



ISTUD Sanità e Salute



# ***PANTERA***

***vivere con l'emoglobinuria **PA**rossistica***

***NotTurna: una ric**ER**ca di medicina na**BR**ativa***

IDEAZIONE E PROGETTAZIONE  
ANTONIETTA CAPPUCCIO ED ERIKA GRECO-  
ISTUD

COPYRIGHT 2024  
PROPRIETÀ ARTISTICA LETTERARIA RISERVATA  
PER TUTTI I PAESI. OGNI RIPRODUZIONE,  
ANCHE PARZIALE, È VIETATA.

REALIZZATO CON IL CONTRIBUTO  
INCONDIZIONATO DI



E CON IL CONTRIBUTO DI



# ***RINGRAZIAMENTI***

Il progetto è stato curato dall'Area Sanità e Salute di ISTUD, nelle persone di **Maria Giulia Marini**, Direttore Scientifico, **Antonietta Cappuccio**, responsabile dell'Area Sanità e Salute, **Roberta Termini**, project manager ed **Erika Greco** ricercatrice. Si ringraziano tutti i centri di cura nazionali partecipanti al progetto:

**Dott.ssa Anna Paola Iori - Policlinico Umberto I, Roma**

**Dott. Antonio De Vivo - IRCCS Policlinico S. Orsola Malpighi, Bologna**

**Dott. Eros di Bona - Ospedale San Bassiano, Bassano del Grappa**

**Dott.ssa Esther Oliva - Ospedale Bianchi Melacrino Morelli, Reggio Calabria**

**Dott. Davide Rapezzi - Ospedale Santa Croce, Cuneo**

**Dott. Bruno Fattizzo - IRCCS Ca' Granda, Ospedale Maggiore Policlinico, Milano**

**Dott.ssa Marica Laurino - Ospedale San Martino, Genova**

Al progetto ha partecipato anche: **Osservatorio Malattie Rare,**

Si ringraziano **tutte le persone che hanno contribuito con le loro narrazioni** a fare luce sul vissuto di Emoglobinuria Parossistica Notturna: la ricerca è stata resa possibile grazie al tempo e alle energie che vi hanno dedicato. Si ringrazia l'azienda **Alexion, AstraZeneca Rare Disease** per aver creduto nel valore di questo progetto attraverso una sponsorizzazione non condizionata.

**5** **PREMESSA**

**8** **IL RUOLO DI OMAR NELL'EPN**

**10** **LA QUALITA' DI VITA  
DELLA PERSONA CON EPN**

**13** **IL PROGETTO PANTERA**

**30** **NARRAZIONI DI PERSONE CON EPN**

**60** **NARRAZIONI DI FAMILIARI**

**78** **NARRAZIONI DEI CLINICI**



# PREMESSA

**A CURA DI ANTONIO DE VIVO**

L'emoglobinuria parossistica notturna (**EPN**) è una malattia ematologica

**rara**. Questa patologia è dovuta ad una mutazione spontanea nel DNA delle cellule staminali ematopoietiche, le cellule del midollo osseo coinvolte nel rinnovamento delle cellule del sangue (come i globuli rossi, piastrine e globuli bianchi). L'EPN colpisce in egual misura uomini e donne con una probabilità di sviluppare la patologia che aumenta all'aumentare dell'età. L'età massima di incidenza media è circa 39 anni. La frequenza di incidenza si attesta circa tra le 0,5-1,5 persone ogni 1000000.

Pur trattandosi di una malattia rara l'EPN è una delle patologie ematologiche più studiate e meglio conosciute.

I globuli rossi nati con questa mutazione, nel gene PIGA, sono distrutti dal

nostro sistema difensivo immunitario chiamato "complemento".

Nei soggetti col gene PIGA mutato le cellule non hanno una proteina di membrana che "spegne" l'aggressività di questo sistema verso le cellule "normali" dell'individuo. Quindi i globuli rossi sono attaccati dal complemento stesso venendo rotti (emolisi), rilasciando l'emoglobina in essi contenuta nel sangue. Ciò porta ad una diminuzione, più o meno importante, nel numero di globuli rossi (diminuzione dell'ematocrito) e della quantità di ossigeno e anidride carbonica trasportati (anemia emolitica che si manifesta con stanchezza, palpitazioni, pallore ed affanno). L'emoglobina libera nel sangue viene poi degradata dai reni ed eliminata rendendo più scuro il colore delle urine, fino al rosso (emoglobinuria).

Il colore delle urine varia nel corso della giornata in base alla quantità di globuli rossi escreti. Altri sintomi non meno importanti della patologia sono:

- diminuzione del numero di piastrine (trombocitopenia) che espone allo sviluppo di emorragie
- diminuzione del numero di globuli bianchi

(**leucocitopenia**) espone allo sviluppo di infezioni.

- formazione di coaguli nei vasi sanguigni (trombosi)

Più la mutazione è presente nelle cellule staminali ematopoietiche più i sintomi diventano importanti. Inoltre, le infezioni o le malattie che inducono il complemento a reagire, aumentano il fenomeno emolitico e quindi i sintomi della patologia. Questo spiega anche il perché l'intensità della patologia non è costante nella vita delle persone affette da malattia.

La fine comprensione dei meccanismi fisiopatologici della malattia combinata con il progresso della ricerca farmacologica hanno permesso di ottenere delle terapie mirate: L'utilizzo terapeutico di anticorpi monoclonali in grado di inibire l'incontrollata attività del complemento ha straordinariamente

migliorato l'aspettativa e la qualità di vita dei pazienti. Se diagnosticati precocemente ed adeguatamente trattati, grazie alle terapie basate sull'inibizione complementare diretta introdotte negli ultimi 15 anni, i pazienti con emoglobinuria parossistica notturna godono di un'aspettativa di vita sovrapponibile alla popolazione sana di pari età e sesso.

**“Oggi grazie al vostro aiuto il mio obiettivo non è sopravvivere, ma vivere...”**

questo era scritto su un biglietto di ringraziamento alla equipe di Ematologia per il risultato raggiunto da un paziente con una lunga e complicata storia di malattia.

Ma la ricerca non si ferma: saranno presto disponibili terapie che prevedono la somministrazione di inibitori del complemento sia per via endovenosa, a intervalli più lunghi, che per via sottocutanea e in futuro anche farmaci a somministrazione orale.

# IL RUOLO DI OMAR NELL'EPN

**A CURA DI ALESSANDRA BABETTO**

Da 14 anni uno dei principali punti di riferimento per la comunità delle malattie rare,

## Osservatorio Malattie Rare

è la testata giornalistica online, edita da Rarelab, che dà voce al mondo delle malattie rare, genetiche e dei tumori rari e ne supporta le istanze.

Attraverso l'ascolto attivo di tutti i portatori di interesse e la produzione di un conseguente flusso di informazioni affidabili, OMaR fornisce alle persone affette da malattie e tumori rari informazioni di servizio comprensibili e immediatamente utilizzabili per l'ottenimento dei loro diritti e per l'accesso più veloce ai migliori percorsi di cura, assistenza e vita.

OMaR realizza campagne di informazione e comunicazione, guide pratiche dedicate agli utenti ed eroga formazione giornalistica certificata. Il portale contiene oltre 20.000 articoli e registra mediamente 581.640 visualizzazioni di pagina al mese, per una media di **12.000** utenti giornalieri[1]. Dotato di un Comitato Scientifico di oltre 70 medici, ricercatori e docenti universitari, opera anche attraverso delle partnership scientifiche e di comunicazione con Orphanet Italia, Fondazione Telethon, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, EUPATI e SIGU (Società Italiana di Genetica Umana), e si confronta costantemente con le oltre 420 associazioni dell'Alleanza Malattie Rare,

un tavolo di lavoro informale che OMaR ha promosso a partire dal 2018. Infine dal 2017 si è deciso di dare un ulteriore servizio alla comunità delle malattie rare: una help line giuridica, denominata “**Sportello Legale**”, che risponde a richieste specifiche – anche grazie alla presenza di due avvocate nel team – e che pubblica costantemente contenuti inerenti le agevolazioni, e la procedure di riconoscimento dei diritti, con un linguaggio il più possibile chiaro e cercando di dipanare i dubbi che più frequentemente vengono segnalati dai pazienti, dai caregiver e dalle loro associazioni. Così come per molte altre delle oltre 10.000 patologie rare conosciute, dal 2012 Osservatorio Malattie Rare dedica un focus giornalistico all’emoglobinuria parossistica notturna (**EPN** o **PNH**), uno spazio in cui vengono raccolti tutti gli articoli dedicati alla patologia.

L’EPN è trattata in tutte le sue sfaccettature: dal percorso diagnostico al vissuto del paziente, passando per le opzioni terapeutiche, con l’obiettivo di intercettare tempestivamente tutte le novità di interesse per dare voce ai bisogni non risposti di chi convive con questa patologia rara. Nel 2023, nell’ambito del progetto “EPN tour: situazione attuale e obiettivi futuri”, OMaR ha realizzato un ciclo di tre incontri online, uno per il nord, uno per il centro ed uno per il sud Italia, con l’obiettivo di approfondire tutti gli aspetti peculiari dell’emoglobinuria parossistica notturna e di creare una preziosa occasione d’incontro tra medici, pazienti e associazioni. A tutti i partecipanti ai tre webinar è stata sottoposta una survey attraverso la quale raccogliere esperienze di vissuto con EPN, con l’obiettivo di costruire uno scenario quanto più esaustivo possibile del percorso e della quotidianità dei pazienti.

# LA QUALITA' DI VITA DELLA PERSONA CON EPN

A CURA DI ANNA PAOLA IORI

L'emoglobinuria parossistica notturna (PNH) è una malattia acquisita delle **cellule staminali ematopoietiche**, derivante da una **mutazione** nel gene X-linked fosfatidilinositolo glicano di classe A (PIGA) che porta all'espansione delle cellule staminali ematopoietiche, emolisi e anemia cronica. La PNH si manifesta come una **malattia cronica**, multi-sistemica e progressiva, caratterizzata da anemia emolitica, emoglobinuria, eventi trombotici, infezioni gravi, distonia della muscolatura liscia e insufficienza midollare. La prevalenza globale della PNH è stimata tra i **10** e i **20** casi per milione. La PNH può colpire individui di qualsiasi fascia d'età, senza preferenze significative verso il sesso, l'etnia o la regione geografica.

Tuttavia, si manifesta più di frequente nella giovane età adulta con un'età mediana di diagnosi compresa tra i primi 30 anni. Il sintomo più frequentemente riferito dai pazienti con emoglobinuria parossistica notturna è la **"fatica"**. La stanchezza costante e la fatica nel compiere le attività quotidiane dominano la percezione del paziente. Descrivere e trasmettere ai curanti cosa significhi la "fatica" è difficile per pazienti e caregiver per la moltitudine di significati di questo termine. Oltre all'anemia, la qualità di vita nella PNH è influenzata anche dal **carico emotivo** di una malattia cronica che dura tutta la vita. La PNH ha un forte impatto su vari aspetti della salute dei pazienti che presentano spesso sintomi di

**affaticamento, cefalea, dispnea, emoglobinuria, dolore addominale, disfunzione erettile e disfagia.**

Di conseguenza, è essenziale migliorare o sostenere la qualità di vita correlata alla salute dei pazienti, con una valutazione multidimensionale della salute che comprenda aspetti **fisici, sociali ed emotivi.**

Le informazioni sulla qualità di vita dei pazienti con PNH sono preziose per facilitare l'assistenza sanitaria, valutare il **carico della malattia e la costo-efficacia degli interventi sanitari.**

L'evidenze dimostrano come fino a un terzo dei pazienti possa ricevere in principio, una **diagnosi errata**; ciò implica che la diagnosi accurata della PNH sia **difficile**, sebbene i suoi sintomi siano comuni tra i pazienti.

Questo **ritardo diagnostico** può avere

serie implicazioni, tra cui il dolore prolungato, l'esacerbazione dei problemi di salute mentale e l'aumento dei costi medici. Pertanto, rimane ancora importante perfezionare le attuali strategie di diagnosi e trattamento della PNH e sensibilizzare i medici allo scopo di avere una diagnosi tempestiva e accurata. I sintomi iniziali della PNH (**emoglobinuria, anemia, affaticamento, tachicardia, mancanza di respiro, cefalea e mal di schiena**) hanno un impatto significativamente negativo sulla qualità di vita dei pazienti. I sintomi non solo comportano un **disagio fisico**, ma aggravano anche il **carico psicologico**, incidendo così sulla **qualità di vita** complessiva del paziente. Tutto ciò evidenzia quindi l'importanza dell'identificazione, della diagnosi e del

trattamento precoce dei pazienti con PNH per alleviare l'impatto dei sintomi. La trombosi è un determinante chiave della QOL. I problemi di trombotici, inoltre, non solo limitano le attività quotidiane del paziente, ma influenzano anche portare la qualità dell'umore e del sonno, esacerbando l'ansia e i sintomi depressivi. I pazienti potrebbero dunque richiedere, oltre al supporto medico, anche un maggiore supporto psicologico. Le politiche sanitarie dovrebbero quindi porre maggiore enfasi sul **riconoscimento** e sulla **gestione** dei **sintomi precoci** per mitigare l'impatto a lungo termine della PNH. Obiettivo, questo, che può essere raggiunto: **integrando tecnologie di screening avanzate nelle cure primarie aumentando l'educazione alla salute pubblica**

## **sviluppando linee guida più precise per la diagnosi e il trattamento**

Il sistema sanitario dovrebbe poi integrare strategie di gestione della malattia più efficaci, tra cui **l'educazione del paziente, il supporto psicologico e l'allocazione ottimale delle risorse mediche**. E', infine, fondamentale supportare la capacità degli operatori sanitari di **riconoscere i primi sintomi della PNH per migliorare la sensibilità nella diagnosi e garantire un approccio multidisciplinare alla gestione e rafforzare la consapevolezza della popolazione riguardo alla PNH attraverso campagne mediatiche attività educative comunitarie e la collaborazione con i gruppi di supporto ai pazienti**, iniziative che aumentano, tutte, l'attenzione della società verso la patologia

The background is a vibrant, abstract composition. It features a base of light blue with darker blue, marbled-like patterns. Overlaid on this are several thick, flowing, golden-yellow lines that meander across the page. Scattered throughout are numerous small, solid golden-yellow circles of varying sizes, creating a sense of movement and energy.

