo è stato un grandissimo regalo! Oggi fa le sue terapie, prende gli immunosoppressori e cerca di fare una vita normale, fatta di controlli medici, attenzioni, ma anche di normalità, spensieratezza e voglia di riprendersi tutto quello a cui aveva rinunciato negli ultimi anni....

Non ho alcuna certezza del futuro, né voglio immaginare cosa possa succedere, come e quanto possa durare questa sorta di magia che cerco di vivere nella più normale semplicità possibile. Abbiamo imparato a dare valore ad ogni singolo giorno, alle piccole cose e apprezziamo ogni istante passato insieme. Ernesto è la mia più grande soddisfazione e la dimostrazione che nella vita.... chi la dura la vince!

Auguri a tutti i guerrieri FC... Non smettete mai di credere. A volte, i sogni più difficili si possono realizzare!



# OGGI HO CORSO!

Vittoria Cattani, a sei mesi dall'inizio della terapia con Kaftrio

Oggi ho corso! Forse dopo una vita che non lo facevo...

Già! Una vita! Credo che poche persone sappiano cosa significhi questo per me. Che traguardo infinito possa essere quella stupida corsetta durante la quale non ho fatto neanche mezzo colpo di tosse!



---

*“Alla semplice domanda “come stai?”  
ancora mi emoziono,  
mi vengono le lacrime agli occhi”*

---

Nel giro di sei mesi la mia vita è cambiata come quella di nessun altro credo. Alla semplice domanda “come stai?” ancora mi emoziono, mi vengono le lacrime agli occhi. Bene! Ma bene veramente!

Non si può spiegare ad una persona normale cosa significa svegliarsi affamati di aria, non si può spiegare perché già prima di alzarti dal letto stai incavolata nera perché ti aspettano due ore di tosse ininterrotta, a cui dopo segue una giornata lunga ed estenuante solo per considerarla, anzi considerarti normale. Quando un semplice allenamento si trasforma in una prova di forza dove o vinci tu o vince quella bastarda di fibrosi cistica.

Beh, io in 30 anni di vita non l’ho mai fatta vincere. Di questo ne vado fiera.

---

*“Oh cara Vittoria, tu non sapevi assolutamente  
cosa fosse lo stare bene!”*

---

Fino a sei mesi fa mi reputavo una che, nonostante la malattia “stesse bene”. Ci convivevo insomma. Oh cara Vittoria, tu non sapevi assolutamente cosa fosse lo stare bene!

Adesso mi sveglio e sorrido; sorrido perché respiro finalmente, sorrido perché ho vicino gli esseri più belli della terra mio marito Claudio e la mia sognatissima Elsa. Sorrido perché grazie alla ricerca la mia vita è cambiata attraverso un farmaco che dire MIRACOLOSO è riduttivo!

Una vita normale è quello che la maggior parte di voi schifano perché la vorrebbero diversa.

**Beh ragazzi, vi dico che normale è una gran figata e adesso me lo godo tutta!!!**

# FIBROSI CISTICA 2.0

Barbara Pensieroso, mamma di Tomaso in cura con Kaftrio

Ricordo poco del giorno della diagnosi, ero stremata dalla terapia intensiva, dall'esplosione ormonale del post parto e da tutto quello che ne consegue. Ma ricordo nitidamente la sensazione di inadeguatezza e di frustrazione nel sentirmi dire che eravamo fortunati ad avere un figlio con la fibrosi cistica in quel preciso momento storico, in cui la ricerca aveva fatto passi da gigante ed era nel pieno del fermento grazie a nuove scoperte alle quali ne sarebbero susseguite senza dubbio altre nei pochi anni a venire.

Era il 2016, ed io proprio non capivo la nostra fortuna...

Oggi Tomaso ha quasi sette anni, sta sufficientemente bene nonostante uno pseudomonas cronico arrivato troppo presto, e da sei mesi prende Kaftrio.... Eccola la nostra fortuna, la sua fortuna.

