

GIOVANNI DE SANTIS (a cura di), *Salute e Solidarietà*,
Decimo Seminario Internazionale di Geografia Medica
(Roma, 16-18.12.2010), *Atti in Onore di Cosimo Palagianò*
Perugia, Edizioni GUERRA, 2012, pp. 473-484

ISBN 978-88-557-0472-4

SIMONE BETTI *

TALASSEMIA:
TRAPIANTO DI MIDOLLO OSSEO E ACCOGLIENZA DEI MALATI

THALASSAEMIA: BONE MARROW TRANSPLANTATION AND PATIENTS ACCOMMODATION

Riassunto – Fondata nel 1992, l'Associazione "Oasi dell'Accoglienza" ospita gli ammalati di talassemia e le loro famiglie durante il periodo di terapie per sottoporsi al trapianto di midollo osseo e accompagnarli durante questo spesso non facile percorso. Dopo un lungo e complesso cammino di sensibilizzazione per raccogliere fondi e risorse per la ristrutturazione di una casa rurale nella campagna di Fano, nel 1997 viene inaugurata la Casa di Accoglienza di Sant'Andrea in Villis, che successivamente si doterà di una struttura anche a Roma. Nel tempo l'Oasi è diventata una vera "famiglia di famiglie", un piccolo mondo dove si incontrano lingue, razze, religioni e culture, e dove tutti convivono dandosi reciprocamente aiuto e costruendo relazioni. Il Progetto Internazionale Talassemia nasce nel 2000 a Pesaro dall'idea di coinvolgere nella lotta contro la malattia i governi dei Paesi di provenienza delle famiglie. Questa iniziativa di cooperazione allo sviluppo supera le tradizionali modalità solidaristiche di aiuto e propone un modello di azione basato sulla produzione e sul trasferimento di *know-how* clinico-scientifico. A seguito di questo progetto è nata la fondazione Istituto Mediterraneo di Ematologia (IME), organizzazione internazionale per la cooperazione sanitaria e la formazione di un *network* di eccellenza per sconfiggere le malattie ematologiche nel mondo. Tra i progetti di interscambio culturale e formativo si segnalano quelli con il Brasile, le Maldive, la Romania e la Turchia.

Abstract – Founded in 1992, the Association "Oasi dell'accoglienza" accommodates the patients and their families during the period of therapy before bone marrow transplantation, and with the aim of accompanying them during this often difficult path. After a long and complex work to make people aware of the subject, in order to raise funds for the renovation of an old farmhouse in the countryside of Fano, in 1997 the Guest House was inaugurated in Sant'Andrea in Villis, and subsequently in Rome. As time went by, the Oasi became a "family of families", a little world where languages, races, religions and cultures meet and live together helping each other and building relationships. The International Thalassaemia Project, started in Pesaro in 2000, is a

* Dip. Scienze dell'educazione e della Formazione dell'Università degli Studi di Macerata.

consequence of the idea to involve the governments of the hosted families' native countries in the fight against the disease. This development cooperation goes beyond traditional methods of aid and solidarity and proposes a model of action based on the production and transfer of clinical and scientific know-how. As a result of this project the foundation Mediterranean Institute of Haematology (IME) has come to life. It is an international organization for health cooperation and for the development of a network of excellence to defeat haematological diseases in the world. Among the projects of cultural and formative exchange the ones with Brazil, the Maldives, Romania and Turkey.

Parole chiave: talassemia, trapianto, know-how clinico-scientifico, solidarietà

Keywords: thalassaemia, transplantation, clinical and scientific know-how, solidarity

1. La malattia, la cura e i trapianti

Le talassemie sono un gruppo di emopatie ereditarie recessive che comportano un difetto genetico nella sintesi dell'emoglobina (Hb) e, di conseguenza, anemia ipocromica¹. La molecola di questa proteina è formata da una testa, denominata *eme*, e da quattro catene proteiche (globine), indicate con le lettere greche α , β , δ e γ . I difetti di una o più di queste catene causano le diverse sindromi talassemiche, in particolare le α -talassemie e le β -talassemie. Nel continente africano è più diffusa la forma α , nel bacino del Mediterraneo la β , detta per questo anemia mediterranea². Esistono tre principali forme di β -talassemie: *minor*, *intermedia* e *major* (la più grave, detta anche morbo di Cooley), dove la produzione insufficiente di emoglobina può determinare gravi danni agli organi interni.

I portatori sani di anemia mediterranea sono oltre 300 milioni, bambini nel 31% dei casi. Queste persone possiedono un solo gene difettoso (forma eterozig-

¹ Nel sangue, vi sono tre tipi di emoglobina: l'emoglobina fetale (HbF) propria del periodo della vita intrauterina e formata da due catene α e due γ ; quella adulta (HbA) che è propria dell'individuo dopo la nascita e costituisce circa il 98% di tutta l'emoglobina, composta da due catene globiniche α e due β ; e l'emoglobina A₂ che, presente solo dopo la nascita e composta da due catene α e due δ , costituisce il restante 2%. Insieme ad acqua e potassio, l'emoglobina compone il citoplasma dei globuli rossi e permette il trasporto di ossigeno alle diverse cellule del corpo e l'eliminazione dell'anidride carbonica. Questa proteina globulare compone circa il 30% di ciascun eritrocita e le sue molecole sono formate da quattro globine (sub-unità globulari), due α e due β ciascuna legata a un anello non proteico (*eme*). Lo ione di ferro contenuto in ogni *eme* può legare una molecola di ossigeno, quindi ogni molecola di emoglobina può trasportare sino a quattro molecole di ossigeno. Le catene α sono codificate da quattro geni sul cromosoma 16, le β da due geni sul cromosoma 11. Il numero di geni coinvolti e il livello della loro alterazione o delezione definiscono la variante talassemica.