***IL PROGETTO  
PANTERA***

# ***A COSA SERVE LA MEDICINA NARRATIVA***

La **Medicina Narrativa**, o medicina **basata sulla narrazione**, è definita dal Centre for Humanities and Health del King's College di Londra come "quello che viene circoscritto tra il professionista sanitario e il paziente, a partire dalla raccolta di informazioni su eventi precedenti alla malattia, a come la malattia si è manifestata, con attenzione ai risvolti psicologici, sociali e ontologici, ovvero esistenziali del paziente" (Greenhalgh & Hurwitz, 1998). Attraverso la raccolta delle storie di pazienti, del suo nucleo di riferimento, di assistenti familiari, di professionisti sanitari e sociali, la medicina narrativa si occupa di come la persona viva la condizione di malattia o fragilità, e quale può essere il possibile significato di un percorso di cura da avviare e da mantenere assieme al professionista sanitario

e all'équipe di cura sociosanitaria di riferimento. L'obiettivo finale della Medicina Narrativa è quello di costruire un significato possibile rispetto a quanto accade alle persone ammalate nel loro processo di cura, in riferimento al loro mondo di relazioni tra le persone curanti e all'interno del suo sistema sociale di riferimento. La Medicina Narrativa serve a produrre efficacia nel contesto sanitario quotidiano riducendo le inapproprietezze e valorizzando le buone pratiche in sanità; facilita la lettura di quei tratti comuni, ricorrenze e fenomeni che si ripetono ma che sfuggono a un'analisi solo quantitativa, così da poter decifrare analogie e differenze tra le singole persone e le caratteristiche legate alla condizione perturbante. L'efficacia diventa qualità di cura: dove qualità è ciò che dà valore ed è riconosciuto di valore per il paziente.

# IL PROGETTO PANTERA

A CURA DI ERIKA GRECO

L'obiettivo del progetto alle storie di gratitudine e **PANTERA** è stato raccogliere fiducia si affiancano racconti le testimonianze autentiche di sconforto e frustrazione in dei percorsi di cura da tre un vero e proprio chiaroscuro. diverse prospettive: quella La metodologia utilizzata dei **pazienti**, dei **familiari** e appartiene alla ricerca basata dei **professionisti di cura**, sulle Narrazioni, meglio per comprendere le storie di conosciuta come Medicina vita delle persone con Narrativa. Ogni storia di vita è Emoglobinuria Parossistica acuta e non riproducibile Notturna in Italia e di chi le come gli individui che le assiste. condividono. Eppure, In questo volume troverete possiamo individuare alcune una selezione di narrazioni **ricorrenze** all'interno di una raccolta da Luglio al stesso gruppo e tra gruppi Settembre 2023: 11 persone diversi di narrazioni. E, proprio con Emoglobinuria per permettere ai ricercatori Parossistica Notturna, 5 di individuare i temi ricorrenti familiari e 12 professionisti che analizzare le narrazioni cura hanno scelto di secondo le caratteristiche condividere la propria comuni, sono state pensate le esperienza accedendo alla tracce narrative. pagina web dedicata al Per pazienti e caregiver sono progetto PANTERA. Le state utilizzate **tracce semi-selezione di narrazioni strutturate**, che prevedono contenute in questo libro cioè incipit narrativi che fotografa il vissuto e guidano la narrazione senza partecipanti coinvolti influenzarla, aiutando lo permettendoci di cogliere lo scrittore a superare il sfumature di una malattia cosiddetto "blocco da foglio multiforme; bianco".

Le tracce utilizzate dai medici, le Cartelle Parallele, nascono per affiancare la cartella clinica tradizionale e vogliono essere uno spazio di libera espressione per il professionista in cui condividere la propria esperienza e il proprio punto di vista rispetto a uno specifico paziente in cura. La scrittura delle cartelle parallele aiuta a entrare in contatto con le emozioni dei clinici, il loro vivere la malattia e le terapie ma anche – e soprattutto – con le proprie reazioni emotive alla pratica clinica, che spesso rimangono taciute e che tuttavia hanno effetti rilevanti sulla capacità di comprendere i pazienti. Come strumento di “auto-riflessione”, inoltre, le Cartelle Parallele aiutano i professionisti a sviluppare una maggiore consapevolezza, contribuendo a una pratica clinica di maggiore qualità ed empatia e dunque fiducia: **una persona meglio compresa è spesso una persona meglio curata.**

Sulle narrazioni sono state effettuate una serie di analisi: **linguistiche** (metafore, parole ricorrenti) e **semantiche** con le classificazioni tipiche della Medicina Narrativa. In questa introduzione condividiamo le ricorrenze emerse dall’analisi di tutte le 28 narrazioni raccolte.

Nel progetto PANTERA, a scrivere sono in prevalenza **donne (60%)** con un’età media di **28 anni** in un range compreso tra **25 e 59** anni. Convivono con L’Emoglobinuria Parossistica Notturna in media da **13 anni** e ricevono una diagnosi in media dopo **7,8 anni**. I **caregivers** che hanno partecipato sono donne nel **60%** dei casi, principalmente partner (**80%**). Il **livello di scolarità** dei pazienti e caregiver si discosta dalle medie nazionali (ISTAT): pazienti e caregivers hanno un diploma o una laurea nel **80%** e nel **67%** dei casi rispettivamente.

Inoltre, il 60% dei rispondenti, riporta di esser riuscito, seppur con difficoltà, a mantenere una **carriera lavorativa**, con una media di 4 giorni e mezzo di lavoro persi ogni tre mesi per la malattia. I professionisti di cura, che hanno partecipato al progetto, sono italiani con una prevalenza di **uomini (75%)** e perlopiù **ematologi (83%)** operanti in aziende ospedaliere (42%) di età **55-59 anni**. Per avere un inquadramento dell'**impatto sociale** della patologia i pazienti convivono con la malattia (in media) da 13 anni ma hanno ricevuto una diagnosi solo dopo **7-8 anni**. Inoltre, riportano di aver perso in media **64** giorni lavorativi annui (su **252** giorni lavorativi, il 25%!) a causa della malattia. I familiari riportano di aver perso in media 1 giornata di lavoro al mese per seguire il proprio caro con un impatto soprattutto sulla propria vita sociale.

Per la raccolta delle testimonianze, sono stati predisposti tre strumenti di indagine rispettivamente rivolti alla **persona con EPN**, al **familiare/caregiver** e al **professionista sanitario di riferimento**. La traccia narrativa ha accompagnato i partecipanti nella narrazione della propria esperienza.

**La traccia per la persona con Emoglobinuria Parossistica Notturna** Io prima della malattia...Poi è successo che...Per capire cosa accadeva, mi sono rivolta/o a...Quando ho ricevuto la diagnosi di EPN mi sono sentito/a...Il mio corpo...Con le persone vicine...Con gli altri fuori...Nelle mie attività...Potevo/non potevo...Le cure e i curanti erano...Il tempo delle cure era... Oggi mi sento...L'emoglobinuria Parossistica Notturna è...Il mio corpo... Con le persone vicine...Con gli altri fuori...Nelle mie attività... Posso/non posso...Le cure e i curanti...Il tempo delle cure... Ripensando al mio percorso di cura...per il domani... **L'esperienza della narrazione** Grazie per il tempo, l'energia e il pensiero che ci ha dedicato. Come si è sentita/o nel poter raccontare la Sua esperienza?

#### **La traccia per i caregivers**

Prima della malattia...Poi è successo che...Per capire di cosa si trattasse ci siamo rivolti a...Quando ci dissero che si trattava di Emoglobinuria Parossistica Notturna, mi sono sentito/a... Il mio corpo...Con le persone vicine...Con gli altri fuori...Nelle attività...Potevo/non potevo...Il mio caro poteva/non poteva...Le cure e i curanti erano... Il tempo delle cure era... Oggi il mio caro/a...L'Emoglobinuria Parossistica Notturna è...Il suo corpo...Con le persone vicine...Con gli altri fuori...Nelle attività...Lei/lui può/non può...Posso/non posso...  
Le cure e i curanti...Il tempo delle cure è...  
Ripensando al percorso...Per il domani vorrei...

#### **L'esperienza della narrazione**

Grazie per il tempo, l'energia e il pensiero che ci ha dedicato. Come si è sentita/o nel poter raccontare la Sua esperienza?

#### **La traccia per i professionisti di cura**

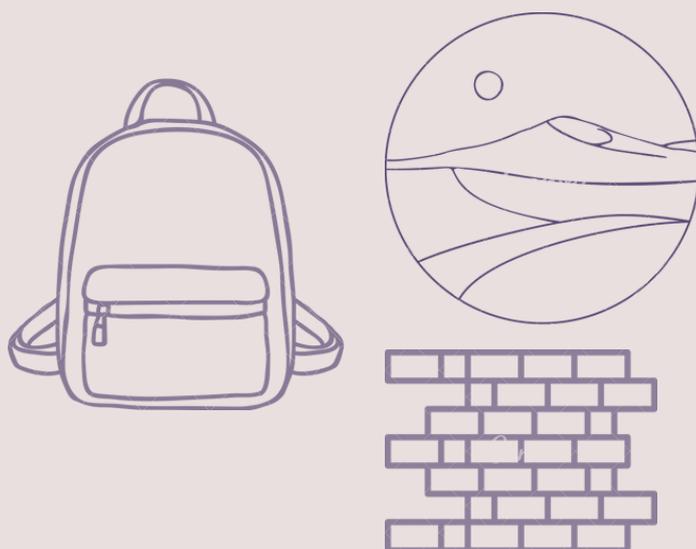
La prima volta che ho incontrato questa persona...Poi è successo che... Quando gli/le ho comunicato la diagnosi mi sono sentito/a...E lei/lui si sentiva...Il suo corpo...Voleva/non voleva...Poteva/non poteva...Le cure erano...Il tempo delle cure era...Io mi sentivo...E volevo... Oggi lei/lui... Quando lo/la incontro mi sento... Lei/lui si sente...Il suo corpo...Vuole/non vuole...Può/non può...Le cure...Il tempo delle cure è...Il tempo delle cure è...Il mio obiettivo per questa persona...E ho deciso di...  
Ripensando al percorso di cura...Per il futuro vorrei...

#### **L'esperienza della narrazione**

Grazie per il tempo, l'energia e il pensiero che ci ha dedicato. Come si è sentita/o nel poter raccontare la Sua esperienza?

Ai partecipanti è stato chiesto di definire l'Emoglobinuria Parossistica Notturna con una **metafora**. Le metafore usate dalle persone che vivono l'Emoglobinuria Parossistica Notturna rimandano allo **scorrere inesorabile e perpetuo del tempo** "La malattia è...un **deserto infinito**" e all'idea della malattia come **tormento** "**Nella mia testa la mia malattia è come un fantasma che mi segue**. Dato che faccio la terapia regolarmente è un fantasma che non mi fa male, ma che mi segue sempre ovunque io vada, alle mie spalle che mi guarda costantemente". Ricorrente e condivisa dai tre punti di vista è in generale la descrizione di una **malattia vincolante**, che limita la persona nella sua dimensione mentale e fisica, riducendone drasticamente **l'autonomia**: "la **malattia è un essere umano alla catena**".

Un **caregiver** descrive, ad esempio, la malattia del proprio caro come uno "**scalatore di montagna con zaino pieno di pietre sulle spalle**" immagine che rimanda alla **fatica quotidiana** e introduce un tema ricorrente nei loro racconti, quello degli innumerevoli **viaggi mancati**. La necessità di recarsi regolarmente nei centri limita la normale progettualità familiare. I **clinici** descrivono la malattia perlopiù con metafore naturali, protagonista una natura arida o esplosiva, "un **muro a secco**" e "un **tornado**".



stanchezza debolezza  
guardare girasole mare  
murare **fantasma** deserto  
catena malattia terapia  
umano ovunque  
**incattivire**

Metafore usate dalle persone con EPN

pietra sentire  
impattare ingombrare  
pieno **rotto** montagna  
scalatore zaino tempo  
finire perdere **valere**

Metafore usate dai caregiver

specchiare  
rosso iniziare Tornado  
fogliare temporale volare  
persona Muro raffigurare  
poi Ameba linfa seccare  
cadere esplodere rosso  
globulare inconsapevolezza perdere  
**parapendio precipizio**

Metafore usate dagli ematologi

La prima sezione delle narrazioni è focalizzata sui segnali che hanno anticipato la diagnosi di Emoglobinuria Parossistica Notturna e sulle prime fasi della malattia, seguiti dall'avvio del percorso terapeutico e cambiamenti nella propria quotidianità.

*“Prima della malattia ero una giovane come i miei coetanei: avevo la forza e la voglia di intraprendere avventure o provare esperienze nuove, non mi preoccupavo mai del ce la farò a fare questo? Avrò le forze per finire la passeggiata? Riuscirò ad arrivare fino a lì? Non ho mai dovuto fare i conti con energie e forze limitate prima di iniziare a fare qualcosa, o al solo pensiero di farla!”*

E infatti, la scoperta della malattia da parte dei pazienti avviene per lo più in seguito alla **comparsa di sintomi (50%)**: stanchezza, spossatezza, episodi

febrili, sonnolenza.

*«Non riuscivo più a concentrarmi. Faticavo a fare qualsiasi cosa, persino a camminare. Non avevo più vita sociale perché facevo troppa fatica a uscire, ho lasciato l'università perché non riuscivo a studiare, non avevo più concentrazione e non avevo più memoria. Non riuscivo più a mangiare e le persone vicino a me pensavano fossi caduta in depressione perché stavo tutto il giorno seduta o sdraiata senza concludere nulla».*

Altrettanto sostengono i caregivers, come conferma il seguente stralcio narrativo: *«Dopo questo episodio tornava dal lavoro e spesso si metteva a letto*

*mezz'oretta perché si sentiva sempre stanco, ma il pisolino non bastava.*

*Questo modo di vivere andò avanti per un paio d'anni». Pazienti, caregivers e clinici offrono una descrizione di un **corpo** debilitato, affaticato che **“perde progressivamente colpi”**.*

Inoltre, il colore sempre più giallo del corpo - negli occhi prima, sulla pelle dopo - ricorda giornalmente l'avanzare del problema. Ecco il **fantasma della malattia**.

Dalle narrazioni scopriamo poi che i clinici sono **attenti osservatori** riconoscendo nel corpo dei propri pazienti i segni della malattia e la volontà o meno di reagire ad essa: **“il suo corpo era...in atteggiamento di chiusura e di poca accettazione”** o anche **“aperto e disponibile”**

Una buona fetta di pazienti **(20%)** afferma invece di aver scoperto la patologia dal risultato di analisi effettuate in altre circostanze.

*“A 25 anni nel corso del*

*Servizio di Leva decido per la prima volta di donare il sangue. Dopo un giorno, chiamano e mi dicono che ho una licenza straordinaria per rientrare a casa a seguito della donazione, ma mi suggeriscono*

*caldamente di farmi visitare dal mio medico curante e di farmi fare nuove analisi del sangue.*

La diagnosi però non arriva subito; anzi, la fase di transizione in cui cadono i pazienti, il cosiddetto **“limbo diagnostico”**, è in media di **7-8 anni**.