---

*Perché ora c'è una prospettiva, un'idea di futuro  
che potrebbe quasi essere  
simile a quella di qualsiasi individuo.*

---



Kaftrio, il modulatore che sta trasformando profondamente la vita di tutti gli Fc che lo stanno assumendo, il farmaco che sta cambiando la prospettiva. Perché ora c'è una prospettiva, un'idea di futuro che potrebbe quasi essere simile a quella di qualsiasi individuo. Futuro, sorte, quel domani fatto di punti interrogativi e di desideri e di immaginazione. Quando ho preso le prime due scatole abbiamo pianto, al telefono, io e Marco, liberi finalmente di poter sperare. Tomaso assume Kaftrio da sei mesi. Non è cambiato nulla nel suo quotidiano, lavaggetti, Broncovaleas, pepmask, Vantobra.... lavaggetti, Broncovaleas, pep, Pseudoneb.... ma noi respiriamo. Quel respiro profondo che da quasi sette anni non facevamo più. E ci sentiamo in colpa, perché ci sembra di abbassare la guardia. Perché ci siamo accorti per la prima volta che la spada usata a schermo non ha la lama di acciaio ma spesso dimentichiamo la canottiera di ricambio.

E abbiamo programmato il primo viaggio.

Ecco la nostra fortuna! Poter riporre in Kaftrio non solo la speranza di una vita normale per nostro figlio, ma anche permettergli di portarsi via la paura, la stanchezza, la tristezza di questi anni, e lasciare il posto solo alla vita.

Ecco la nostra fibrosi cistica 2.0: Kaftrio, fisioterapia, e Disneyland.



# DALL'UCRAINA AL BAMBINO GESÙ FINO A LOURDES CON LA FIBROSI CISTICA

Julia Dobrohurska, mamma di Kira

Io e mia figlia Kira veniamo dall'Ucraina. Siamo arrivate a Roma un anno fa perché era scoppiata la guerra. Kira sta lottando dalla nascita contro la fibrosi cistica. Non potevamo rimanere in Ucraina, gli ospedali non funzionavano più e mancavano i medicinali. Ho incontrato dei volontari che mi hanno consigliato di andare a Roma, all'ospedale Bambino Gesù. Quando siamo arrivati in Italia, abbiamo trovato tanta accoglienza, e al Bambino Gesù, abbiamo avuto accesso a cure mediche qualificate e farmaci salvavita. Addirittura, a breve Kira comincerà a prendere il Kaftrio!

Ma non solo. Un anno dopo il nostro arrivo in Italia, tramite l'Ospedale Bambino Gesù e l'Ordine di Malta, ci è stato offerto di fare un viaggio e di andare a Lourdes in Francia. In Ucraina non ho viaggiato molto.

Abbiamo accettato con grande piacere.

---

*“Dopo questi mesi di difficoltà e di pensieri per i parenti rimasti in Ucraina, ci siamo ritrovati nella pace.”*

---

Dopo questi mesi di difficoltà e di pensieri per i parenti rimasti in Ucraina, ci siamo ritrovati nella pace. Il luogo in cui siamo stati ospitati era situato in un angolo incantevole: le montagne, l'aria fresca, il fiume limpido, il silenzio tutt'intorno. Abbiamo fatto lunghe camminate e ci è piaciuto tutto. È stata la prima volta dall'inizio della guerra che mi sono potuta rilassare mentalmente e riposare. Abbiamo assistito con piacere a messe e preghiere e abbiamo fatto il giro del santuario. Noi siamo ortodosse ma Dio è uno per tutti.

È stata poi organizzata una festa molto bella con dolci, colori e regali per i bambini. Abbiamo anche visitato lo zoo, con molti animali e uccelli. Non parlo ancora bene l'italiano ma c'erano persone che conoscevano l'inglese e non ho avuto problemi per comunicare.

Io e mia figlia siamo molto grati agli organizzatori di questo viaggio. E' stata un'incredibile opportunità poter partecipare a un evento così meraviglioso e scoprire questo splendido posto.