² Le alterazioni a carico del gene α comportano delezioni abbastanza estese di uno, due o tre geni, mentre nei soggetti adulti si formano complessi di emoglobina β_4 che precipitano (emolisi). L'alterazione di tutti e quattro i geni conduce all'idrope fetale, incompatibile con la vita. Le alterazioni del gene β sono eterogenee: possono verificarsi sia delezione, sia alterazioni puntiformi, che possono portare a difetti di traduzione o di trascrizione del DNA. A seconda della gravità si possono distinguere mutazioni con catene β difettose o assenti. Nel caso di assenza totale si formano solo le catene α , che precipitano, con la conseguente distruzione dei globuli rossi (anemia emolitica), ingrossamento di fegato e milza (epatomegalia e splenomegalia) che ne digeriscono i detriti.

gote) e la disfunzione viene chiamata β -talassemia *minor*. La maggior parte dei soggetti con talassemia *minor* non presenta alcun sintomo di rilievo, tanto che molte persone ignorano di essere affetti da tale disfunzione. In questi soggetti, i globuli rossi sono in numero maggiore rispetto agli individui normali, ma sono un po' più piccoli (microcitemia) e più poveri di emoglobina: circa il 15% in meno rispetto alla norma. Un quinto dei portatori sani presenta un leggero ingrossamento della milza.

I figli nati da un genitore affetto da talassemia *minor* e da uno sano hanno analoghe probabilità di ereditare un gene microcitemico e uno normale o due geni normali. Nel primo caso saranno a loro volta affetti da β -talassemia *minor* (portatori sani), nel secondo i figli saranno del tutto sani. Non ci sono possibilità di generare figli ammalati della forma grave di talassemia. Se entrambi i genitori sono microcitemici, per la seconda legge di Mendel, i nascituri hanno una probabilità di essere sani pari al 25%, affetti da β -talassemia *minor* nel 50% dei casi, ammalati gravi – con β -talassemia *major* nella forma omozigote – nel 25% (SILVESTRONI, 2002).

Nella maggioranza dei casi, il gene ereditato dal genitore sano consente una produzione di globuli rossi e di emoglobina più che sufficiente per condurre una vita normale. Viceversa, se un individuo possiede entrambi i geni difettosi, la malattia si manifesta subito dopo la nascita con un notevole pallore della pelle, sintomo che rivela una grave anemia: non solo i globuli rossi sono in numero ridotto e con una scarsa quantità di emoglobina, ma risultano anche essere deformati in vario modo, non perfettamente rotondi e molti sono soltanto dei frammenti.

Considerando la diffusione geografica non solo della talassemia, ma di tutti i difetti del metabolismo dell'emoglobina e dei globuli rossi, si può notare come questa sia sovrapponibile a quella della malaria. Ciò si spiega con l'evidenza che la vita più breve dell'eritrocita rende più difficile il completamento del ciclo riproduttivo del plasmodio della malaria; in altre parole, le persone portatrici sane di talassemia sono più resistenti al plasmodio e quindi favorite nelle zone mediterranee³.

Le talassemie sono particolarmente frequenti nei Paesi che si affacciano sul Mediterraneo, ma anche nell'Africa Sub-sahariana, in Medio Oriente, in Europa orientale, in Asia meridionale (Cina meridionale, India, Nepal, Pakistan) e nel Sud-Est asiatico. In Africa, ogni anno sono 120.000 i neonati affetti da varie forme di anemia. Correlate alle dinamiche migratorie sono la forte preponderanza delle molteplici varianti della malattia nel continente africano e il suo riverberarsi anche in America, dove si contano almeno 50.000 pazienti, soprattutto tra la popolazione afroamericana dove sono affetti il 9%. A livello mondiale, si stima che le persone affette da questa malattia siano circa 3 milioni con circa 50.000 nuovi casi ogni anno (VICHINSKY, 2005, pp. 18-24).

In Italia si contano circa 2 milioni e mezzo di portatori sani, concentrati soprattutto in Sardegna – dove i talassemici rappresentano il 12% della popolazione –, in Sicilia, nelle regioni meridionali, ma anche nel delta padano-veneto. I pazienti

³ La malattia, scoperta e descritta in una persona sana nel 1943 da due studiosi italiani, Ezio Silvestroni e Ida Bianco, ha probabilmente origine da mutazioni genetiche favorite da fattori ambientali. I primi casi di cui si ha notizia riguardano i Fenici che, probabilmente, sono stati il veicolo di diffusione della malattia nell'area del Mediterraneo. Il nome stesso della malattia (*thálassa* = mare, *haîma* = sangue) ne indica la peculiare diffusione tra coloro che vivono presso paludi e acquitrini costieri, dato che la variante conosciuta per prima fu quella mediterranea.

italiani affetti da talassemia omozigote sono circa 8.000 e in altri 600 la malattia coesiste con la drepanocitosi, conosciuta anche con il nome di anemia falciforme. Nelle isole maggiori i portatori sani sono oltre 700.000 su una popolazione totale di poco meno di 7 milioni di abitanti, mentre nel Nord-Ovest la concentrazione dei casi rimanda ai tradizionali *trend* migratori.