*“Ho girato diversi ospedali della mia zona, visite specialistiche varie.*

*Purtroppo, nessuno ha messo in conto l'EPN nelle indagini che decideva di eseguire: mi sono sentita dire "è l'età dello sviluppo, le passerà da sola" e varie altre cose assurde (da medici). Ad un certo punto ho incontrato il mio primo angelo custode: senza vedermi neanche in faccia (solo leggendo le analisi effettuate ) questo bravo medico ha deciso di iniziare a ricercare questa minima patologia, confermandomi qualche tempo dopo la diagnosi.”*

Il termine **diagnosi** in greco significa **riconoscere attraverso**. Ricevere una

**diagnosi** è quindi riconoscersi attraverso la nuova esperienza della malattia. **Mettere ordine in una stanza per trovare qualcosa che si credeva perso.**

La reazione dei pazienti e dei loro familiari alla comunicazione della diagnosi è ambivalente: la disperazione (36% e nel 75% dei pazienti e nei caregivers) si affianca al sollievo (21% e 25% di pazienti e caregivers, rispettivamente).

“Quando ho ricevuto la diagnosi mi sono sentita **capita**. Finalmente le caselle andarono al loro posto e per me fu un enorme **sollievo** da un lato. Dall'altro, invece, mi sentii morire. Quando mi descrissero la malattia da cui ero affetta mi sono sentita sprofondare nel nulla, ma mi dissero che c'era una terapia che mi avrebbe permesso di avere una vita normale e mi aggrappai a quella speranza”.

Questa **ambivalenza sollievo-disperazione** può

essere ben compresa considerando che l'Emoglobinuria Parossistica Notturna è una patologia rara (difficilmente si sa a cosa si va incontro) la diagnosi arriva spesso tardi e le possibilità terapeutiche erano, un tempo, molto limitate. Una caregiver riporta, infatti:

«Quando ci hanno comunicato la diagnosi mi sono sentita impotente e preoccupata. Erano pochissime le strategie di mitigazione e nessuna orientata con certezza di remissione della malattia. I miei testi di Medicina davano una sopravvivenza media di 10 anni per il paziente e noi aspettavamo il primo figlio.»

E ancora, un paziente:

*“Mi sono sentito sollevato. Erano anni che non stavo bene, e nessun dottore riusciva a diagnosticarmi né una malattia né una cura. Poi sono stato due mesi ricoverato e mia moglie mi ha aiutato moltissimo. Mi teneva sempre "su di morale" e mi*

*stava sempre accanto. Ero preoccupato perché i dottori mi avevano curato per il momento, ma non riuscivano a capire che cosa avessi. Mi sembrava di combattere contro qualcosa che non ha volto, che non ha nome, che non sapevo riconoscere. Invece poter finalmente dare un nome al mio nemico, alla mia malattia, poterla affrontare e riconoscere, sapere come comportarmi e come combatterla mi ha dato nuova energia”.*

Come suggerisce la testimonianza di questo paziente, la **famiglia** è **conforto** e ha un ruolo fortemente supportivo nell’accompagnamento terapeutico come pure i **clinici**, che però vivono il momento della diagnosi con **consapevolezza**.

Il **64%** dei curanti riferisce, infatti, di aver provato soddisfazione e motivazione nella condivisione della diagnosi e nell’accompagnare la persona nel percorso terapeutico

*“Poi è arrivato il test positivo che ha fugato ogni dubbio. È stato come accendere un faro nella notte”*, riferisce un ematologo. E ancora *“Mi sono sentito sempre*

*confronti, grazie alla precisione nella diagnosi e nella cura. Non mi sono mai sentito*

*qualcosa se non all'inizio per farle capire quanto fosse necessario curarsi. Credo che però, all'epoca, fosse anche per sua predisposizione impossibile trovare un canale di comunicazione.*

*Il negazionismo fa parte di quelle cose che non hanno un razionale e per superarle devi iniziare a razionalizzare”. E infatti il 58% degli ematologi percepisce lo spaesamento del paziente al momento della diagnosi: “Al momento della diagnosi si sentiva... spaventato e spaesato ma anche molto determinato. Dopo una iniziale sfiducia*

*nella classe medica, per le tante incertezze e i tentativi vani, finalmente stava cautamente riprendendo.”*

Come suggerisce la testimonianza di questo paziente, la **famiglia** è **conforto** e ha un ruolo fortemente supportivo nell'accompagnamento terapeutico come pure i **clinici**, che però vivono il momento della diagnosi con **consapevolezza**.

Il **64%** dei curanti riferisce, infatti, di aver provato soddisfazione e motivazione nella condivisione della

diagnosi e *diagnosi si sentiva...*  
nell'accompagnare la persona nel percorso terapeutico

*“Poi è arrivato il test positivo che ha fugato ogni dubbio. È stato come accendere un faro nella notte”, riferisce un ematologo. E ancora “Mi sono sentito sempre molto tranquillo nei suoi confronti, grazie alla precisione nella diagnosi e nella cura. Non mi sono mai sentito in difetto di qualcosa se non all'inizio per farle*

*capire quanto fosse necessario curarsi. Credo che però, all'epoca, fosse anche per sua predisposizione impossibile trovare un canale di comunicazione. Il negazionismo fa parte di quelle cose che non hanno un razionale e per superarle devi iniziare a razionalizzare”*

E infatti il 58% degli ematologi percepisce lo spaesamento del paziente al momento della diagnosi:

*“Al momento della spaventato e spaesato ma anche molto determinato. Dopo una iniziale sfiducia nella classe medica, per le tante incertezze e i tentativi vani, finalmente stava cautamente riprendendo a fidarsi”.*

La vita con EPN limita il quotidiano del nucleo familiare e talvolta i pazienti si sentono di peso per i loro familiari "...che devono stare sempre al ritmo tuo.

*Le giornate difficili di debolezza e emolisi sono una bruttissima giornata per tutti".*

Passando poi all'impatto sulla vita personale, nel 44% dei casi abbiamo **interruzione** di **hobbies**, attività sportiva e **lavoro**

*"Non posso lavorare perché ci sono giorni buoni che mi sento in piene forze ma la gran maggior parte ho sempre tanto sonno, mal di testa, nausea".*

*Ci imbattiamo quindi nel tema cardine per questa patologia, quello del **limite fisico e metaforico**.*

Il **100%** dei pazienti intervistati riferisce di avere possibilità limitate, come si evince da questo stralcio: *"Potevo fare molte più cose rispetto a quando stavo male,*

*circa tutto. Però non potevo fare alcune cose come le vacanze. Per la mia luna di miele ho fatto "solo" 10 giorni, perché poi dovevo venire a fare la terapia. Ho alcuni amici all'estero ma faccio fatica a vederli andando io da loro, aspetto sempre che vengano qua loro. E comunque quando ho degli appuntamenti lavorativi da prendere, oppure degli impegni devo sempre pensare: " quand'è che vado a fare terapia? " in modo che non sovrapponga l'impegno alla terapia".* Anche i medici ematologi colgono l'importanza per i loro accuditi dell'autonomia nelle narrazioni: ben il 60% dei clinici si sofferma sulle **limitazioni negli spostamenti quotidiani e la necessità di recarsi regolarmente in ospedale per la terapia.** *"Poteva continuare il suo lavoro e coltivare i suoi interessi / non poteva prendere ferie o allontanarsi per più di 10-15 giorni dal*

*nostro centro perché non sempre riuscivamo a garantire una piena e completa assistenza altrove.”*

E infatti gli stessi curanti definiscono il trattamento infusione come **salvezza** e **condanna**, “una catena che lo costringeva a restare attaccato a corta distanza dal nostro centro, vincolandolo sia nel suo lavoro che nella sua vita privata” e riconoscono tra gli obiettivi terapeutici una **migliore qualità di vita** per il loro assistito, con particolare riferimento **all’indipendenza**: “Lui voleva comunque sapere se ci fosse una terapia che le consentiva una maggiore autonomia in modo da potersi permettere una lunga assenza dall’ospedale per motivi personali”.  
Io voglio “Proseguire su questa strada, ottimizzando la schedula dei trattamenti, dandole il massimo della

*libertà possibile.*

*Il mio obiettivo è “garantirgli di continuare una vita quanto più “normale” possibile, in attesa, magari, di poterlo sganciare del tutto dalla assistenza sanitaria”.*

Altro tema che abbiamo poi indagato è la **percezione, da parte del paziente, del tempo delle cure.**

Se nelle manifestazioni **acute** delle malattie la diagnosi è un **rito di passaggio** e l’obiettivo è **ripristinare** lo stato del paziente e riportarlo a **prima** della malattia, un malato **cronico**, allo stato di prima del morbo, non tornerà mai **più.**

Per un malato cronico l’ospedale non è lo spazio della cura e della **risoluzione** del problema ma lo spazio del **contenimento.**

L’ospedale allora smette di essere uno spazio e diventa un **processo** e il tempo diventa **un’attesa.** Il paziente cronico è un paziente **perpetuo** e il **tempo non gli appartiene.**

Imparare ad aspettare diventa quindi la prima strategia di sopravvivenza.

*“Il tempo delle cure era quello necessario. A nessuno piace stare ore e ore all'ospedale, a fare delle terapie o anche solo ad aspettare tra una visita e l'altra, oppure aspettare i risultati degli esami per poi fare la visita, ma si fa ciò che è necessario. Ci si porta dietro un libro o si gioca al telefono, insomma si passa il tempo.”*

*“Il tempo delle cure in principio era "piacevole/soddisfacente" in quanto per me era un pieno di energia in arrivo.*

*Tuttavia, era faticoso e limitante per via della cadenza troppo serrata tra le somministrazioni da fare sempre nella stessa struttura cittadina”.*

*Grazie alle nuove possibilità terapeutiche si aprono, però, **nuovi scenari.***

*Dalla narrazione di un caregiver:*

*Il tempo delle cure è cambiato recentemente. Si è dilatato fortunatamente. Da terapie ogni 12 gg siamo passati a terapie con cadenza di 8 settimane. Una vera e propria fantastica rivoluzione! Stiamo ancora valutando i risultati della qualità del cambio di strategia, ma è assolutamente promettente”.*

Per il 55% dei pazienti **il tempo delle cure è, oggi, migliorato.**

*“Ho più tempo per me”.*

E proprio grazie al dilazionamento delle somministrazioni il paziente ha, oggi, *“raggiunto una discreta indipendenza e autonomia”*, come riferisce questo ematologo.

Rispetto al proprio percorso terapeutico afferma *“Sono contenta che nel tempo ci siano state continue evoluzioni e novità: è una speranza per il futuro. Sicuramente le terapie sono migliorate nel tempo da quando ho iniziato io”.*



The background is an abstract composition of various shades of blue and teal, overlaid with intricate, golden, wavy lines that resemble marbled paper or a topographical map. The overall effect is textured and artistic.

***LE NARRAZIONI DELLE  
PERSONE CON EPN***

## Nella mia testa la mia malattia è come un fantasma che mi segue

Uomo - 25 anni

**Io prima della malattia** stavo spesso male, ogni 3-4 mesi mi ritrovavo al pronto soccorso con forti dolori e non riuscivo nè a studiare nè a lavorare con costanza. Questa situazione è durata per 4-5 anni ed è stata piuttosto limitante anche gli amici, perchè ogni 3-4 mesi io sparivo 2 settimane per malattia. Era limitante per lo studio in cui rimanevo indietro e poi dovevo recuperare, per poi ammalarmi nuovamente. Era limitante nella famiglia perchè i miei genitori ovviamente non erano contenti di vedere il proprio figlio che ogni 3-4 mesi sta male e va al pronto soccorso. Nel periodo da quando avevo 5 anni fino a 10 anni ho avuto un fortissimo abbassamento di piastrine e globuli bianchi, per poi tornare normale a 10 anni.

In quel periodo ho fatto moltissimi esami ma nessun dottore capiva cos'avevo. Poi a 16 anni ho cominciato a stare male ogni 3-4 mesi finchè non ho cominciato la terapia. Una delle innumerevoli volte che sono stato al pronto soccorso, mi hanno fatto un'ecografia addominale per capire perchè avevo male e hanno visto che avevo il fegato grosso, gonfio quasi il doppio del normale. A quel punto mi hanno ricoverato in ospedale per un paio di mesi. **Quando mi hanno ricoverato in ospedale** nella mia piccola città mi hanno tenuto 1 mese in osservazione facendomi molti esami, ma i dottori non riuscivano a capire quale malattia o problema avessi. Mi hanno spostato in un ospedale più grande e lì in 2 giorni hanno capito che avevo una malattia particolare, la Sindrome di Budd Chiari. Mi hanno operato perchè avevo le 2 vene portali chiuse al 100% e una vena portale chiusa al 70%.

Mi hanno inserito una TIPS, una piccola vena di "plastica" e ho cominciato una terapia scoagulante. In seguito mi hanno fatto diversi prelievi del sangue per capire come mi fosse arrivata questa malattia.

Dopo 1 mese mi hanno dato appuntamento con un ematologo, in quanto avevano capito che la mia prima malattia mi era stata data dall'Emoglobinuria Parossistica Notturna.

**Quando ho ricevuto la diagnosi di Emoglobinuria Parossistica Notturna mi sono sentito** sollevato.

Erano anni che non stavo bene, e nessun dottore riusciva a diagnosticarmi ne una malattia ne una cura. Poi sono stato 2 mesi ricoverato e mia moglie mi ha aiutato moltissimo. Mi teneva sempre "su di morale" e mi stava sempre accanto. Ero preoccupato perchè i dottori mi avevano curato per il momento, ma non riuscivano a capire come mi fossi ammalato e che cosa avessi.

Mi sembrava di combattere contro qualcosa che non ha



volto, che non ha nome, che non sapevo riconoscere. Invece poter finalmente dare un nome al mio nemico, alla mia malattia, poterla affrontare e riconoscere, sapere come comportarmi e come combatterla mi ha dato nuova energia. Da quando ho cominciato la terapia **il mio corpo...** sembra rinvigorito come non era mai stato. Fin da piccolo sono sempre stato cagionevole di salute, quando era periodo di influenza io la prendevo sempre. Quando c'era un virus in giro io lo prendevo sempre. Mi ammalavo tutti mesi e i dottori mi dicevano che avevo le difese immunitarie basse ma non c'era nulla da fare. E così anche quando sono cresciuto.