**Ricorderemo questo viaggio per tutta la vita.**

# I PAZIENTI ADOLESCENTI E OFFICIUM

Indagine di Elena Ceccarelli e Alexandra Elena Bordei

## Perché i pazienti adolescenti rimangono distanti da Officium?

Officium non è abbastanza moderna nel suo modo di usare i social

Officium non è abbastanza sponsorizzata in reparto e in dh, quindi alcuni pazienti hanno le idee un po' confuse su cosa sia Officium e quali iniziative proponga.

È difficile per i pazienti fuori regione avere accesso alle iniziative e sentirsi parte dell'associazione.

Alcuni ragazzi collegano Officium all'ospedale e quindi hanno difficoltà ad entrare nella vita associativa perché ciò porterebbe al costante ricordo dell'essere ricoverati e quindi stare male.

## Cosa pensi si possa fare per far avvicinare i giovani ad Officium?

La modernizzazione dell'uso dei social media, magari con l'aiuto di altre piattaforme come Tik tok e YouTube.

L'organizzazione di eventi dove sia possibile far partecipare anche i ragazzi fuori regione come ad esempio una "serata cinema" durante la quale aggiungere la possibilità di connettersi da remoto.

L'organizzazione di eventi giovanili come serate karaoke o discoteca.

Invitare personalità del mondo dello spettacolo agli eventi come cene e aperitivi.

Aiutare i genitori di ragazzi pre-adolescenti a far integrare il proprio figlio/a nel mondo di Officium così, quando l'età giusta arriverà, saranno pronti a fare attivamente parte dei progetti e di ciò che è l'associazione stessa.

Avere un contatto diretto con i pazienti per divulgare meglio tutte le news: i ragazzi non ricevono le email di comunicazione da Officium o non sono presenti nel gruppo whatsapp, questo perché magari Officium ha i contatti dei genitori ma non quelli dei ragazzi.

Detto ciò, invitiamo tutti i giovani e le famiglie ad avvicinarsi all'associazione in quanto Officium non significa solo ospedale, ma significa prima di tutto una grande famiglia con un obiettivo comune: essere uniti e lottare insieme affinché un giorno la fibrosi cistica possa essere solo un ricordo.



**Officium ha bisogno di voi ragazzi ma forse anche voi ragazzi avete bisogno di Officium?**

**OFFICIUM ESISTE PER AIUTARE I TUOI GENITORI MA ANCHE PER AIUTARE TE!**

**Se vuoi saperne di più, seguici su Instagram e Facebook**

**E contattaci al 334-7011908**

**Se ci vuoi aiutare a migliorare i nostri contenuti social, sei il benvenuto!**

# IL SERVIZIO CIVILE PER OFFICIUM

Marta Rotoloni

Ciao a tutti, mi chiamo Marta Rotoloni, ho 26 anni e sono una paziente FC, soprannominata “Nespresso” dai nostri medici perché ogni mattina tra i miei vari compiti c'è anche quello di portargli il caffè.

Ho iniziato questa esperienza di servizio civile con grande curiosità e ho preso consapevolezza dell'associazione e del suo ruolo. Da quel momento in poi, mi si è aperto un mondo... per me sconosciuto, come penso per tanti altri.

Per chi non mi conosce, sono la ragazza che ha la postazione al centro della sala al primo piano di Via Baldelli. Da lì, cerco di essere d'aiuto e di rispondere alle varie esigenze di chi arriva disorientato e magari anche ansioso.

Ho l'occasione di dedicarmi in modo “particolare” ai pazienti FC quando vengono a fare i DH o gli Ambulatori...

In questo contesto, lavoro a fianco dell'equipe medica. E' difficile spiegare a parole il rapporto che si crea ogni giorno di più con i medici e gli infermieri che riescono a colorare le nostre giornate grigie con leggerezza e allegria.

---

*“accoglienza” è la parola giusta*

---



Ecco, “accoglienza” è la parola giusta..... ed è proprio questa accoglienza che con l'associazione Officium cerchiamo di dare ai ragazzi e alle loro famiglie che vengono in ospedale.