Il paziente talassemico è costretto a periodiche trasfusioni di sangue (ogni 15-20 giorni), dall'età di 3-6 mesi e per tutta la vita. Le trasfusioni, però, comportano inevitabilmente un eccessivo apporto di ferro, il quale finisce per accumularsi in organi importanti come il cuore, le ghiandole endocrine e il fegato, compromettendone le funzioni. L'unico modo per evitare questo dannoso accumulo di ferro è quello di effettuare una corretta terapia con appositi farmaci (ferrochelanti), con infusione sottocutanea giornaliera per 12 ore. La mortalità durante i primi dieci anni è del 5%, nel secondo decennio di vita va dal 5 al 10%, dopo i vent'anni raggiunge e supera il 50%. Il trattamento con desferrioxamina risulta particolarmente gravoso per i pazienti data la continuità della cura, ogni giorno per tutta la vita; inoltre la pompa per l'infusione è limitativa per le attività normali e gli aghi causano dolore persistente. Infine, non è da sottovalutare il peso psicologico per l'impatto che la terapia ha sulla vita quotidiana del paziente e dei suoi familiari.

Negli ultimissimi anni sono stati sperimentati alcuni ferrochelanti orali: il più importante è il deferiprone o L1 che, sotto forma di pastiglie, viene assunto giornalmente. Pur trattandosi di una terapia recente, i dati ottenuti dagli studi sono incoraggianti: è efficace e aiuta ad eliminare il ferro depositato nel cuore, anche se tra gli effetti collaterali più diffusi vi sono dolori articolari, nausea, neutropenia, tossicità epatica. I chelanti orali certamente migliorano la qualità di vita dei pazienti in quanto la cura rispetto al desferal è meno invasiva e consente una maggiore acquiescenza (*compliance*) alla terapia, ma solo con il trapianto di midollo osseo è possibile la guarigione. In una logica di prevenzione, i portatori di microcitemia possono sottoporsi ad analisi specifiche tese a individuare la presenza di questa mutazione, consapevoli che se avranno figli con un genitore non microcitemico questi non avranno la β -talassemia *major*.

La popolazione talassemica non aveva possibilità di guarigione fino ai primi anni '80. Quando, il 18.12.1981, l'*équipe* guidata dal prof. Guido Lucarelli realizzò, presso l'Ospedale San Salvatore di Pesaro, il primo trapianto di midollo osseo (TMO) allogenico su un paziente talassemico. Questo intervento, primo nel suo genere in Italia e in Europa, segue di pochi giorni quello realizzato dal prof. Edward Donnal Thomas a Seattle il 10 dicembre dello stesso anno su un bambino senese affetto dalla stessa malattia ⁴.

Nel 1950 era stato compiuto il primo trapianto sperimentale di cellule staminali emopoietiche da donatore a ricevente, per il trattamento dei danni da radiazioni in modelli animali. Il primo trapianto allogenico di midollo osseo nell'uomo venne invece eseguito 9 anni dopo da Thomas in un paziente affetto da leucemia acuta ⁵.

⁴ Il trapianto di midollo osseo consiste in una chemio/radioterapia a dosi sovramassimali volta a eradicare l'emopoiesi, processo di formazione delle cellule del sangue, seguita dall'infusione di cellule staminali. Quando le cellule reinfuse, precedentemente raccolte e adeguatamente conservate, sono quelle del paziente stesso il trapianto viene definito autologo; quando le staminali provengono da un donatore è invece detto allogenico. Obiettivo del trapianto è quello di eliminare la malattia del paziente e ripristinare, con l'infusione delle "nuove" cellule staminali, le normali funzioni del midollo osseo (AIL, 2010).

⁵ Il paziente venne preventivamente sottoposto a un trattamento radioterapico con irra-