Non riuscivo a stare 3 mesi senza ammalarmi. Invece da quando ho cominciato la terapia mi ammalo 1 volta ogni 2-3 anni. E' fantastico. Mi sembra di vivere molto di più. **Con le persone vicine...** mia moglie mi è sempre stata vicino e mi ha dato tantissima forza ed energia e coraggio per andare avanti, probabilmente senza neanche accorgersene. Per 2 mesi di ospedale ogni giorno lei era alle 7 di mattina da me fino a mezzogiorno, poi dalle 17 alle 20, e poi il mattino dopo. Abbiamo visto moltissimi film e nelle ore in cui non c'era lei ero più "mogio", triste abbattuto. Però lei era molto più preoccupata di me per la mia salute, lei come i miei genitori, tutti estremamente preoccupati per me. . E io davanti a loro dovevo sempre sembrare in forma, pieno di energia, come se tutto andasse bene, per cercare di tenerli un po' su di morale. I miei genitori purtroppo non mi sono stati molto "d'aiuto", la

maggiorparte del tempo erano preoccupati e si davano la colpa, pensando erroneamente che fosse colpa loro. E qualunque cosa gli dicessi io o i dottori non ascoltavano. Li mi sarebbe piaciuto che loro aiutassero me a darmi energia, invece è successo il contrario. Quando mi hanno diagnosticato l'EPN penso che sarebbe stato utile farmi parlare qualche volta con uno psicologo, e magari avrebbe aiutato anche i miei genitori parlare con uno psicologo. Agli amici ho detto che non stavo bene ed ero all'ospedale, sono venuti a trovarmi 1 o 2 volte ma sono una persona riservata, e non ho cercato persone più lontane. **Nelle mie attività quotidiane** da prima della diagnosi a dopo la diagnosi è cambiato poco. Sicuramente sono contento di non ammalarmi più spesso come prima della terapia. Purtroppo da quando ho cominciato la terapia spesso sono andato all'ospedale per fare varie e

svariate visite, giustamente fatte per la mia salute, e questo mi ha portato via molto tempo, ma per la salute si fa volentieri. **Potevo** fare molte più cose rispetto a quando stavo male, circa tutto. Però **non potevo** fare alcune cose come le vacanze. Per la mia luna di miele ho fatto "solo" 10 giorni, perchè poi dovevo venire a fare la terapia. Ho alcuni amici all'estero ma faccio fatica a vederli andando io da loro, aspetto sempre che vengano qua loro. E comunque quando ho degli appuntamenti lavorativi da prendere, oppure degli impegni devo sempre pensare: " quand'è che vado a fare terapia? " in modo che non sovrapponga l'impegno alla terapia.

**Le cure...**sono state molto efficaci, dato che da quando le faccio sto benissimo. I primi dottori che mi hanno visitato quando ancora non mi era stata diagnosticata la malattia sembravano persone a cui sfuggiva qualcosa, cercavano di ", la

studiarmi ma non riuscivano a venirne a capo. Invece **i dottori** che mi hanno diagnosticato tutte le malattie e che mi stanno curando sono estremamente competenti, anche se alcune volte mancano di un po' di tatto. Come quando mi è stata spiegata per la prima volta la mia malattia, in modo veloce, come se fosse una cosa normale.

Evidentemente per un dottore che vede decine, centinaia di pazienti è sempre uguale, ma per chi sta dall'altra parte non è così. Il personale infermieristico è sempre stato da questo punto di vista molto gentile e collaborativo. **Il tempo delle cure** era quello **necessario**. A nessuno piace stare ore e ore all'ospedale, a fare delle terapie o anche solo ad aspettare tra una visita e l'altra, oppure aspettare i risultati degli esami per poi fare la visita, ma si fa ciò che è necessario. Ci si porta dietro un libro o si gioca al

telefono, insomma si passa il tempo. **Oggi mi sento** bene, non mi ammalo mai e faccio una vita che definisco volentieri normale. **L'Emoglobinuria Parossistica Notturna è** una malattia che mi è stata diagnosticata e che mi accompagna, ognuno ha i proprio "problemi" che si porta dietro, e questo è il mio. **Oggi mio corpo** non è mai stato meglio. **Le persone vicine oggi** mi chiedono tutte le volte come va la terapia, si preoccupano che io stia bene ma è tutto ok. Sono sempre io a dover tranquillizzare gli altri. **Con gli altri fuori** faccio finta di nulla, quasi nessuno sa che ho l'EPN ma tutti sanno che prendo un farmaco anticoagulante in modo che se mi faccio male o dovessi avere un incidente chiunque mi conosca possa riferirlo ai dottori.

**Le mie attività:** lavoro normalmente e vivo la mia quotidianità tranquillamente. Aspettiamo un figlio e siamo pieni di impegni, stando sempre attenti a fare la terapia in tempi giusti. **Oggi posso** fare tutte le cose "tranquille", non posso buttarmi da un aereo con il paracadute o fare bungee jumping o altre cose più "pericolose" che mi piacerebbe fare ma pazienza. **Le cure oggi** vanno bene, continuo a fare regolarmente terapia e sto bene di salute. Con i dottori che mi seguono c'è un certo "feeling" motivo per cui dopo averli conosciuti meglio mi ci trovo a mio agio, ci vediamo in giro per l'ospedale e ci salutiamo anche nei corridoi e per qualsiasi necessità gli scrivo e mi rispondono in tempi rapidi. Con il personale infermieristico a volte mi trovo bene a volte un po' più in difficoltà perchè cambia spesso, ma non è

**un problema per me. Il tempo delle cure oggi è**

quello che mi dicono i dottori, e come durata va bene. Invece il quando fare le cure, al mattino presto, a metà giornata, nel tardo pomeriggio...

Spesso non ci troviamo d'accordo e ci sono delle problematiche.

Ripensando al percorso di cura mi sento fortunato, se fossi nato 30 anni fa con questa malattia sarei morto. Invece oggi esiste la terapia per bloccare la malattia e non peggiorare, ottimo.

Sicuramente nel mio percorso di cura ci sono visite con dottori che non hanno capito nulla e visite con dottori bravissimi. Ma questo è

un problema generale dell'Italia. **Raccontare la mia esperienza è stato** liberatorio, soprattutto a qualcuno che non conosci e che non avrà mai occasione di relazionarsi con i propri cari vicini, in modo da poter essere più sinceri e realistici, dando la possibilità di sfogarsi.

**Per me l'EPN è come un essere umano alla "catena" (ma non incattivito del tutto)**

**Prima della malattia** bei tempi! Ero un buon sciatore con vocazioni agonistiche, braccino felice a tennis (anche qui con qualche velleità agonistica), viaggiatore, sognatore, eccellenti risultati universitari, borsa di studio per corsi universitari negli US, una bella e serena famiglia di persone positive, Vigile del fuoco volontario (servizio militare espletato regolarmente), una fidanzata fantastica in tutto e per tutto.

Insomma...tutto bene. **Però** non tutte le ciambelle nascono col buco! A 25 anni nel corso di Leva del servizio a Roma decido per la prima volta di donare il sangue.

Dopo un giorno mi chiamano e mi dicono che ho una licenza straordinaria per rientrare a casa a seguito della donazione, ma mi suggeriscono caldamente di farmi visitare dal mio medico curante e di farmi fare nuove analisi del sangue

sangue perchè hanno scoperto dei valori di transaminasi molto elevati. C'è da dire che in famiglia c'erano soggetti affetti dalla sindrome di Gilbert. Al rientro provvedo, ma tutto sembra sotto controllo. I medici che successivamente mi visitarono a EPN conclamata dissero che forse questo episodio poteva essere stato un primo impercettibile segno predittivo di ciò che stava per abbattersi su di me (ipotesi ex-post). Due anni più tardi tuttavia mi trovavo a perdere 1 gr di Hb al mese (da valori medi di Hb che prima si aggiravano sui 12,5gr.) Un ematologo clinico, dopo alcune analisi mirate, referta la mia patologia (con valori di Hb ancora in norma!) come una **malattia rara del sangue** che andrà gestita nel tempo con molta attenzione in quanto rischiosa per la vita. È però ottimista - per sue esperienze pregresse - e ci dice di avere fiducia..

La qualifica - con un minimo di colore - a seguito di una mia richiesta di estrema chiarezza sia nella diagnosi che nella prognosi (n.b. aspettavo il primo figlio mentre mio padre era malato terminale) come una patologia a doppia R (**Rara e Rognosa**)

Definizione che sarà poi certificata purtroppo dal decorso della mia patologia. **Per capire cosa accadesse** mi sono rivolto prima al medico curante, poi - su sua brillante precoce intuizione - ad un eccellente ematologo clinico della mia città. Medico di enorme competenza, empatia e - rarità nel campo - di una umiltà unica. Tanto eccellente clinicamente, quanto generoso e chiaro per un neofita dell'ematologia quale ero allora. Si qualificò come un modesto medico di provincia con qualche esperienza di pazienti di EPN e ci indirizzò verso altri centri di specializzazione a suo dire molto più avanzati per la cura dell'EPN.

Seguì i suoi consigli e andai. Trovai un altro bravo come lui (ma purtroppo non posso dire lo stesso del suo staff medico.

Probabilmente composto da ricercatori sopraffini, ma dalle scarsissime qualità umane e abilità nel follow-up del paziente. Non dico qui altro per non essere sgradevole quanto loro nei miei confronti). I risultati furono scoraggianti e a consuntivo direi nulli se non peggiorativi. Tanti tentativi "su cavia umana", zero risultati, anzi in ultimo mi lasciarono di fatto allo sbando, senza informazioni, non vedendo risultati dai tentativi fatti. Per fiducia mi affidai a loro, poi una volta capito che l'eccellenza era ben lontana in questi campi, li salutai per pura mia cortesia. Dopo questa brutta esperienza tornai quindi dal mio ematologo e da lui - con lui e poi successivamente con un suo allievo degno del Maestro, iniziò un lento recupero interrotto dall'insorgenza di una Sindrome di Budd-Chiari.

Da quel momento lo staff medico fu implementato da medici dei trapianti e angiologi. **Quando ho ricevuto la diagnosi di Emoglobinuria Parossistica Notturna**, mi sono sentito perso, incredulo e molto sfortunato. Non riesco a capire cosa mi fosse successo dato che l'eziologia era (ed è) sconosciuta. Poi nel tempo ho capito che dovevo combattere e, per questo, studiare la malattia, studiarla attentamente nei miei sintomi e nelle mie risposte soggettive per essere attivo nella collaborazione con i medici che mi curavano. **Il mio corpo** ha progressivamente perso colpi. La progressiva perdita di energia complessiva dell'organismo ha impattato sulle mie attività giornaliere, sulla mia psiche. Il colore sempre più accentuato giallo del mio corpo - negli occhi prima, sulla pelle dopo - mi ricordava giornalmente l'avanzare del problema. Credevo di aver toccato il fondo quando chiunque mi vedesse (medici in testa)

mi domandava se mi fossi fatto vedere da uno bravo, ma non era così. L'impatto più duro psicologicamente non fu questo, ma vedere che **il mio corpo** espelleva liquidi sempre più colorati e scuri. Il sonno ristoratore divenne un miraggio, un nuovo timer biologico alle 6:00 della mattina mi portava sempre alla sveglia e ad andare ai servizi. Tutt'oggi resta così ahimè. Per chiudere, l'arrivo di quello che poteva essere il colpo definitivo. Chiusura per trombosi multiple delle vene sovraepatiche in un brevissimo ed inaspettato lasso di tempo. Nessuno capiva il perché di una tosse persistente. Analisi in norma (mia). Se la vera sofferenza prima era prevalentemente psicologica, con questo ho conosciuto il vero dolore e il deperimento per mesi. Il fisico (amo pensare che fosse ben allenato dagli eventi precedenti) ha reagito, ma deve molto a bravissimi medici specialisti che mi hanno "adottato" al tempo. Pochi, ma determinati e risk takers di competenze sopraffine.

**Il corpo poi, con l'arrivo della prima cura**, ha iniziato a vedere di nuovo "luci e colori" che non apprezzava da tanto tempo. Con le persone vicine il pessimismo e una "rabbia silente" ha pervaso casa inizialmente, ma non me lo potevo permettere da figlio, padre e marito. Così ho combattuto, dissimulato normalità, continuando a lavorare e studiare, ma non bastava. **Mia moglie** è stata un dono ricevuto da lassù, ne sono certo. Sapevano che c'era da sostenermi e "nel mio disegno" hanno infilato lei...la mia caregiver oggi la chiamano. Il lavoro combinato alla malattia e ai suoi esiti mi portò pure ai miei limiti psichici, ma risolsi. La fase più dura da superare fu tuttavia l'evento severissimo e improvviso sul fegato. È stato lo stress test della mia vita fino ad ora. Durissimo. Non credevo di farcela. Qui il mio stretto nucleo familiare, un caro amico cardiologo e il mio ematologo mi hanno tratto in salvo. Piano piano, con tutte le cautele. Sopportando i miei sfoghi nel dolore ed enfatizzando ogni irrilevante miglioramento, aiutandomi a ricevere le prime cure mirate

appena giunte sul mercato. Dopo un po' i famigliari e gli amici sapevano indicativamente ciò che mi stava accadendo e si limitavano a chiedere aggiornamenti. I parenti medici mi aiutavano a capire i pro e contro delle proposte degli specialisti, ma potevano fare ben poco anche loro. Che ad un certo punto fossi in un limbo da fin di vita nessuno lo sapeva. Solo io mia moglie e "i miei" medici di fiducia. Davo pochissime informazioni di me. Ero stanco nel farlo, a che pro? Discorso a parte merita la relazione con il mio/i miei mondo/i professionale/i. Non pesanti, ma duri e impietosi come tanti. Mondi in cui non è ammesso non spingere sempre e dove non ci si può fermare per proseguire nella carriera (carriera non di frivola ambizione personale, ma per vivere bene in famiglia). Inutile credo precisare la fatica fatta per stare al passo con gli altri colleghi e con i lanciati e agguerriti "giovani" funzionando io "a due o tre cilindri appena".

Non ho mai spiegato nulla di me in dettaglio, ma lavorato, lavoravo e lavorato...talvolta con questa piccola soddisfazione. E' già un sogno così. Ahh se si potesse mettere l'EPN a curriculum come "handicap" e trarne punteggi aggiuntivi (passatemela questa!!) **Nelle mie attività** ho messo la speranza e la cattiveria di chi non ci sta. La costanza è stata la mia forza. Ho fatto con me stesso finta di non fare fatica più degli altri e di stare bene; a consuntivo. All'inizio inizio potevo sognare una remissione spontanea dopo qualche anno (sapevo di sparuti casi di questo genere), poi mi convinsi che dovevo resistere e che la medicina (forse) avrebbe trovato qualche rimedio nel tempo.

Devo ammettere che sull'EPN ero diventato uno studente/paziente decisamente ferrato e trasmettevo dati utili e puntuali ai "rapitori". Per non parlare della mia "doppietta di rarità" ovvero EPN con Budd-Chiari...qui arrivarono anche gli specializzandi vogliosi di diventare sopraffini ecografisti.

Spero di aver involontariamente aiutato anche solo uno di loro a fare una diagnosi precoce di EPN o di Budd-Chiari. **Non potevo** rinunciare a vivere la mia vita. **Non potevo** fare ferie/vacanze come tutti gli altri. Ciò che mi stava salvando la vita (la terapia) era una catena corta (al massimo dodici anelli/giorni tra le terapie) attaccata al mio ospedale. Per quasi tre lustri è stato così. Ogni periodo di vacanza non poteva per sicurezza superare i 10 gg consecutivi. Ne avrei avuto bisogno come l'aria, ma la disciplina e l'inevitabilità mi ha fatto sopportare.