Spesso infatti mi confronto con gli altri pazienti, ci incoraggiamo a vicenda e faccio loro compagnia nell'attesa delle visite...

Questo servizio non è mai monotono, mi permette di spaziare in diverse attività facendomi sentire sempre utile, imparando ogni giorno cose nuove.

E' un'esperienza che consiglio perché è altamente formativa, non solo professionalmente ma soprattutto umanamente.

Grazie Officium !!

# IL PROGETTO DI VALERIA: un corso per diventare OSS

Valeria Ciccone

Voglio raccontarvi la mia esperienza con OFFICIUM.

Grazie all'associazione ho avuto la possibilità di ottenere una borsa di studio di 1000 euro per frequentare un corso per la qualifica di operatore socio-sanitario.

Il corso ha una durata di 1000 ore di formazione, tra cui 200 ore in formazione a distanza FAD attraverso la piattaforma del sito web [www.cmprotos.it](http://www.cmprotos.it), 350 ore di formazione in aula con docenti qualificati e 450 ore di stage presso l'Ospedale Ferdinando Veneziale di Isernia.

Sono stata accolta da una grande famiglia...

---

*“Questa opportunità per me significa molto.  
E' stata un'occasione che mi ha spinto a  
rimettermi in gioco riprendendo  
gli studi dopo 10 anni”*

---



Questa opportunità per me significa molto. E' stata un'occasione che mi ha spinto a rimettermi in gioco riprendendo gli studi dopo 10 anni; inoltre l'ambiente ospedaliero ha sempre fatto parte della mia vita sin dalla nascita.

Sono sempre stata affascinata dalla medicina. Sono grata a tutti coloro che lavorano in questo campo partendo dai ricercatori e arrivando a chi mette la ricerca in pratica, dall'OSS all'infermiere per non parlare dei medici.

Ho vissuto fino ad ora come paziente; ora posso ricambiare il lavoro svolto nei miei confronti aiutando tante altre persone, facendo una cosa che amo e che mi fa sentire bene. **Ringrazio OFFICIUM per la possibilità che mi ha dato e tutti coloro che si impegnano per portare avanti questa realtà che per noi FC significa tanto.**

**Sapere di poter contare su qualcuno è importante, ma soprattutto fa stare bene.**



# LA MIA ESPERIENZA COME BORSISTA OFFICIUM

*Alessandra Federici, infermiera, responsabile della Telemedicina*

La mia esperienza come borsista Officium inizia nell'estate del 2020, quando l'Italia era piegata a metà per gli effetti tanto inaspettati della pandemia. Sono entrata a far parte della grande famiglia FC per volontà del Dott. Sergio Bella e del capo dipartimento, che ringrazierò sempre. Ho sostituito una valida collega, Clarissa, la quale mi ha lasciato al timone del tanto ambito "progetto di telemedicina in FC".

Spaventata e inesperta, ho iniziato questo cammino e la prima cosa a cui ho pensato è stata: come riuscirò a stringere i rapporti con i "miei" pazienti? Io ho bisogno di vedere il paziente! Come si instaura un rapporto di fiducia tramite telefonate, computer e sistemi sempre più tecnologici?



Giorno dopo giorno, tutto prendeva forma, imparavo ad usare gli strumenti, mi interfacciavo con i tecnici, si delineava il profilo di ogni ragazzo/ragazza seguito in telemonitoraggio. Non si trattava solo di scaricare e riportare su un monitor valori spirometrici, si trattava di capire cosa ci fosse dietro a quei valori, dietro ad una spirometria eseguita poco volentieri, alcune non eseguite affatto e terapie da cominciare perché alcune condizioni cliniche non erano buone. Piano piano i pazienti hanno cominciato a fidarsi di me ed io ad affezionarmi a loro, cercando di rispettare ruoli e contesti. Alcuni pazienti hanno deciso di abbandonare il progetto, molti altri sono stati arruolati dopo il mio arrivo, ed altri ancora, con mia gioia, hanno ripreso l'attività.