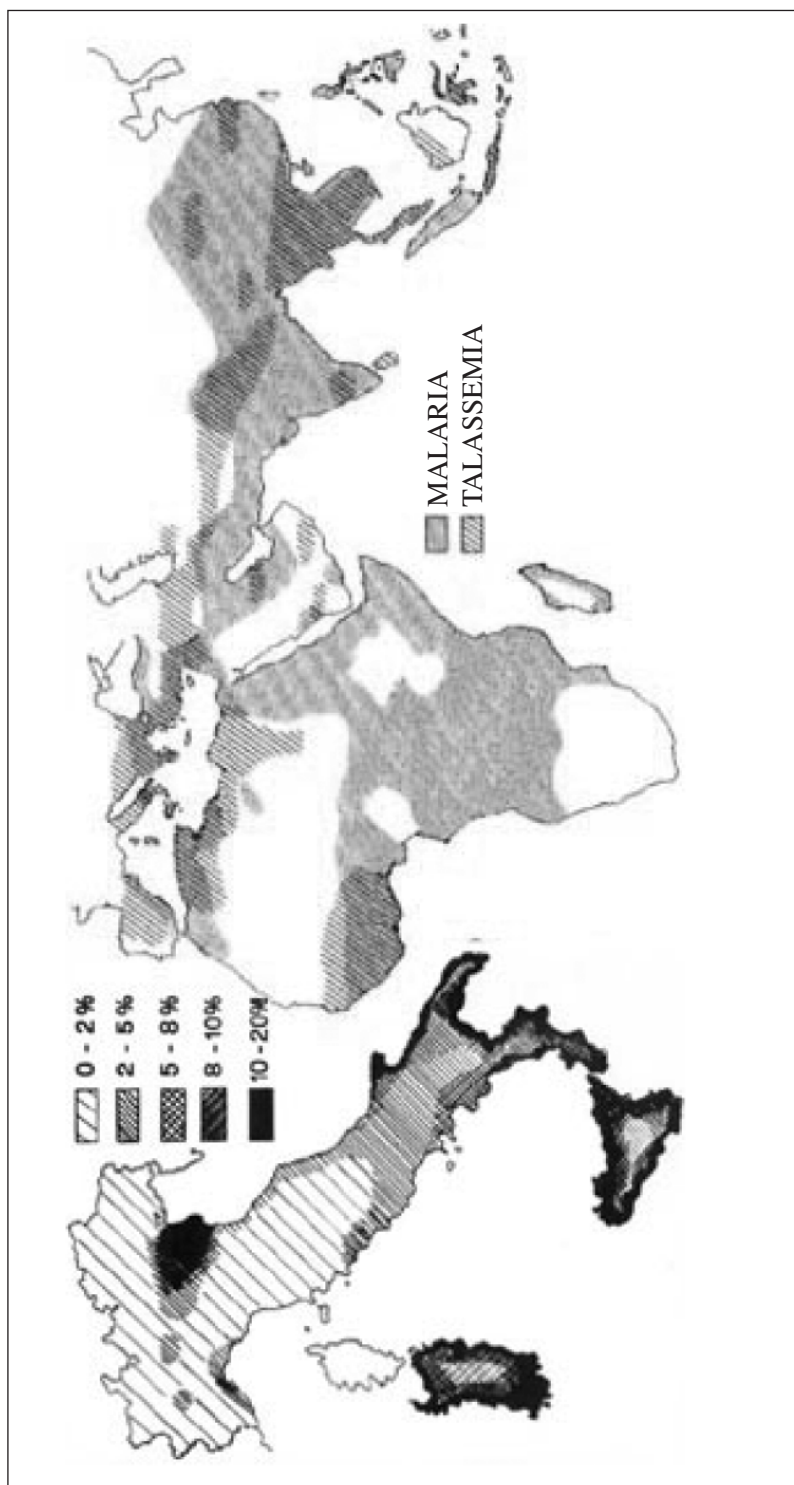


Fig. 1 – Diffusione e densità percentuale della talassemia in Italia, nel mondo in relazione alla malaria.
 Fonte: Associazione Talassemici di Torino

L'identificazione del Sistema Maggiore di Istocompatibilità (HLA), nei primi anni '60, segnò un'importantissima tappa nell'applicazione e nello sviluppo del trapianto, per il quale Thomas riceverà il premio Nobel, insieme al Collega Joseph E. Murray, nel 1990.

Dal 1981 il trapianto di cellule staminali emopoietiche nei pazienti talassemici è divenuto una procedura utilizzata sempre più largamente, e il Centro di Trapianti di Midollo Osseo di Pesaro il principale riferimento mondiale fino al febbraio 2004. Il mese seguente l'*équipe* del prof. Lucarelli si è infatti trasferita nell'*International Center for Transplantation in Thalassemia and Sickle Cell Anemia (Mediterranean Institute of Hematology)* di Tor Vergata. In questo arco temporale a Pesaro sono stati effettuati 1.543 trapianti (1.053 su talassemici) e contemporaneamente sono cresciuti altri centri nazionali e internazionali⁶. Ai bambini talassemici provenienti da Sardegna, Sicilia, Calabria, Lombardia, Piemonte e altre regioni italiane, si sono progressivamente affiancati quelli palestinesi, libanesi, indiani, ciprioti, nepalesi, marocchini e di numerose altri Paesi tra cui Albania, Romania, Turchia, Egitto, Iraq, Iran, Argentina, Cina, Russia, USA, Sudafrica e Tobago.

L'impatto di questa scoperta italiana sulla comunità scientifica internazionale è stato enorme, come confermano la pubblicistica scientifica e il fatto che i risultati ottenuti dal Centro di Tor Vergata vengono trasferiti a cliniche universitarie e ospedali italiani e stranieri, impegnati nella cura della talassemia secondo il protocollo di trapianto ormai conosciuto come "Protocollo di Pesaro".

Nel 1990 il prof. Lucarelli e l'*équipe* pesarese pubblicarono i risultati dei trapianti allogenici di midollo osseo da donatori *HLA-identical* in pazienti affetti da β -talassemia di età inferiore a 16 anni, concludendo che le probabilità di sopravvivenza libera da eventi (*event-free-survival*) erano particolarmente elevate per i talassemici non affetti da epatomegalia o fibrosi portale.

«Tra i 222 soggetti sottoposti consecutivamente a trapianto tra il 1983 e il 1990, i casi di sopravvivenza e di event-free-survival (EFS) a un anno dall'intervento erano rispettivamente dell'82 e del 75%. Abbiamo quindi esaminato le caratteristiche cliniche precedenti il trapianto, per valutarne l'impatto sulla sopravvivenza, la sopravvivenza libera da eventi e la ricomparsa della talassemia in 116 pazienti trattati con il protocollo adottato dal giugno 1985. Da un'analisi multivariata, la presenza di fibrosi portale, di epatomegalia o una storia di inadeguata terapia di chelazione, risultano essere fattori che riducono significativamente le probabilità di sopravvivenza e di EFS. I pazienti sono stati divisi in tre classi a seconda che presentassero epatomegalia o fibrosi portale (la classe 1 nessuna, la classe 2 una, la classe 3 le presentava entrambe). Nei tre anni successivi all'intervento, per i pazienti di classe 1 le probabilità di sopravvivenza e di EFS erano entrambe pari al 94%, allo 0% quelle di ricomparsa della talassemia. Per quelli di classe 2 le probabilità erano dell'80 del 77 e del 9%; per quelli di classe 3 del 61, del 53 e del 16%» (LUCARELLI *et al.*, 1990, pp. 417-421).

diazione totale corporea (TBI) e poi alla reinfusione, per via endovenosa, del midollo osseo espuntato dal fratello gemello. Il paziente riuscì a tollerare la procedura del trapianto, a ottenere l'attecchimento delle cellule staminali donate e a raggiungere una condizione di remissione completa che durò alcuni mesi.