Ciò mi ha però cambiato la vita. Da viaggiatore sono diventato uno stanziale lavoratore. Poco male, siamo qui a narrare. La paura nei cambi di terapia è stata forte ma devo dire che il mio ematologo mi ha presentato sempre ogni passaggio in modo chiaro, sempre evidenziando rischi e benefici e mai facendosi prendere dalle novità ma valutandole con la sua competenza e insieme a me. Ma i curanti non sono solo i signori medici. Ho avuto la fortuna di incontrare in questi 5 lustri una **moltitudine di infermieri, ausiliari eccezionali**. Non lo scrivo gratuitamente, credetemi. Ho passato tanto tempo al mio DH ematologico e oncologico, per tanti anni consecutivi. Chi non vive per sua fortuna l'ospedale non sa. Io l'ho capito in tutte le sue sfumature negli anni. Ho visto la complessità del lavoro che svolgono, le responsabilità, la fatica fisica e gestionale, il dolore che provano talvolta.

Per noi malati e l'empatia offerta soprattutto a giovanissimi (distrutti e impauriti dalle diagnosi e dalle terapie) e ad anziani (spesso persi dentro se stessi).

Per questo sono rimasto amico di alcuni di loro oggi in pensione o occupati in altre mansioni, hanno fatto parte della mia cura.

### **Il tempo delle cure in principio era**

"piacevole/soddisfacente", per me era un pieno di energia in arrivo. Tuttavia, era faticoso e limitante per via della cadenza troppo serrata tra le somministrazioni da fare sempre nella stessa struttura cittadina. Poco remunerativo in termini di Hb una volta entrati a regime di assunzione continuata, ma pur sempre un "pieno" fantastico. Con il recente arrivo di una nuova terapia ho scoperto - dopo una iniziale paura che non funzionasse bene come la precedente - nuove sensazioni e un nuovo grado di libertà che attendevo da decenni..

Sono però ancora in fase di studio degli effetti su di me, prima di intraprendere scelte di maggiore libertà nei miei spostamenti. In termini di Hb per ora constato anche un modesto incremento.

**Oggi mi sento** un soggetto con molte esperienze vissute con l'EPN. In qualche misura un sopravvissuto rispetto a ciò che scrivevano a metà degli anni '90 i principali testi di ematologia in merito all'aspettativa di vita media. Mi sento pronto a chiudere il capitolo EPN della mia vita come è stato fino ad ora e ad aprirne uno nuovo grazie a nuove terapie.

Mi sento tuttavia ancora insicuro per il futuro in quanto non avendo certezze sugli effetti a lungo termine di patologia e cure sul mio organismo (in quanto sono un soggetto affetto da patologia rara) devo ancora stare in guardia. L'esperienza con la S. di Budd-Chiari ha lasciato il segno. Arrivò all'improvviso quando stavo complessivamente bene e con un discreto quadro ematologico. **Oggi l'Emoglobinuria Parossistica Notturna** è una malattia Rara e Rognosa (RR). Oggi, forse, non così tanto come in passato soprattutto per i più giovani (e per loro fortuna) grazie a diagnosi precoci e a modelli diagnostici esperienziali più efficaci.

Ma per me lo è stata e lo è. Il mio corpo oggi resiste e reagisce per ora bene ai cambiamenti ciclici. **Con le persone vicine...**sempre meglio. **Con gli altri fuori...**se ne parla sempre meno. Nelle mie attività faccio sempre fatica, ma meno dell'esordio della patologia chiaramente. Mi ha limitato moltissimo in termini di produttività e di possibilità di esperienze di studio e lavoro all'estero. Queste ultime sarebbero state per me determinanti. Spero di recuperare. I miei obiettivi comunque li sto raggiungendo e per questo ringrazio ogni giorno qui e in alto . **Oggi posso** fare tutte le cose "tranquille". Non posso buttarmi dal paracadute o fare bungee jumping o altre cose più pericolose che mi piacerebbe fare, ma pazienza. **Le cure oggi** vanno bene, continuo a fare regolarmente terapia e sto bene di salute. **Con i dottori che mi seguono** c'è un certo feeling, motivo per cui dopo averli conosciuti meglio, mi ci trovo a mio agio, ci vediamo in giro per l'ospedale e ci salutiamo.

anche nei corridoi e per qualsiasi necessità gli scrivo e mi rispondono in tempi rapidi. Con il personale infermieristico a volte mi trovo bene a volte un po' più in difficoltà perchè cambia spesso, ma non è un problema per me. **Il tempo delle cure oggi è** quello che mi dicono i dottori, e come durata va bene. Invece il quando fare le cure, al mattino presto, a metà giornata, nel tardo pomeriggio. Spesso non ci troviamo d'accordo e ci sono delle problematiche. **Ripensando al percorso di cura** direi che sono stato fortunato fino ad ora. Spero di continuare così. **Per il domani...**non v'è certezza! Incrocio le dita come facciamo poi tutti. Questo accomuna gli EPN ai NON EPN. **Nel condividere la mia esperienza mi sono sentito...** io bene, voi? Grazie!-

## **Nonostante tutto il mio corpo è forte!**

Donna 35-39

### **Io prima della malattia ero**

una giovane come i miei coetanei: avevo la forza e la voglia di intraprendere avventure o provare sperienze nuove, non mi preoccupavo mai del "ce la farò a fare questo? Avrò le forze x finire la passeggiata? Riuscirò ad arrivare fino a li?" Non ho mai dovuto fare i conti con energie e forze limitate prima di iniziare a fare qualcosa, o al solo pensiero di farla! **Poi** ho avuto un paio di episodi "febrili" riconducili a banali influenze, ma che a me avevano causato conseguenze "strane" io "sospette pancreatici" con conseguenti ricoveri ospedalieri. Probabilmente io inizialmente non mi sono resa conto della possibilità di avere qualcosa "di grave, serio, preoccupante"; la spensieratezza della mia giovane età mi faceva preoccupare solo del "stare bene in fretta" e tornare quanto prima a casa dall'ospedale. ,

Mi rendo conto solo ora che sono cresciuta da questa cosa...e forse è stato meglio così. **Per capire cosa accadesse** ho girato diversi ospedali della mia zona, visite specialistiche varie. Purtroppo nessuno ha messo in conto l'EPN nelle indagini che decideva di eseguire: mi sono sentita dire "è l'età dello sviluppo, le passerà da sola", "prova a mangiare più insalata o comunque verdura a foglia verde" e varie altre cose assurde (da medici). Ad un certo punto ho incontrato (tramite amicizie del sostituto del medico di base) il mio primo angelo custode: senza vedermi neanche in faccia (solo leggendo le analisi effettuate fino a quel punto) questo bravo medico ha deciso di iniziare a ricercare questa mia patologia, confermandomi qualche tempo dopo la diagnosi. **Quando ho ricevuto la diagnosi di Emoglobinuria Parossistica Notturna** non ho saputo bene come reagire. Mi sono pietrificata, volevo trattenere le lacrime. Stordita, non capivo bene cosa stava succedendo.

All'epoca non esistevano terapie ufficiali. La prima sarebbe entrata in commercio solo qualche mese dopo. **Il mio corpo era** esile e agile. La mia carnagione quasi olivastra, mi abbronzavo senza problemi di scottature.

Avevo energia per fare tutto. **Con le persone vicine** sono sempre stata trasparente, raccontando cosa mi sentivo e cosa mi stava succedendo, spesso purtroppo non trovando l'appoggio e il consiglio che cercavo. Forse inizialmente neanche io mi rendevo bene conto di cosa stessi vivendo. **Sono sempre stata una persona riservata:** non do confidenza a chi non conosco. Quando acquisivo un pò di confidenza, mi sono confidata con qualcuno e la maggior parte delle volte però sono rimasta delusa. **Fino a prima della diagnosi avrei potuto fare qualsiasi cosa,** o almeno ora credo fosse così. **Avrei potuto tutto,** o quasi, almeno per quanto riguarda la forza!

Ho incontrato un sacco di medici che non sapevano nemmeno dell'esistenza della mia malattia che prescrivendomi medicinali (x altre cose da curare) mi davano zero fiducia. **Il tempo delle cure era lungo e noioso**

**Oggi...** alti e bassi. **L'EPN è una** patologia cronica che mi accompagna da 17 anni, con la quale spesso mi sono dovuta confrontare. **Il mio corpo nel tempo è cambiato.** La mia pelle è cambiata, il mio colorito è cambiato. **Anche se talvolta difficile da accettare con il tempo ho imparato a volermi più bene: dopo tutto quello che ha passato e con tutti i farmaci che ho assunto e sto continuando ad assumere il mio corpo è forte!** **Bisogna capire quanto raccontare a chi ti sta vicino: ognuno ha una propria sensibilità e chi ti vuole davvero bene potrebbe soffrire più di te a sentire che stai male, che vivi un disagio. Vivere una malattia in prima persona è diverso da "vivere ..**

**con qualcuno ammalato". Spesso le persone a noi vicine si sentono impotenti nel non poterci aiutare in qualche modo. Ho imparato che a volte certe cose vanno "raccontate addolcite", o non nel dettaglio. Altre cose invece, come sensazioni e alcuni pensieri, devono restare personali.**

Con il tempo ho capito che non tutti alla domanda "come stai?" sono interessati alla tua risposta. La mia malattia per me è qualcosa di troppo serio per parlarne con chiunque. La maggior parte della gente non è interessata, o non capisce la serietà della situazione. **Nelle attività** devo sempre fare i conti con dei limiti. Prima di decidere di fare qualsiasi cosa mi chiedo sempre "ce la farò?? Non sarò troppo stanca?" **Posso** tante cose, ma non tutte. E questo continuo dover fare i conti con le limitazioni talvolta è pesante. Ho incontrato medici e infermieri stupendi: alleggeriscono la pesantezza di certi momenti, ti fanno sentire coccolato e in piena sicurezza.

**Il tempo delle cure è** lungo, ma ho imparato a viverla diversamente: un momento dedicato a me. Mi fermo sempre al bar per una colazione, se ne ho voglia di ritorno dall'ospedale mi fermo in qualche negozio per svagarmi un pò e prendermi del tempo per me. Oppure torno a casa e mi riposo, una bella passeggiata con il cane: quello che ho voglia di fare.

**Ripensando al percorso** sono contenta che nel tempo ci siano state continue evoluzioni e novità: è una speranza per il futuro. Sicuramente le terapie sono migliorate nel tempo da quando ho iniziato io. **Per il domani** mi auguro di avere la possibilità di provare una terapia che funzioni perfettamente anche su di me!

**Ho partecipato volentieri e con curiosità a questo progetto. Credo che raccogliere i vari punti divista sia una bella iniziativa, non vedo l'ora di leggere il resoconto.**

## **Per me l'EPN è debolezza**

Uomo

**lo prima della malattia** potevo fare qualsiasi lavoro e sforzo, camminare velocemente, correre, in montagna affrontare salite di qualsiasi tipo e difficoltà, al mare nuotare a lungo anche in mare mosso. **Poi è successo che** tutto è diventato difficoltoso, faticoso, a volte impossibile.

**Per capire cosa accadesse** mi sono rivolta all'Ambulatorio di Ematologia \*\*\* del Policlinico di \*\*\*. **Quando ho ricevuto la**

**diagnosi di EPN mi sono sentito** da una lato soddisfatto per aver compreso le cause dei problemi, dall'altro preoccupato per l'incertezza dell'efficacia della cura prospettatami. **Il mio corpo era** debilitato. **Con le persone vicine** ero meno collaborativo e più irritabile. **Con gli altri fuori** idem. **Nell'attività fisica** dovevo limitare gli sforzi fare tutto più lentamente. **Potevo** fare ridotta attività motoria, camminare non velocemente, sollevare pesi leggeri. **Non potevo** più fare quello descritto al punto 5. **Le cure,** domestiche e/o ospedaliere

erano lunghe. **I curanti erano** tranquillizzanti ed esaurienti nell'espone rischi/benefici delle terapie. **Il tempo delle cure era** lungo, specialmente in ospedale quando ai prelievi ematici si aggiungeva la visita ambulatoriale seguita dalla necessità di trasfusione. **Oggi mi sento** più tranquillo, meno affaticabile, ma pur sempre limitato nelle attività. **L'EPN è** una malattia che ti condiziona anche psicologicamente. **Il mio corpo** reagisce abbastanza bene alle cure ma, per la concomitanza di altri problemi, l'efficacia delle stesse è limitata nel tempo e bisogna ricorrere sempre alle trasfusioni. **Con le persone vicine** sono più collaborativo. **Nelle attività oggi** posso fare qualcosa in più, avendo cura di non espormi a rischi di infezioni batteriche o altro, data la carenza di difese immunitarie .

**Oggi** posso svolgere le attività più agevolmente, ma non posso fare comunque quello descritto al punto 5. **Per quanto riguardale cure devo** iniziare una nuova cura sperimentale. **I curanti** sono sempre tranquillizzanti ed esaurienti.

**Il tempo delle cure** dovrebbe ridursi se la nuova cura riuscisse a limitare la frequenza delle trasfusioni.

**Nel mio percorso** ho iniziato con una cura somministrabile esclusivamente in ambito ospedaliero, poi a una cura domiciliare che richiedeva un tempo prolungato; la nuova cura richiederà tempi brevissimi di assunzione. Perciò il mio percorso, inizialmente difficoltoso, è divenuto più agevole. **Per il domani** spero che la nuova cura riesca a stabilizzare meglio i livelli di emoglobina, limitando la frequenza delle trasfusioni, e non riduca le difese immunitarie.

***Nel raccontare la mia esperienza spero di essere di qualche utilità***

## Per me l'EPN è come un deserto

Donna - 44

**Io prima della malattia ero** una ragazza attiva, allegra, positiva.

Facevo università, sport e una vita sociale. **Poi è successo che**, con la diagnosi, ho smesso di studiare, sono diventata una ragazza chiusa, ansiosa e molto triste.

**Per capire cosa accadesse** sono andata al pronto soccorso perché sentivo forti dolori allo stomaco, alle gambe ed ero piena di puntini rossi su tutto il corpo. Mi hanno fatto un emocromo i valori ematici erano tutti bassi e la mattina dopo mi hanno fatto una biopsia al midollo.

**Quando ho ricevuto la diagnosi di Emoglobinuria Parossistica Notturna** ho iniziato ad avere attacchi di panico e pensavo che era la fine. **Per quanto riguarda il corpo**, trovo sia molto difficile e complicato vivere con EPN perché mi sento sempre stanca, ho sempre sonno...faccio fatica a finire le semplici attività e non riesco ad avere una vita sociale normale perché ho sempre paura, paura di tutto di peggiorare di morire di fare soffrire chi mi sta accanto.