Sono trascorsi quasi 3 anni da quell'inizio: ho avuto la possibilità di partecipare a convegni, incontri e seminari, ho partecipato a studi e ho conosciuto colleghi che fanno parte della mia vita. Durante la mia attività all'interno della realtà FC in OPBG e grazie all'opportunità che l'associazione mi continua a dare, ho tutti i giorni modo di rapportarmi faccia a faccia con i pazienti. Oltre al progetto di telemedicina, in quanto infermiera, lavoro anche al fianco delle mie colleghe nell'attività di Day Hospital, cercando di supportarle quando è necessario.

Questo mi permette ogni giorno di imparare e di farmi guidare in questa unica e potente professione, cercando di rispettare sempre i miei colleghi e ogni paziente, ci sono giorni in cui mi interrogo su quello che faccio e su come lo faccio, e non mancano momenti di sconforto. Mi permetto di chiedere scusa a tutti i miei pazienti se ho sbagliato in questi anni nel prendermi cura di loro e li ringrazio per la fiducia che mi dimostrano.

Continuerò il mio lavoro in FC e se arriverà il giorno in cui le nostre strade si divideranno sarà stato un viaggio bellissimo.



# GLI EVENTI OFFICIUM

# LA RIUNIONE DI AGGIORNAMENTO SCIENTIFICO PER LE FAMIGLIE

Il convegno organizzato il 15 aprile da Officium insieme all'equipe medica dell'Ospedale Bambino Gesù ha rappresentato un importante momento di aggiornamento e condivisione.

Aggiornamento sulle novità scientifiche, sulle ricerche in corso e sulle possibilità terapeutiche, attuali o più o meno prossime.

Aggiornamento anche sulle novità organizzative relative al nuovo reparto e al nuovo day hospital di Fibrosi cistica dell'ospedale Bambino Gesù.

Condivisione di dubbi, preoccupazioni e speranze dei pazienti FC e delle loro famiglie.

Grazie a tutti, ai rappresentanti istituzionali intervenuti, ai relatori, ai membri dell'equipe multidisciplinare e a tutte le famiglie che hanno partecipato, in presenza e da casa.



# GLI EVENTI DI RACCOLTA FONDI



3 aprile 22  
**Acting itenary a Coppedè**

13 maggio 22  
**Presentazione del libro  
Sciamana di Liberata Delfini**



22 maggio 22  
**Fibropassi camminata  
solidale a Vasanello (VT)**

5 Giugno 22  
**Burraco a Acilia**



21 giugno 22  
**Evento di inizio estate  
 al Lux al porto di Ostia**



7 luglio 2022  
**Cena di beneficenza a Frosinone**

30 luglio 2022  
**Festa di beneficenza con  
 LIFC Lazio a Tecchena di Allatri**



27 agosto 22  
**Notte dei  
 bambini di Sora**



14 settembre 2022  
**Presentazione del libro  
“filastrocche salate” a Ostia**



15 settembre 2022  
**Apericena a Sogno del mare  
a Fregene**

9 ottobre 2022  
**Street workout**



8 Novembre 2022  
**Concerto dei nostri  
 pazienti all'Asino che vola**



25 novembre 2022  
**Convention Froneri**



29 novembre 22  
**Cena in memoria  
 di Ilenia Melis**



22 Dicembre 22  
**Cena di Natale al Lux**



7 febbraio 23  
**Nudo proprietario,  
 Laganà al Teatro 7**

17 febbraio 23  
**Carnevale Spagnolo  
 da Don Pepe**



18 marzo 23  
**Burraco a Palestrina**



10 maggio 23  
**Cena di beneficenza Sora**



# GRAZIE A TUTTI I VOLONTARI DI OFFICIUM!





## Come sostenerci?

Potete sostenere Officium in vari modi:

Con una semplice donazione

Diventando socio e partecipando alle assemblee

Facendo volontariato

Devolvendo il 5x1000

Organizzando un evento di raccolta fondi, un compleanno solidale o facendo una donazione in memoria di una persona cara.