⁶ Tra i primi si segnalano quelli di Genova, Torino, Milano, Roma, Pavia, Cremona, Vicenza, Verona, Bari, Cagliari, Palermo, tra i secondi Libano, Egitto, Siria.

Tab. 1 – *Provenienza dei talassemici trapiantati a Pesaro e ospitati all’Oasi dell’Accoglienza.*

PROVENIENZA	1999-2001		2002-2004		2005-2007		2008-2010	
	Totale	%	Totale	%	Totale	%	Totale	%
ITALIA	94	65,7	34	50,0	16	38,1	5	23,8
PALESTINA	2	1,4	11	16,2	1	2,4	9	42,9
CIPRO	6	4,2	6	8,8	3	7,1	-	-
LIBANO	7	4,9	3	4,4	4	9,5	-	-
INDIA	7	4,9	3	4,4	2	4,75	-	-
NEPAL	3	2,1	3	4,4	3	7,1	1	4,75
ALBANIA	5	3,5	3	4,4	1	2,4	-	-
MAROCCO	-	-	-	-	5	11,9	1	4,75
ROMANIA	4	2,8	-	-	2	4,75	-	-
IRAQ	-	-	2	2,95	2	4,75	1	4,75
PAKISTAN	-	-	2	2,95	-	-	1	4,75
TURCHIA	2	1,4	-	-	1	2,4	-	-
ALTRI PAESI	13	9,1	1	1,5	2	4,75	3	14,3
Totale	143	100	68	100	42	100	21	100

Fonte: Ns. elab. su dati forniti dall’Oasi dell’Accoglienza

2. L'accoglienza

Nel volgere di un decennio, oltre a divenire un importante riferimento per le famiglie dei bambini talassemici, la realtà pesarese ha “indotto” straordinarie iniziative di solidarietà rivolte ai malati e alle loro famiglie. Nel 1982 i pazienti che raggiungevano il centro di ematologia di Pesaro potevano contare sulle proprie risorse e sulla nascente attività di assistenza promossa dalla sezione provinciale dell’Associazione Italiana contro le Leucemie – linfomi e mieloma (AIL)⁷ costituita nel 1974. A mano a mano che la Divisione di Ematologia dell’ospedale San Salvatore procedeva e si perfezionava nei trapianti di cellule staminali emopoietiche, il crescente numero di pazienti e dei loro familiari ha esteso il bisogno di accoglienza durante il periodo di terapie per sottoporsi al trapianto. Oltre ad essere delicato e costoso (da 100.000 a 250.000 € a carico di chi?), un trapianto di midollo osseo

⁷ Costituita a Roma l’8.04.1969 e riconosciuta col DPR n. 481 del 19.09.1975, l’AIL è impegnata nella lotta contro le malattie del sangue, presente sul territorio italiano con 79 sezioni provinciali. Il ruolo principale dell’AIL è l’attività di accoglienza e assistenza svolta, in collaborazione con i principali centri di ematologia, a favore dei malati. Tra gli impegni prioritari dell’associazione sono il sostegno morale ed economico ai pazienti e ai loro familiari; l’assistenza domiciliare ai leucemici e talassemici in fase avanzata e a quelli con difficoltà a recarsi presso il centro di ematologia di Muraglia (dal 2001), permettendo loro di ricevere le cure direttamente nella propria abitazione. Inoltre, l’AIL collabora a sostenere le spese per il funzionamento dei centri di ematologia e di trapianto, finanzia l’acquisto di attrezzature medico/scientifiche, le ricerche su leucemie, linfomi, mieloma e su altre malattie ematiche. Erega borse di studio a medici e biologi e organizza simposi e convegni di studio.

comporta per il paziente una degenza media di almeno tre mesi, durante i quali l'ammalato e i familiari sono "costretti" a vivere lontani da casa per lunghi periodi⁸. L'ospedalizzazione ha una durata di 30-45 giorni, dopo i quali sono previsti controlli settimanali per 3-6 mesi.

In particolare, per ospitare le famiglie meno abbienti, si fece strada l'idea di realizzare nove miniappartamenti in località Trebbiantico: il "Villaggio AIL" costato 800 milioni di lire e inaugurato nel 1987. Questa struttura è rimasta operativa fino al maggio del 2010, quando ha passato il testimone al nuovo villaggio "Casa AIL" di Muraglia, dotato di dodici appartamenti indipendenti. Realizzato a circa 200 m dal centro ematologico, iniziato nel 2007 e costato 1,2 milioni euro, questo complesso destinato alle famiglie dei trapiantati è stato pensato per garantire loro un po' di serenità e qualche momento di vita domestica che la pratica ospedaliera sconvolge. Le famiglie possono così socializzare, condividere le loro esperienze e usufruire di quei servizi che contribuiscono a rendere la permanenza meglio accettabile. Dal 1974 ad oggi l'AIL di Pesaro ha offerto assistenza a oltre 500 famiglie di leucemici e talassemici.

Orientata al servizio dei malati di talassemia è l'associazione Oasi dell'Accoglienza, fondata nel 1992 da Maria Chiera insieme con un gruppo di amici⁹ con l'obiettivo di accogliere i malati di talassemia e le loro famiglie durante il periodo di terapie per sottoporsi al trapianto di midollo osseo e accompagnarli durante questo, spesso non facile, percorso (BONANATE, 2004). Perseveranza e dedizione hanno consentito la raccolta delle risorse necessarie per ristrutturare una vecchia casa rurale a Sant'Andrea in Villis, sulle colline a W di Fano, a 130 m s.l.m., al confine col territorio comunale di Pesaro. Inaugurata nel 1997, la Casa di Accoglienza è dotata di 11 camere indipendenti capaci di accogliere da una a sette persone, dove ad oggi sono state accolte oltre 300 famiglie provenienti da ogni parte del mondo.