Inoltre, la vita con EPN **limita parecchio il quotidiano del nucleo familiare**...devono stare sempre al ritmo tuo. Le giornate difficili di debolezza e emolisi sono una bruttissima giornata per tutti. È molto complicato perché ci sono giorni che stai bene sembra quasi che sei una persona sana e puoi fare " tutto" poi dal nulla hai un crollo. **Con gli altri fuori** tento di far trasparire positività, leggerezza e non essere un peso ma le mie paure per la mia salute sono così tante che sono sempre più chiusa.

Frequento poche persone. **Non posso** lavorare perché ci sono giorni buoni che mi sento in piena forze ma la gran maggior parte ho sempre tanto sonno, mal di testa e nausea. Negli ultimi cinque anni la situazione è peggiorata.

**Prima della malattia ero** molto giovane vent'anni ero attiva molto studiosa ero una sportiva ma ora anche una camminata è faticoso. **Le cure e i curanti** con il \*\*\* ho avuto un miglioramento ma.

sono iniziati i problemi con le vene quindi era complicato perché mi veniva la flebite poi ho cambiato cura ho iniziato il \*\*\* che mi ha peggiorato tantissimo la qualità di vita ho sempre stanchezza debolezza anche quando l' emoglobina è "buona". La mia dottoressa ha sempre cercato di aiutarmi con la richiesta di nuovi farmaci. Mi sento molto benedetta per essere seguita da una dottoressa umana e molto competente. **Il tempo delle cure era** sempre stato corto, il problema era che con me ha funzionato il \*\*\* e solo per un po' di anni . La mia emoglobina non è mai stata normale. **Oggi mi sento** preoccupata perché il \*\*\* mi ha peggiorato tanto fisicamente e psicologicamente ma sono felice per l' arrivo del farmaco orale. **L'Emoglobinuria Parossistica Notturna è...**un deserto infinito. Il mio corpo oggi è provato al limite. Con le persone vicine... mi sento un peso.

**Con gli altri fuori cerco** di fare finta che sto bene. Nelle mie attività non posso lavorare come pasticcera...ci ho provato ma era troppo pesante.

Mi sono sempre sentita spaventata e per questo sono molto credente e cerco di vivere per la fede. **Per quanto riguarda il tempo delle cure** oggi, le terapie sono brevi quando mi trovano facilmente la vena.

**Ripensando al percorso di cura** ho fatto passi avanti anche se piccoli. **Per il domani spero** che possano trovare la cura.

***Nel condividere la mia esperienza mi sono sentita felice***

**Io prima della malattia ero** una persona normale, un uomo nel pieno dell'attività lavorativa e impegnato nella vita sociale.

**Poi è successo che...** nel mese di marzo di quasi vent'anni fa sono stato male, avvertendo i seguenti sintomi: stanchezza, spossatezza, sonnolenza, avendo degli episodi febbrili.

**Per capire cosa accadesse** mi sono rivolta ovviamente al medico di base che ha predisposto il mio primo

ricovero in ospedale. A questo ricovero se ne sono succeduti altri.

**Quando ho ricevuto la**

**diagnosi di Emoglobinuria**

**Parossistica Notturna,** mi sono sentito gelare il sangue,

impaurito dalla diagnosi e

dalla ignoranza della malattia.

Il mio corpo era cambiato. Ero

diventato gonfio a causa del

Cortisone che ho assunto in

quel periodo in dosi massicce.

Tra l'altro ho avuto il crollo

delle vertebre con

conseguenziale Osteoporosi.

Mi sono aiutato in quel

periodo, duro, "terribile" con

un bastone, indossando

inoltre un busto ortopedico.

**Con le persone a me** vicine ero diventato molto taciturno. Con loro dialogavo poco, solo lo stretto necessario, rifugiandomi e nella lettura e nella televisione.

**Anche con gli amici e parenti**

**mi comportavo** allo stesso

modo. Mi rifiutavo di uscire

perché non ero in grado di

deambulare autonomamente. **A**

**malincuore ho dovuto lasciare**

**il mio impiego, visto il**

**persistere della malattia** che mi

impediva di essere presente sul

luogo di lavoro. **Potevo**

muovermi solamente

accompagnato per andare in

ospedale ed effettuare controlli,

mentre non potevo essere più

presente nelle attività della vita

sociale che si svolgeva nella mia

comunità. **Le cure...tante.**

Qualcuna di esse era riuscita a

darmi solamente qualche

beneficio momentaneo. **I**

**curanti** sono sempre stati gentili

e professionali cercando di

aiutarmi, per quanto nelle loro

possibilità, nel periodo "nero" del

mio percorso. **Il tempo delle**

**cure era...periodico.** Mi recavo

in ospedale autonomamente

per essere sottoposto alla

terapia.

**Oggi mi sento...come rinato. L'Emoglobinuria Parossistica Notturna è... una malattia, oggi conosciuta. Posso semplicemente dire che essa è diventata "mia compagna di vita".**

**Il mio corpo** è ritornato ad essere normale, anche se rimangono i segni dell'Osteoporosi.

**Con le persone vicine** ho ripreso ad essere disponibile e riesco a dialogare con facilità. **Con amici e conoscenti** riesco a rapportarmi tranquillamente riuscendo a svolgere la vita sociale di prima. Purtroppo, come detto prima, **ho dovuto lasciare il lavoro**, ma da pensionato, quale sono, curo tranquillamente tutti i miei hobby. **Posso programmare a lunga scadenza la mia vita**, senza più vincoli di tempo, oltre a condurre una vita normale. Finalmente non rinuncio ai viaggi e agli impegni di famiglia che per i tempi ristretti della terapia ero costretto a rinviare di volta in volta.

**Le cure** al momento si sono mostrate idonee e favorevoli per dare slancio alla mia vita che aveva subito un rallentamento, grazie anche all'interessamento e alla bravura del personale ospedaliero. **Il tempo delle cure** è indubbiamente migliorato sotto tanti aspetti. Ho più tempo disponibile per me.

**Ripensando al percorso di cura...**E' stato lungo, faticoso e duro, ma finalmente in fondo al tunnel una luce. Per il domani spero sempre e mi auguro che la ricerca vada sempre avanti per migliorare la vita di noi pazienti

## **Per me l'EPN è come un GIRASOLE**

Donna 30-34  
Io prima della malattia ero una ragazza tranquilla, piena di vita con un unico problema, anemia e piastrinopenia.

**Poi è successo che** presi una trombosi celebrale. **Per capire cosa accadesse** sono andata in ospedale dove, con svariate analisi, hanno scoperto la mia malattia. Quando ho ricevuto la diagnosi di Emoglobinuria Parossistica Notturna mi ero sentita persa, pensavo non ci fosse più niente di buono per me. Non vedevo futuro. **Il mio corpo era solo tanto indebolito**

Le persone vicine mi hanno aiutata ad affrontare il tutto. Con gli altri ero intimorita, mi vergognavo. Nelle mie attività facevo tanta attenzione nel fare le cose con la paura di stare male. Cercavo di affrontare tutto, sempre con attenzione. Iniziando le cure però mi sono sentita più tranquilla. Il tempo delle cure mi rubava solo poche ore.

**Oggi mi sento** un'altra persona più sicura di me ricredendomi in tutti i dubbi avuti in precedenza.

**L'Emoglobinuria Parossistica Notturna non è una malattia da sottovalutare** basta seguire la giusta terapia. **Il mio corpo non è cambiato per niente**

un po' meno forte ma sto bene. **Con le persone vicine** mi sento a mio agio parlo della mia malattia tranquillamente vengo capita e compresa in tutto. **Con gli altri fuori...sono me stessa.** Nelle mie attività continuo a fare tutto quello che facevo prima sempre con attenzione. Posso fare tutto con attenzione. Le cure procedono bene, mi hanno permesso di diventare mamma. **Il tempo delle cure... non mi ruba tutto il tempo, il giusto per stare bene.** Oggi ingrazio i medici che continuano a starmi vicino. **Il mio domani sarà come ho sempre sognato.**

**Per me l'EPN è come un mare in tempesta**

Donna 50-54

Io prima della malattia ero una ragazza giovane solare e con tanti progetti da sviluppare. Ero attiva, viaggiavo mi divertivo come tutte le ragazze della mia età. Poi è successo che un giorno sono andata in montagna a sciare e mi sentivo debolissima con un fortissimo

mal di testa che mi ha poi condotto al pronto soccorso. **Per capire cosa accadesse mi sono rivolta** all'ospedale - pronto soccorso. **Quando ho ricevuto la diagnosi di Emoglobinuria Parossistica Notturna**, mi sono sentita un bel po'disorientata, non avevo la minima idea di cosa fosse. **Il mio corpo è cambiato tanto**, ho preso per anni dose massicce di cortisone, mi ero trasformata oltre al fatto che era diventato imprevedibile, tanta sofferenza, mal di pancia, fenomeni trombotici. Alcuni non capivano la mia trasformazione, stavo sempre male, i miei cari erano molto preoccupati. **Da fuori nessuno riusciva a capire cosa avessi.**

**Ho interrotto lo sport, i miei hobbies, ho sospeso per un periodo il mio lavoro. Non potevo fare nulla...**ero diventata una larva. Mi mancavano le forze per fare tutto. **Le cure erano interminabili.** Ricoveri lunghissimi. I curanti sono stati molto carini e disponibili. **Nei primi anni il tempo delle cure era lunghissimo poi i tempi si sono accorciati.-**

**Oggi mi sento decisamente meglio.** Ho più forze.

**L'Emoglobinuria Parossistica Notturna è una patologia del sangue.** Oggi fisicamente mi sento in forze rispetto a prima. **Con le persone vicine sono normale**, non ho problemi di relazioni. **Con gli altri fuori mi pongo in maniera tranquilla. Oggi riesco a svolgere tutte le mie attività** anche se a volte avendo meno energia con più fatica. **Posso fare tutto ma con certi ritmi. Le cure sono adeguate e i curanti sono molto gentili e disponibili.**

**Il tempo delle cure oggi si è ridotto** notevolmente: 40 minuti ogni 8 settimane Il percorso di cura è stato lunghissimo e difficile. **Per il domani...Sono un po'preoccupata ma voglio sperare in positivo.**

**Per me l'EPN è stanchezza.**

**Prima della malattia ero** una persona che aveva degli obiettivi, riuscivo a raggiungere ottimi risultati con minimo sforzo.

Avevo una vita sociale piena, mi piaceva avere molti impegni e soprattutto amavo tantissimo viaggiare. **Poi è successo che non riuscivo più a concentrarmi. Faticavo a fare qualsiasi cosa, persino a camminare.** Non avevo più vita sociale perché facevo troppa fatica a uscire, ho lasciato l'università perché non riuscivo a studiare, non avevo più concentrazione e non avevo più memoria. Non riuscivo più a mangiare e le persone vicino a me pensavano fossi caduta in depressione perché stavo tutto il giorno seduta o sdraiata senza concludere nulla. **Per capire cosa accadesse mi sono rivolta a...in realtà a nessuno. Le persone intorno a me mi spronavano a rivolgermi al medico di base** per dirgli che ero depressa, ma io non mi sentivo depressa, in realtà non capivo nulla di quello che mi stava succedendo. **Poi dalle analisi del sangue di routine emerse una fortissima anemia** per cui mi fecero andare al pronto soccorso e lì mi ricoverano d'urgenza. **Quando ho ricevuto la diagnosi di Emoglobinuria Parossistica Notturna mi sono sentita capita. -**

**Finalmente le caselle andarono al loro posto e per me fu un enorme sollievo da un lato.** Dall'altro, invece, mi sentii morire. Quando mi descrissero la malattia da cui ero affetta mi sono sentita sprofondare nel nulla, ma mi dissero che c'era una terapia che mi avrebbe permesso di avere una vita normale e mi aggrappai a quella speranza.

### **Per me l'EPN è un muro**

Donna, 55-59

**Io prima della malattia mi sentivo bene,** facevo tutto senza problemi. Non sentivo nessun problema. **Poi è successo che** incominciavo a sentirmi affannata, ferro basso emocromo basso. Sono andata a far la visita in ematologia, per capire se il problema dipendeva dal sangue, e mi hanno scoperto questa malattia dopo una serie d'analisi. Non l'hanno scoperta proprio subito. Credevano che il problema fosse dovuto anche alla dieta. **Per capire cosa accadesse mi sono rivolta al reparto di ematologia.**

Mi hanno fatto tantissime analisi: allergie al rame (ho tante pentole in rame a casa), tantissimi esami delle urine (per vedere se avessi del sangue o altro),ecc... Dopo di che hanno fatto l'esame del midollo. L'esame del midollo è molto duro da fare, mi debilitò a letto per due giorni. La prima volta che feci quest'esame i laboratori della mia regione non trovarono nulla. La situazione dell'emocromo non migliorava nonostante le cure e gli integratori. Mi diagnosticarono anche la malattia di Gilbert, che causava il mio colore giallino della pelle e dovevo gestirla mangiando poco e spesso. Nonostante tutto il medico non era convinto della situazione perché non rispondeva alle cure e mi fece rifare il test del midollo. La seconda volta i laboratori di un'altra regione trovarono la malattia quindi ne valse la pena. **Quando ho ricevuto la diagnosi di Emoglobinuria Parossistica Notturna mi sentii** depressa per la malattia. **Con le persone vicine... normale.** Con mia figlia ho rapporti, perlopiù, ed ho un figlio che vedo poco poco.

**Sono sola** dopo la morte di mio marito se no. Mia figlia mi porta all'ospedale e si prende cura di me, io non guido. **Con gli altri fuori normale,** se li incontro saluto ma solo le persone più vicine fanno quello che ho. I vicini di casa forse...sono sempre stata molto riservata.

**Nelle mie attività** all'inizio bene perché ero più giovane. ho la malattia da 15-16 anni.

Avevo dei momenti in cui non riuscivo a fare nulla a casa dell'emocromo. All'inizio le cure prevedevano punture 2 la settimana, poi una ogni 15 giorni. **Poi** ho cambiato farmaco. **Oggi la terapia ogni 2** giorni, acido folico sempre e flebo di ferro. Quest'ultima cambiano di frequenza a seconda delle indicazioni mediche. **I medici sono persone affabili, incoraggianti.** Alcuni sono più freddi e tecnici, cosa che mi fa chiudere essendo già riservata di mio, ma comunque la diagnosi mi è stata comunicata in modo delicato e semplice.

Se quel medico non avesse insistito per il secondo prelievo di midollo non avremmo saputo cosa avevo. Sono 4 o 5 persone che nella mia regione hanno questa malattia e, data la mia età, la malattia è "dormiente". Ho le difese immunitarie sempre basse quindi devo riguardarmi, schivare certi farmaci e alcuni vaccini, ma devo anche fare dei vaccini specifici in modo preventivo, come quello del meningococco.