Trovate tutte le informazioni sul nostro sito [officiumroma.it](http://officiumroma.it)

## Ringraziamenti

Grazie per il Vostro supporto alla nostra associazione, che ci ha permesso di portare avanti i nostri progetti ormai consolidati, come l'assistenza domiciliare infermieristica, fisioterapica e psicologica, il sostegno alle famiglie in difficoltà, il supporto psicologico in reparto, la telemedicina, il supporto al laboratorio di microbiologia e il supporto alla raccolta dati per il Registro nazionale della Fibrosi Cistica

**Nel 2022, grazie anche alla Vostra generosità, siamo riusciti anche a finanziare due importanti progetti di ricerca, quello sugli organoidi per valutare l'efficacia dei modulatori sui pazienti portatori di mutazioni rare attraverso gli organoidi intestinali e quello sullo pseudomonas.**

**Nel 2023 oltre a continuare nel nostro impegno per il miglioramento della qualità della vita dei pazienti, vogliamo concentrare i nostri sforzi nella ricerca di una cura per tutti.**

Un grazie particolare a Fondazione Terzo Pilastro Internazionale, Banca d'Italia, Enterprise Spa, Froneri, AsD Casal Bernocchi, Casal Bernocchi Onlus, Lions club Palestrina, Duerre panificio, Ristorante Lux, Il Sogno del mare, Peb immobiliare, Fausto e Maria Melis, Ilenia Lisi e la squadra di Officium- Frosinone, le organizzatrici di Fibropassi, la scuola di danza Cosiarte e la maestra Silvia di Sabatino e a tutti i nostri fedeli sostenitori!

## LO SAPEVI CHE...

OFFICIUM ha acquistato una sonda per poter effettuare **ecografie polmonari** in DH



### Nuovo ambulatorio di fisioterapia


**MARTEDÌ  
E GIOVEDÌ** | **DALLE 14:00  
ALLE 16:30 IN PALESTRA**

### Servizio di fisioterapia a domicilio

**PER INFO E  
PRENOTAZIONI:** | **PAOLA.LEONE@OPBG.NET**



L'attività prevede sedute di disostruzione, aerosolterapia, programmi di riallenamento allo sforzo, training ai nuovi dispositivi e risposta a qualsiasi dubbio di pazienti e genitori.

## BOMBONIERE SOLIDALI con pergamena personalizzata OFFICIUM

Queste non sono semplici bomboniere, per noi di OFFICIUM rappresentano la possibilità di regalare un futuro migliore ai bambini e ragazzi affetti da fibrosi cistica.



REGALA PER IL TUO EVENTO SPECIALE UNA DELLE NOSTRE BOMBONIERE CON PERGAMENA PERSONALIZZATA.



Laurea



Matrimonio



Battesimo



Comunione



Cresima

Visita il nostro sito [www.officiumroma.it](http://www.officiumroma.it) nella sezione dedicata e scegli la tua preferita!

Oppure chiama il numero 3337315815 (ORNELLA) per ottenere maggiori informazioni!



### Partecipa al bando di concorso Officium "IL MIO PROGETTO"

Presenta un tuo progetto: la partecipazione a un corso di formazione, di fotografia, di giardinaggio, d'inglese, per diventare barbiere, cuoco, ballerina al teatro dell'opera (e perché no?), per creare la tua start-up o qualunque progetto ti venga in mente.

Sarà valutato dalla nostra giuria e potrai ricevere una borsa fino a 1000€ per avviare il tuo progetto.

DAI  
UNA MANO

A  
OFFICIUM

CON IL  
5x1000

Sostieni anche tu Officium  
nella lotta contro la  
**Fibrosi Cistica**

**DONA IL TUO  
5X1000 A OFFICIUM!**

**Codice fiscale di OFFICIUM: 97096930587**