L'Oasi dell'Accoglienza è diventata una vera "famiglia di famiglie", un piccolo mondo dove si incontrano lingue, etnie, religioni e culture differenti, dove tutti convivono dandosi reciprocamente rispetto, aiuto e amicizia. Contemplando e risolvendo la complessità associata agli aspetti positivi e negativi di queste relazioni attraverso il dialogo interculturale teso a superare le barriere linguistiche e le diversità culturali. L'interesse geografico per questa realtà nasce sia dall'aver ripetutamente catturato l'attenzione pubblica (servizi televisivi, volumi e articoli) sia per l'effetto "contagio" ed "esportazione" che questa opera ha avuto su alcune componenti sociali della popolazione locale – singoli e associazione che collaborano attivamente – e sul piano internazionale.

A un primo sguardo l'Oasi dell'Accoglienza appare un luogo gradevole, con la vista delle colline e dei campi coltivati a W e del mare a E, ma ciò che rende questo luogo una vera "oasi", oltre all'aspetto profondamente sereno della casa, è soprattutto quello che avviene dentro e intorno ad essa: sono le persone che vi

⁸ Il costo del trapianto varia a seconda dei Paesi: in Asia servono 20.000-25.000 dollari, il costo è dieci volte superiore nei Paesi occidentali dove gli interventi a pagamento servono anche a sostenere i costi di quelli "pro bono".

⁹ Prima di intraprendere quella che si presentava come un'avventura complessa, forse un sogno irrealizzabile, Maria ha cercato un confronto con Madre Teresa di Calcutta, suo modello di vita spirituale. Madre Teresa conosceva bene il problema della talassemia, molto diffusa in India, e ha benedetto il progetto di Maria con queste parole: "Legati ai tuoi amici, sei sulla strada giusta. Vai avanti e non voltarti più indietro" (BONANATE, 2004, pp. 169-170).

abitano, le lingue che si parlano, le emozioni che si vivono, i genitori che preparano il cibo rispettando le differenti prescrizioni religiose e le cucine etniche, i bambini che mangiano, dormono, giocano ¹⁰. L'esperienza che li porta in questa realtà è la malattia, il rapporto che li lega tutti è lo spirito dell'accoglienza. I lavori domestici vengono svolti a turni, senza distinzioni di genere o sociali, e la struttura è stata attrezzata con una cappella che funge da luogo di culto "interreligioso".

Questa cucina interculturale ha ottenuto una risposta positiva dalle città limitrofe (Fano e Pesaro) e si è quindi impegnata sul piano internazionale, esportando il patrimonio di solidarietà e condivisione maturato. L'idea di coinvolgere i governi dei Paesi di provenienza dei talassemici trapiantati a Pesaro ha dato slancio al Progetto Internazionale Talassemia nato a Pesaro nel 2000, con una logica di cooperazione allo sviluppo che superasse le tradizionali modalità solidaristiche di aiuto e proponesse un modello di azione basato sulla produzione e sul trasferimento di *know-how* clinico-scientifico. A seguito di questo progetto è nata la fondazione IME (Istituto Mediterraneo di Ematologia), organizzazione internazionale per la cooperazione sanitaria e la formazione di un *network* di eccellenza per sconfiggere le malattie ematologiche nel mondo.

Sul piano dell'accoglienza, l'Oasi si è fatta capofila in progetti di interscambio culturale e formativo con la Turchia e le Maldive ¹¹.

In Turchia, grazie a un proficuo rapporto di cooperazione e di interscambio con le istituzioni locali, l'Oasi ha contribuito alla nascita dell'associazione *Hasta Çocuklarımızı Ve Ailelerini Destekleme Derneği* (sodalizio di sostegno per i bambini malati e le loro famiglie), che accoglie le famiglie dei piccoli pazienti che da ogni parte dell'Anatolia

¹⁰ Tanto l'AIL quanto l'Oasi dell'Accoglienza collaborano con la Fondazione Banco Alimentare. Per l'istruzione dei bambini, su iniziativa dell'AIL di Pesaro dall'anno scolastico 1995/1996 è attiva la Scuola in Ospedale, una pluriclasse di Scuola Primaria (già Materna ed Elementare) e Media nella Divisione di Ematologia dell'ospedale San Salvatore. In questo contesto, operatori scolastici, docenti, psicologi e volontari offrono agli alunni ospedalizzati un servizio attento alla loro crescita, per fargli vivere il periodo di ricovero come una parentesi nella continuità dell'esperienza di vita, consentendogli di proseguire il corso di studi, ma anche di socializzare e confrontarsi con la realtà. La Scuola in Ospedale dispone di una postazione multimediale (donata da Telecom) che permette di seguire i ragazzi ricoverati nelle camere sterili e di alleviare il loro isolamento. Gli strumenti informatici di cui è dotata, inoltre, servono da supporto e stimolo all'azione didattica, ma soprattutto rendono possibile, attraverso la videoconferenza, la comunicazione con gli alunni di altre Scuole in Ospedale, in Italia e all'estero. Grazie a un'autorizzazione ministeriale, al momento della dimissione la Scuola rilascia la documentazione che attesta le attività svolte dal bambino durante la degenza, assicurandone in tal modo il reinserimento nella classe di provenienza.