**Per quanto riguarda il tempo delle cure dipende.** Le punture le facevo a casa, grazie all'ausilio del marito di mia figlia. Quando abbiamo cambiato farmaco la prima volta era più difficile da recuperare e questo mi snervava. Se lo portano per le 10 alla farmacia dell'ospedale, alle 12 mi consegnavano il farmaco. Se il farmaco ritardava tutto ritardava molto. Posso dire che anche le flebo cambiano di velocità di infusione. All'inizio di ogni ciclo vanno lente e poi accelerano andando avanti. Fanno così perché sono un soggetto fragile.

**Oggi mi sento bene alti e bassi: quando mi sento che non ce la faccio, mi siedo.**

Ho preso l'influenza quest'anno e ho dovuto fare per forza l'antibiotico. Questo mi ha debilitato, dovrei evitare gli antibiotici. L'influenza di quest'anno con la tosse mi ha debilitato molto. Chiederemo al medico di fare dei controlli per vedere lo stato di salute.

**L'Emoglobinuria Parossistica Notturna è una malattia fastidiosa** perché non posso fare quello che voglio per la stanchezza. **Non posso** fare salite o passeggiate lunghe. Se devo fare la salita la faccio piano piano ma senza carichi pesanti (spesa, acqua). Io voglio uscire di casa! Ed esco ogni tanto. Se non dovessi stare fissa in casa per la stanchezza.

**Il mio corpo oggi** è come ieri, forse meno pallido! **Le persone vicine...** buoni. Come prima. **Gli altri fuori...** sono rimasti uguali. Io tendenzialmente saluto e basta. Sono una persona molto riservata. **Nelle mie attività faccio tutto piano piano. Con la cura sperimentale sto meglio. Posso uscire di casa ma** evitando lunghe passeggiate e/o portando pesi. Mi fermo spesso a riposare.

Faccio un po'le faccende di casa. Mia figlia mi porta fuori. **Le cure e i curanti vanno bene.**

Parliamo sempre con la stessa dottoressa con il carattere caloroso ma la mia dottoressa responsabile è un po' più fredda ma competente. L'affetto, le spiegazioni semplici e l'accoglienza della dottoressa che mi segue mi mettono a mio agio e parlo di più mentre se un medico è meno accogliente mi chiudo. Sono riservata

**La cura che faccio è sperimentale.** Le analisi che fanno di controllo vanno anche alla ditta produttrice del farmaco e, grazie a queste, abbiamo cambiato la compressa della pressione che affaticava troppo i reni nel complesso. L'ematologia qui è molto buona e i medici sono giovani. Alcuni li chiamano a lavorare all'estero. Io mi trovo a mio agio e non accade sempre

**Per quanto riguarda il tempo delle cure, in mezz'oretta** abbiamo il farmaco, salvo emergenze. Dicono che deve stare sottocappa...

**Ripensando al percorso di cura oggi grazie alla cura va molto meglio..**

**E' stato un percorso lungo che continuo e la farò a vita.** Finche mi lascia in vita Gesù devo assumere questi farmaci.

**Per il domani...**non lo so, speriamo bene.

**Per me l'EPN è qualcuno a cui manca il fiato**

Uomo

Io prima della malattia potevo fare qualsiasi lavoro e sforzo, camminare velocemente, correre, in montagna affrontare salite di qualsiasi tipo e difficoltà, al mare nuotare a lungo anche in mare mosso.

**Poi...**tutto è diventato difficoltoso, faticoso, a volte impossibile. **Per capire cosa accadesse mi sono rivolta all'ambulatorio di ematologia del Policlinico di \*\*\*. Quando ho ricevuto la diagnosi di Emoglobinuria Parossistica Notturna, mi sono sentito...** da una lato soddisfatto per aver compreso le cause dei problemi, dall'altro preoccupato per l'incertezza dell'efficacia della cura prospettatami.

**Con gli altri fuori...idem.**

**Nell'attività fisica** dovevo limitare gli sforzi fare tutto più lentamente.

**Potevo...**fare ridotta attività motoria, camminare non velocemente, sollevare pesi leggeri. **Non potevo** più fare quello descritto al punto 5. **Le cure**, domestiche e/o ospedaliere erano lunghe.

**I curanti erano** tranquillizzanti ed esaurienti. **Il tempo delle cure era lungo, specialmente in ospedale** quando ai prelievi ematici si aggiungeva la visita ambulatoriale seguita dalla necessità di trasfusione.

**Oggi mi sento** più tranquillo, meno affaticabile, ma pur sempre limitato nelle attività.

**L'Emoglobinuria Parossistica Notturna è...una malattia che ti condiziona anche psicologicamente. Oggi il mio corpo...**reagisce abbastanza bene alle cure ma, per la concomitanza di altri problemi, l'efficacia delle stesse è limitata nel tempo e bisogna ricorrere sempre alle trasfusioni.

**Con le persone vicine oggi** sono più collaborativo. **Con gli altri fuori...idem.**

**.Nelle mie attività...**posso fare qualcosa in più, avendo cura di non espormi a rischi di infezioni batteriche od altro, data la carenza di difese immunitarie.

**Oggi posso** svolgere le attività più agevolmente, ma non posso comunque molte attività. I curanti sono sempre tranquillizzanti ed esaurienti. Il tempo delle cure dovrebbe ridursi se la nuova cura riuscisse a limitare la frequenza delle trasfusioni.

**Ripensando al percorso di cura** ho iniziato con una cura somministrabile esclusivamente in ambito ospedaliero.



***LE NARRAZIONI  
DEI FAMILIARI***

**In famiglia** spesso alcuni tendono a dimenticare ciò che ha ritenendo le terapie ormai una routine (che non è, soprattutto dal punto di vista fisico e psicologico). Lui si gestisce tutto da solo o quasi. **Nelle attività** per quanto le terapie fatte gli abbiano restituito dei valori di Hb: 8,5 - 9,0 e un margine di energia soddisfacente, fa spesso fatica nello svolgere le attività lavorative giornaliere. Il sonno non è ormai da molti anni profondo e ristoratore e si deve svegliare sempre di primissimo mattino per andare al bagno. Le attività fisiche gli consentono al massimo qualche passeggiata e qualche momento per fare esercizi a corpo libero per gestire la muscolatura e la schiena.

**Può** fare tutto e allo stesso tempo, non è proprio così. Ha tempi di recupero diversi dagli altri, più lenti in genere. Fino a qualche mese fa (e per oltre un decennio) **non poteva** allontanarsi dal centro di cura per più di 10 gg ad esempio. Soffriva fortemente la difficoltà di non poter viaggiare per lunghi periodi che per il suo lavoro di ricercatore e docente sarebbe stato fondamentale anche per la carriera. Significa non poter accettare incarichi all'estero che premiano molto a livello professionale. Per non parlare delle ferie sempre spezzate da viaggi interminabili per fare le cure "in sede". **Io non posso** aiutarlo oltre, ma solo affiancarlo e supportarlo nelle decisioni e soprattutto psicologicamente.

**Non potevo** aiutarlo nonostante alcune mie competenze mediche per le sommarie informazioni disponibili sulla patologia, ma soprattutto su eventuali possibili terapie. **Potevo** solo affidarmi agli ematologi locali che avevano la mia stima incondizionata. **Il mio caro** non poteva mai rilassarsi, sempre più angosciato e stanco con poche possibilità di supporto terapeutico. Poco sonno, molta stanchezza costante e in incremento progressivo. Fatica psicologica aggravata - poco dopo la diagnosi- dalla perdita del Padre nonostante l'arrivo di un figlio. I **curanti** erano super competenti ed empatici, ma i risultati non arrivavano e la crisi era perdurante. Da quici indirizzarono a grossi centri nazionali specializzate nel followup della malattia. Esperienza assai deludente e assolutamente priva di risultati effettivi o addirittura peggiorativi. **Il tempo delle cure** era costellato da

appuntamento medici, tantissime e ripetute analisi settimanali e attese dei responsi che raramente erano di miglioramento.

**Oggi** il mio caro, dopo tantissimi anni sta meglio, molto meglio dei primi anni. Non pensa più solo alla malattia come all'inizio, ma vive con una discreta qualità di vita. I farmaci che assume gli permettono di vivere quasi normalmente per quanto non al pari degli altri. L'EPN è...Una bella "sf...ortuna"! Oggi è fortunatamente gestibile, ma per chi come lui ha iniziato 5 lustri fa a combatterla la lotta è stata durissima (ha rischiato la vita ad un certo punto per una sindrome acuta di Budd-.Chiari) rischiando di dover fare un trapianto di fegato. **Il suo corpo...oggi** si mimetizza bene tra i sani. Non è più tanto "giallino" nella pelle e negli occhi e il carattere non mostra troppi segni della patologia agli altri. **Con le persone vicine** va meglio. Riesce a

collaborare nelle cose di tutti i giorni. La fatica è tuttavia per lui costante e, quando si combina con lo stress lavorativo o della vita, è difficile da gestire. Con gli altri può mostrare il giusto della malattia. In ambienti lavorativi non si possono mostrare troppe debolezze.

**In famiglia** spesso alcuni tendono a dimenticare ciò che ha ritenendo le terapie ormai una routine (che non è, soprattutto dal punto di vista fisico e psicologico). Lui si gestisce tutto da solo o quasi. **Nelle attività** per quanto le terapie fatte gli abbiano restituito dei valori di Hb: 8,5 - 9,0 e un margine di energia soddisfacente, fa spesso fatica nello svolgere le attività lavorative giornaliere. Il sonno non è ormai da molti anni profondo e ristoratore e si deve svegliare sempre di primissimo mattino per andare al bagno. **Le attività** fisiche gli .

consentono al massimo qualche passeggiata e qualche momento per fare esercizi a corpo libero per gestire la muscolatura e la schiena.

**Può fare tutto** e allo stesso tempo, non è proprio così. Ha tempi di recupero diversi dagli altri, più lenti in genere. Fino a qualche mese fa (e per oltre un decennio) non poteva allontanarsi dal centro di cura per più di 10 gg ad esempio. Soffriva fortemente la difficoltà di non poter viaggiare per lunghi periodi che per il suo lavoro di ricercatore e docente sarebbe stato fondamentale anche per la carriera. Significa non poter accettare incarichi all'estero che premiano molto a livello professionale. Per non parlare delle ferie sempre spezzate da viaggi interminabili per fare le cure "in sede". Io non posso aiutarlo oltre, ma solo affiancarlo e supportarlo nelle decisioni e soprattutto psicologicamente.

Abbiamo trovato **medici specialisti eccezionali**, ma anche soggetti iperqualificati che volevano sperimentare sul paziente ipotesi terapeutiche improbabili e assai rischiose. Poi ritornati casa- da dove tutto è iniziato - le cose sono migliorate progressivamente e sensibilmente. Da qui, in un primo tempo e per un decennio ha subito terapie di supporto, poi improvvisamente ha rischiato di morire per una trombosi delle vene sovraepatiche. Era dato per trapiantato o spacciato (non avendo donatori compatibili), ma il suo fisico ha per fortuna reagito con l'aiuto di tantissimi medici specialisti che per competenza lo hanno preso per mano infondendo speranza in primis fino a fargli

fino a fargli raggiungere le primissime terapie mirate per l'EPN (al limite dello sperimentale per allora). Da quel momento, grazie a infinite visite, monitoraggi e a queste nuove cure è a migliorato.

**Il tempo delle cure è** cambiato recentemente. Si è dilatato fortunatamente. Da terapie ogni 12 gg siamo passati a terapie con cadenza di 8 settimane. Una vera e propria fantastica rivoluzione! Stiamo ancora valutando i risultati della qualità del cambio di strategia, ma è assolutamente promettente. Valori di Hb: 9,0 medi fanno ben sperare, ma ci dicono che potrà migliorare ancora con altri farmaci complementari. Li stanno valutando sul caso per proporglieli in un prossimo futuro speriamo. Per ora sta come prima, ma con l'enorme vantaggio della cadenza più ampia delle terapie.

**Ripensando al mio percorso di cura ho avuto molta paura.**

All'inizio per la mancanza di informazioni e terapie adeguate consolidate e per l'alternanza - spesso senza preavviso - degli imprevisti (ricoveri improvvisi, sintomi nuovi, esiti infelici dei tentativi terapeutici, ecc.).

Poi, dopo circa un decennio, per l'evento trombotico più severo. Arrivato dal nulla e forse compreso tardi per la sua strana insorgenza ossia per come si presentò (forte tosse stizzosa dovuta a compressione del diaframma da parte del fegato ingrossato a dismisura). Ho avuto la grandissima fortuna di aver trovato sulla nostra strada specialisti di eccellenza sul piano umano (prima di tutto) e soprattutto sul piano clinico che mi hanno dato forza e sicurezza nelle scelte - con e per - il mio caro. Senza di loro non sarei qui a scrivere.

Poi il travagliato tempo della speranza di una nuova cura, con lui che soffriva tantissimo e aspettava.

Quindi la prima vera terapia. Quando capimmo dopo mesi che funzionava bene per lui fu un sollievo enorme. Un minimo di pace. Oggi un rinnovato entusiasmo per l'evoluzione della terapia. Nuove prospettive di libertà con salute sotto controllo.

**Per il domani...**Oggi un rinnovato entusiasmo per l'evoluzione della terapia. Nuove prospettive di libertà con salute sotto controllo. Ci dicono che con eventuali farmaci complementari potrebbe recuperare altri preziosi grammi di Hb avvicinandosi un altro po' alla normalità dei sani. Chissà...

**Scrivere la mia esperienza è stato** travagliato ma oggi, a consuntivo, positiva.

Uomo, 45-49, Partner  
Non conoscevo la persona  
prima della diagnosi.

**Oggi** la mia compagna vive tra giornate di alti e bassi, in questo periodo e' in cura con un medicinale che le da' la forza di affrontare le varie difficoltà' quotidiane sia di lavoro sia di attività' in genere, pero' non potrà' fare uso di questo medicinale a lungo poiché' ha molte controindicazioni per la salute. **L'EPN è** una malattia che debilita fisicamente le persone e che non permette loro di avere una vita normale poiché' alcuni giorni le persone affette da tale malattia non hanno la forza nemmeno di alzarsi dal letto. Il suo corpo lo vedo particolarmente fragile, le casuali contusioni nei lavori di casa ecc richiedono molto tempo per guarire e basta poco perché escano ematomi.

Il colorito della pelle spesso appare pallido sul giallognolo. **Con le persone vicine** è una persona che ha creato una scorza molto spessa e dura intorno a se', si porta avanti questa malattia da quando era adolescente, ha visto tanti ospedali e ne ha viste e subite tante negli anni, non è mai banale e superficiale. **Con gli altri** come sopra. In condizioni normali, quindi senza il medicinale che sta prendendo in questo periodo, spesso non ha voglia di fare molte attività' perché' mancano proprio le forze, lei sarebbe una persona molto attiva, lo dimostra appunto il fatto che in questo periodo siamo riusciti a svolgere molte attività' assieme che in una situazione normale non sarebbe riuscita. Lei non può esagerare in qualsiasi cosa, non può affaticarsi, capita talvolta che la tachicardia si faccia sentire, una sola volta io ho voluto sentirle il petto. mentre succedeva, da quella volta non ho più' voluto, sono rimasto impressionato e mi ha fatto star male.