¹¹ Progetti non riguardanti solo la talassemia interessano la Romania e il Brasile. In collaborazione con la prefettura di Bacau, l'Oasi organizza interscambi tra alunni e docenti di scuole italiane e romene per promuovere una cittadinanza attiva attraverso la formazione alla consapevolezza e al rispetto delle diversità, scoprendo nuove forme di dialogo tra culture. Ancora in Romania, con l'Associazione Catharsis di Brasov, l'Oasi sostiene attività di assistenza psico-sociale rivolte a bambini non vedenti, disabili o affetti da malattie che hanno difficoltà a trovare adeguate cure, provenienti da famiglie disagiate e da istituti pubblici. In Brasile l'Oasi collabora con le suore di due missioni nella realizzazione di progetti intesi a combattere l'alta mortalità infantile tra gli Indios del Mato Grosso, promuovere dignità e giustizia nella vita e nel lavoro dei giovani, sostenere le giovanissime donne nel periodo che va dal concepimento ai primi anni di vita del bambino.

si recano a Izmir per essere curati presso la clinica pediatrica dell'Università Ege. Così sono state aperte tre case di accoglienza, ai cui volontari l'Oasi ha trasmesso la propria concezione del servizio come dono gratuito di sé e del proprio tempo. Inoltre, è in corso un progetto rivolto ai medici specializzandi in pediatria. In collaborazione con le cliniche pediatriche di Izmir e dell'Università di Ancona (Ospedale Salesi), gli specializzandi hanno l'opportunità di frequentare i reparti del Salesi avvalendosi dell'accoglienza gratuita presso l'Oasi durante il periodo di formazione.

Nelle Maldive, insieme al governo e con l'organizzazione non governativa *Society for Health Education* (SHE), l'Oasi è stata promotrice del Protocollo di Intesa firmato nel 2005 tra il governo maldiviano e quello italiano per includere lo Stato insulare nel progetto dell'Istituto Mediterraneo di Ematologia (IME), permettendo così anche ai numerosi bambini maldiviani con gravi difficoltà economiche di accedere al trapianto di midollo osseo e alle cure per la talassemia.

Poiché attualmente le richieste da parte di medici provenienti dalle aree a maggior incidenza di talassemia, per effettuare *training* clinico-scientifici, sono in costante aumento, sono stati attivati degli scambi a livello internazionale. A questo scopo, tramite il Ministero degli Esteri, sono stati stabiliti dei programmi di cooperazione scientifica e didattica con alcuni Paesi mediterranei (Egitto, Palestina, Siria, Libano, Tunisia e Marocco), con l'Iran, l'Iraq e le Maldive per poter realizzare in questi Stati centri autonomi per il trapianto di midollo osseo, in collaborazione con l'IME e la Fondazione Berloni per la lotta contro la talassemia.

Nel 2004, in seguito al trasferimento del Progetto Internazionale Talassemia da Pesaro, dove era nato e cresciuto, a Roma, la maggior parte delle famiglie accolte a Fano si è trasferita nella capitale per seguire l'*équipe* del prof. Lucarelli. Pertanto l'Associazione decise di aprire una seconda "Casa" a Roma ("Madre Elena"), vicina all'Ospedale di Tor Vergata, uno dei reparti di ematologia in cui lavora l'*équipe* di trapianti della fondazione IME¹².

Dopo aver accolto 180 pazienti in soli sei anni, nel dicembre 2010 la casa ro-

¹² L'IME è impegnato dal 2003 in azioni di cooperazione sanitaria nell'area Mediterranea e oltre avendo come target prevalentemente i bambini. Il metodo proposto – cura, formazione e trasferimento di *know-how* clinico, scientifico e gestionale – è stato ideato con l'obiettivo di sostenere la creazione di Centri ematologici per il trapianto di midollo osseo nei Paesi beneficiari, tramite la formazione di personale medico, infermieristico e tecnico. Regione Lazio, Ministero della Salute, Ministero degli Esteri e Ministero dell'Economia hanno voluto realizzare un centro di eccellenza in ematologia con sede in Roma che fungesse da punto di riferimento scientifico e assistenziale nei confronti di tutto il bacino del Mediterraneo per tutte le patologie che coinvolgono il sangue. Grazie all'eccellenza nelle malattie che riguardano il sangue raggiunta dalla scuola di Roma con il prof. Mandelli e della scuola di Pesaro con il prof. Lucarelli, l'Italia è divenuta un riferimento in questo settore. L'IME richiama scienziati e medici da varie parti del mondo, ma anche e soprattutto dall'Italia, per fare quella concentrazione di cervelli e di tecnologie che è essenziale oggi a garantire al Paese l'eccellenza in vari ambiti delle alte specialità che, per anni, hanno visto l'Italia esclusa in larga misura dalle reti internazionali. L'IME ha attivato una rete italiana che, a partire da Roma, raccoglie ospedali e centri di eccellenza e di alta specializzazione in tutta Italia, per la cura, la formazione e la ricerca sulle malattie ematiche e per il trattamento e lo studio delle emoglobinopatie, in particolare della talassemia. I centri si trovano a Cagliari (Ospedale Binaghi), Milano (Fondazione San Raffaele e Policlinico San Donato); Genova (Ospedale Gaslini); Firenze (Azienda Ospedaliera Meyer) e Roma (Policlinico Umberto I, Policlinico Tor Vergata, Azienda Ospedaliera San Camillo-Forlanini, Ospedale Bambino Gesù).

Tab. 2 – Accoglienza dei malati e delle loro famiglie nelle strutture dell’Oasi

		1999-2001	2002-2004	2005-2007	2008-2010
MALATI OSPITATI	Fano	143	68	42	21
	Roma	--	--	90	90
Presenze medie giornaliere	Fano	17	18	9	10
	Roma	--	--	42	30
Famiglie presenti (media)	Fano	9,5	7,2	4,1	4,9
	Roma	--	--	12,3	11,7
Composizione media dei nuclei	Fano	1,8	2,5	2,2	2,0
	Roma	--	--	3,4	2,6

Fonte: Ns. elab. su dati forniti dall’Oasi dell’Accoglienza

mana è stata chiusa per la diminuita richiesta di famiglie disagiate che possono beneficiare anche di altre strutture nel contesto romano, mentre procede la sua opera l’Oasi dell’Accoglienza di Sant’Andrea in Willis.

A Pesaro il numero di trapianti allogenici si è ridotto sensibilmente dal 2004 a oggi, mediamente ne vengono effettuati circa 15 ogni anno a fronte dei 48 praticati dal 1981 al 2004. Oltre l’80% dei talassemici trapiantati è guarito e altri lo saranno in Italia e all’estero grazie all’esperienza pesarese.

Attualmente, il trapianto di midollo osseo (*Bone Marrow Transplantation* o BMT) da donatore compatibile (fratello o sorella) – inventato dal prof. Guido Lucarelli negli anni ’80 – rappresenta la principale cura per la talassemia. Negli ultimi trent’anni questo gruppo di medici ha realizzato più di 1.600 trapianti, nei periodi di maggiore intensità a Pesaro venivano compiuti 4-5 interventi a settimana, e figura tra le massime autorità mondiali in questo ramo. Nel complesso, per i bambini talassemici la probabilità di sopravvivenza senza dover più ricorrere alle trasfusioni è dell’87%, il rischio di morte è del 3%. Tra le nuove frontiere è in fase di sperimentazione il trapianto da donatore non compatibile, specie da madre o padre (ISGRÒ *et al.*, 2010, pp. 149-154).

Conclusioni

La cura della talassemia attraverso il trapianto di midollo osseo rappresenta un caso paradigmatico di salute e solidarietà, ancora circoscritte allo specifico ambito clinico e familiare nei primi anni Ottanta. Queste peculiarità si sono quindi diffuse in aree geografiche direttamente o indirettamente “contagiate” dal *know-how* scientifico e dalla vocazione alla condivisione e all’accoglienza, sviluppati intorno al contesto pesarese dall’*équipe* del prof. Lucarelli e dall’Oasi dell’Accoglienza di Maria Chiera. La capacità di esportare anche oltre i confini nazionali, tanto un’eccellenza della sanità italiana quanto un atteggiamento e una pratica di solidarietà volontaria e gratuita, superando molteplici difficoltà e opposizioni, è uno dei più alti esempi della ricchezza umana del nostro Paese. Tratteggiano una geografia della sanità e della solidarietà italiane che proprio nella sua quotidianità ha carattere straordinario.

BIBLIOGRAFIA

- M.P. BONANATE, *Donne che cambiano il mondo*, Milano, Mondadori, 2004.
- M. CHERA, *Oasi dell'accoglienza: solidarietà e condivisione con i talassemici e i trapiantati di midollo osseo*, in G.G. ROVERA e F. SABBATINI (eds.), *L'handicap nella scuola secondaria superiore: un incontro fra insegnanti e clinici* (Torino, 14-15.10.1994), Torino, Omega edizioni, 1995, pp. 299-300.
- C. GIARDINI, *Il trapianto di midollo osseo nelle talassemie ed emoglobinopatie*, in A. MAGGIO, F. CARONIA e G. RUSSO (eds.), *Clinica e Terapia della Talassemia*, Firenze, SEE, 2000, pp. 327-338.
- A. ISGRÒ, J. GAZIEV, P. SODANI and G. LUCARELLI, *Progress in hematopoietic stem cell transplantation as allogeneic cellular gene therapy in thalassemia*, in "Annals of the New York Academy of Sciences", August 2010, vol. 1202 (1), pp. 149-154.
- G. LUCARELLI, M. GALIMBERTI, P. POLCHI, E. ANGELUCCI, D. BARONCIANI, C. GIARDINI, P. POLITI, S.M.T. DURAZZI, P. MURETTO and F. ALBERTINI, *Bone Marrow Transplantation in Patients with Thalassemia*, in "New England Journal of Medicine", February 1990, vol. 322 (7), pp. 417-421.
- M.C. BALLERINI (a cura di), *Sogni realizzati. Oasi dell'Accoglienza 1992/2007*, Lecce, Pensa MultiMedia, 2007.
- M.S. MEAD and M. EMCH, *Medical Geography (third edition)*, East Sussex, Guilford, 2010.
- D. RUND and E. RACHMILEWITZ, *Beta-thalassemia*, in "New England Journal of Medicine", September 2005; vol. 353 (11), pp.1135-1146.
- I.B. SILVESTRONI, *Storia della microcitemia in Italia. Pagine di scienza e di vita*, Roma, Giovanni Fioriti, 2002.
- E.P. VICHINSKY, *Changing Patterns of Thalassemia worldwide*, in "Annals of the New York Academy of Sciences vol. 1054: Cooley's Anemia: Eighth Symposium", November 2005, pp. 18-24.

Sitografia

- ADMO, Associazione Donatori Midollo Osseo (<http://www.admo.it/>)
- AIL, Associazione Italiana Contro Le Leucemie – Linfomi e Mieloma (<http://www.ail.it/>)
- Cure Talassemia (<http://www.curethalassemia.org/>)
- Associazione Talassemici di Torino (<http://www.talassemicitorino.it/>)
- GITMO, Gruppo Italiano per il Trapianto di Midollo Osseo (<http://www.gitmo.net/>)
- IBMDR, Registro Italiano Donatori di Midollo Osseo (<http://www.ibmdr.galliera.it/>)
- IME, Istituto Mediterraneo di Ematologia (<http://www.fondazioneime.it/>)
- Ministero della Salute (<http://www.salute.gov.it/>)
- Save Children's Life (<http://www.savechildrenlife.org/it/>)