**Io posso** solo aiutarla, essere comprensivo con lei nei momenti più duri e volerle bene. **Le cure** hanno funzionato con alcuni pazienti con la stessa malattia ma purtroppo con la mia compagna ha funzionato solo per un breve periodo all' inizio della cura, poi non si sa ancora bene il motivo ma gli esami sono scesi di nuovo. Mi parla spesso bene delle persone che si prendono cura di lei all' ospedale, questa cosa mi fa stare bene e tranquillo. Il tempo delle cure è il tempo che serve per cercare di migliorare la sua situazione. **Per il domani...** mi auguro che si riesca a trovare una cura che possa far vivere meglio la mia compagna, che possa permetterle di non rinunciare a cose o ad attività future. **Scrivere la mia esperienza di cura è stato** utile, spero, per migliorare le ricerche su questa malattia e sperare in un futuro migliore.

**La malattia del mio caro è...impattante.**

Uomo, Partner/coniuge  
**Prima della malattia una coppia, come tante, in buona salute che, per ragioni professionali, ha passato molti anni vivendo in estremo oriente.** Con l'avvicinarsi della pensione(arrivata due anni addietro) i progetti erano chiari: dedicare parte del nostro tempo ai viaggi tornando a visitare luoghi, conosciuti e non, con un diverso approccio e molto tempo a disposizione. **Poi è successo** che, un venerdì mattina di dicembre 2021, mia moglie, si è recata a fare la terza dose del vaccino Covid (diverso dai precedenti), la sera è subentrata febbre.

**Con le persone vicine** nulla è cambiato, adora cucinare per gli amici e continua a farlo. Con gli altri fuori abbiamo rinunciato (per il momento) a partecipare ad attività fisiche anche moderatamente impegnative e cerchiamo di evitare i luoghi molto affollati. In tali situazioni usiamo sempre la mascherina.

**Nelle attività...**vedi sopra

Mia moglie ed io siamo molto uniti, i progetti erano e sono comuni e condivisi. Per il momento abbiamo accantonato i viaggi (che erano al centro dei nostri progetti per il futuro) e limitiamo gli spostamenti in aereo ai soli davvero indispensabili.

Il mio caro poteva/non poteva...vedi sopra.

**I curanti davano** un forte senso di sicurezza e di appartenenza ad una comunità, la loro dedizione e preparazione è encomiabile. Noi diamo maggiore stabilità nel totale fiducia al loro operato e seguiamo le loro indicazioni.

Il tempo delle cure era...Una gita di un giorno a \*\*\* ogni tanto. Con i ritmi, lenti, che possiamo tenere.

**Oggi lei** è la stessa di sempre. La componente ottimistica ed equilibrata del suo carattere è stata di enorme aiuto. Talvolta emerge la domanda: perchè io? Ma poi prevale l'accettazione razionale di una condizione che, vuoi per come è vissuta e per le condizioni del nostro sistema sanitario, ci pone comunque in una condizione di privilegio.

**L'EPN è...**Una malattia, tra le migliaia di altre malattie. C'è ovviamente di meglio, ma anche di molto peggio.

**Ripensando al mio percorso di cura...**non cambieremmo una virgola alla nostra storia e siamo grati di dove siamo ed alle persone che si prendono cura di lei. **Per il domani...**la speranza e l'obiettivo rimangono quelli di una maggiore stabilità nei valori, possibilmente migliori di quelli odierni.

**Scrivere la mia esperienza di cura è stato...**un contributo.

## Descriverei la malattia di mia madre come...un quadro con delle biglie rotte, palline rotte

Donna, 50-54, Figlia  
**Prima della malattia** mia mamma viveva con mio padre. Questo era un uomo tutto fare/falegname che si occupava e risolveva tutti i problemi di casa e in generale. Prima lo aiutavo poi ho sospeso momentaneamente la cosa perché mi ero appena sposata. Poi lui è mancato a causa di una patologia genetica che lo ha eroso da dentro. Da 20 anni mi occupo di mia madre e io mi sono sempre spostata per aiutarla a fare la spesa e tutto il necessario. Camminava ma si affaticava tanto e facilmente. Siamo andati a fare dei controlli perché lei è sempre stata anemica. Inoltre lei mangiava sempre poco per non ingrassare. **Poi è successo che...**dalle analisi abbiamo visto emoglobina sotto la norma. i

Abbiamo preso appuntamento da un ematologo. Questo le ha fatto molte analisi (es allergie al rame, ecc...), e le ha prescritte anche delle diete particolari per la condizione patologica scoperta che la costringeva a mangiare poco ma di frequente, ecc.. Comunque non capivano a cosa fosse dovuta l'anemia permanente.

**Per capire di cosa si trattasse** le hanno fatto un primo prelievo di midollo osseo in un centro del sud Italia, analizzato ma nulla e nel frattempo le hanno fatto flebo di ferro. Un giorno il primario di ematologia ha visto mia madre gialla in viso e ha riferito alla paziente "signora così non va bene, non è possibile che stia così nonostante tutte le cure che le stiamo facendo, sono preoccupato di essere preoccupato. Le faccio fare un test emo-gas e rifare il prelievo al midollo osseo ma mando il campione al nord Italia.

Da lì ricevemmo la diagnosi di emoglobinuria parossistica notturna (che teoricamente da sintomi maggiormente intensi di notte, secondo quanto riferito dai medici). Ha iniziato a fare delle punture che, secondo quanto ho capito dalla spiegazione dei medici, facevano da rete di rinforzo per i globuli rossi di mia mamma, sicché non si rompesse. Questo farmaco evitava trombosi e accumuli di globuli nelle vene. Prima di iniziare questa cura, però, mia mamma ha dovuto fare dei vaccini. Inizialmente mia mamma andava meglio ma nel tempo il fisico si abitua alle cure...Visto questo fenomeno il medico ci ha proposto di aggiungere alle punture un farmaco sperimentale proveniente dall'Inghilterra, cambiando orari e numero di somministrazioni. Visto il tipo di farmaci che prende, pesanti per i reni, deve stare attenta agli altri farmaci che deve assumere, cercare di non ammalarsi, ecc

Ha dovuto fare più trasfusioni di sangue negli anni anche se le vene iniziarono a diventare difficili da trovare e quindi alternava flebo a integratori. **Quando ci dissero che si trattava di EPN** mi sono sentita pronta a lottare per aiutare mia mamma a risolvere questa malattia. Ha già avuto, mia mamma, un tumore al seno quando mia figlia aveva 4 mesi e contro il tumore mi sentivo impotente, perché i tumori con la sua malattia trovano terreno fertile. Proprio per questo all'ospedale del nord le hanno fatto un intervento molto studiato e breve per evitarle sia di stare molto sotto anestesia (cosa pericolosa), sia l'amputazione totale di un seno. Poi ha fatto chemio e radio e non ci sono stati più problemi di tumore ma ho avuto bisogno del sostegno della mia famiglia (specie mio marito che mi teneva la figlia di 4 mesi rinunciando ad allattarla mentre ero da mia madre).

Davanti a lei sono sempre stata forte, lottatrice e ottimista per sostenerla e farla sentire tranquilla. Se non facessi così lei si deprime. Le preoccupazioni le esprimo non davanti a lei. Il suo corpo... era debole, si affaticava, era disallineato con i risultati che dovevano dare le cure prima della diagnosi di EPN. **Con le persone vicine...** è sempre presente la figlia anche se ho anche un figlio. **Con gli altri fuori...** mia mamma è un pochino schiva e va anche raramente a mangiare fuori casa. Si sente a disagio in mezzo alle persone ma ha comunque dei rapporti con i familiari e parla un po' con le vicine di casa. **Nelle attività...** mia mamma è un pochino schiva e va anche raramente a mangiare fuori casa. Si sente a disagio in mezzo alle persone ma ha comunque dei rapporti con i familiari e parla un po' con le vicine di casa. Lo stress mi faceva perdere il fiato e non ho potuto lavorare dovendo aiutare mia madre.

-

e prendermi cura della mia famiglia in crescita

Lei aveva poche energie per tutto. Non poteva portare la spesa abitando anche in un piano rialzato e non poteva stare bene

**I curanti erano...attenti e ligi. Le cure** migliorarono dopo la diagnosi. Nel tempo il corpo si abituava alle cure.

**Oggi** sta bene ma deve fare attenzione a pressione, acido urico ed altre cose. Deve prendere i sali in estate. Nel contempo ha avuto un intervento all'occhio per la cataratta. **Oggi** ha ricambiato la terapia perché le punture sono diventate inefficaci ma comunque sta bene e l'emoglobina è circa 11,5.

**L'EPN è...**una malattia dove i globuli rossi si rompo come biglie. **Con le persone vicine...**oggi la porta in pizzeria, in giro per godersi un poco la vita che si sono sempre un po' trattenuti. Mio padre non si è goduto nulla per la malattia che lo ha portato via e io cerco di far godere il

proprio tempo a mia mamma dicendole "non sappiamo quanto il signore ce ne dà"

**Con gli altri...**come prima.

**Oggi** lei si stanca molto quindi è sedentaria, per esempio fa fatica a fare le salite ma in discesa cammina bene. Vado 2-3 volte la settimana per la spesa grossa.

Potrebbe aprirsi di più ma tende ad essere riservata e se c'è un problema spesso devo "tirarglielo fuori con le pinze".

**Non riesco più** a lavorare e lo stress mi toglie un po' il fiato.

Curo mia madre e i bambini. Non ho molto tempo per me e dovrei prendermene un po'.

Anche per fare una passeggiata da sola. **Posso** coinvolgere mia madre nelle uscite di famiglia, per quanto possibile, per goderci la vita tutti insieme. **Le cure** non sono state/non sono invasive a parte le trasfusioni di ferro perché ha le vene difficili da gestire a suon di flebo. Il ferro per bocca riesce ad assorbirlo meglio, il tipo più moderno ma non deve prenderlo in modo troppo continuativo per evitare accumuli di ferritina,

e/o appesantire i reni. Prende continuamente l'acido folico e tutti i farmaci. Inoltre fa analisi del sangue complete ogni 2 mesi. Questi campioni di sangue li mandano anche alla casa farmaceutica per avere un prospetto dell'andamento della malattia con le cure sperimentali. Ci danno un questionario anche per vedere come reagisce la persona (se è depressa, se svolge le sue attività di quotidiane, ecc...).

I **medici** sono attenti, specie alla funzione renale, infatti hanno cambiato le compresse della pressione per limitare il carico renale. Seguono mia mamma a 360°.

**Ripensando al percorso di cura...**Lei ha la fortuna di non esser stata mai ricoverata a lungo. Le è capitato di vedere dei bambini che stavano male in un reparto di ematologia è questo l'ha messo a disagio. Lei vuole dare sempre i contributi all'AIL per aiutare la ricerca contro le malattie del sangue.

**Per il domani...**spero sempre che ci siano cure anche migliori di queste perché voglio che mia mamma viva più a lungo possibile. in fondo ha anche un soffio al cuore non preoccupante dalla nascita. Si cerca di tenere queste malattie dormienti perchè negli anziani si riesce a tenerle dormienti a differenza dei giovani. Lei ha la fortuna di non esser stata mai ricoverata ma solo dei day hospital.

**Scrivere la mia esperienza di cura è stato piacevole** e bello. Mi sono trovata bene.-

**Quando penso alla malattia di mio marito penso che sente perso e di ingombro, come se avesse finito il suo tempo e non vale più nulla**

Donna, 50.54, Partner/coniuge

Conosco mio marito da quando aveva 21 anni, prima della malattia era sempre sano e pieno di salute. Non si ammalava mai, nemmeno quando era in mezzo alle persone malate. Lui faceva il muratore ed aveva un fisico palestrato. Poi ha avuto degli episodi di giramenti di testa. Dopo vari accertamenti hanno messo due stent al suo cuore e lo hanno ricoverato 15 giorni. Dopo questo episodio tornava da lavoro e spesso si metteva a letto mezzoretta perché si sentiva sempre stanco, ma il pisolino non bastava. Questo modo di vivere andò avanti per un paio d'anni. Abbiamo continuato a fare le visite per il cuore perché credevamo che il problema fosse del cuore. Dopo un lungo ricovero hanno trovato questa malattia

**Per capire di cosa si trattava ci siamo rivolti** agli ospedali della mia regione.

**Quando gli hanno trovato questa brutta malattia**, hanno chiesto la cartella clinica dell'operazione al cuore e già aveva emoglobina a 11 (2 anni di distanza). Alla diagnosi l'emoglobina era a 9. La dottoressa cardiologa era bravissima e un'amica di famiglia. Lei ha spiegato a lui ed al resto della famiglia separatamente la malattia.

**Quando ci dissero che si trattava di EPN io non sapevo nulla della patologia** ma credevo ci fosse una cura definitiva. Quindi lo ricoverarono in ematologia. Non sapevo cosa pensare a riguardo perché era una cosa a me del tutto sconosciuta. Anche con le spiegazioni della dottoressa cardiologa non capivo nulla, all'inizio. È stato proprio brutto. **Poi**, nel tempo, ho imparato a riconoscere quali sintomi erano della malattia e quali erano attribuibili ad altre cose, spaventandomi molto perché ero inesperta. **Il suo corpo era** palestrato, sano, allegro e muscoloso ma diventava spesso stanco. bene.-

Non aveva colorito strano, quello è cambiato nel tempo durante le terapie

**Con le persone vicine** mio marito era molto alla buona e ottimista, quindi non aveva problemi. Pensava di guarire! Io sono più pessimista. **Con gli altri fuori...** continuava a lavorare finché ha potuto. usciva comunque con gli amici ed amava andare al mare. Dopo la diagnosi queste cose gli piacevano anche di più. Io svagava e non pensava alla malattia. **Nelle attività...** continuò a lavorare finché ha potuto. Idem per le uscite con gli amici. Eravamo più impegnati per gli ospedali da girare ma non avevo particolari limitazioni. Fino a quando la malattia non era "esagerata" faceva tutto ma con fatica. Poi l'emoglobina è scesa a 7 quindi trasfusioni. Da quel momento non ha fatto più niente.

Appena diagnosticato e mandato all'ematologia i medici gli hanno fatto tante analisi, radiografie, tac, di tutto. Questa malattia era nuova pure per loro. Se facevamo delle domande c'erano sempre dubbi ed esami da fare per rispondere. **Il tempo delle cure era...**gli ematologi gli hanno dato, all'inizio, una terapia da day hospital una volta ogni 15 giorni. La terapia durava 50 minuti ogni volta. Queste cure le ha fatte per due anni con tante ricadute nel contempo, perché la terapia non stava funzionando come doveva. Ha rischiato di morire. Ora ha cambiato cura dopo essersi rivolti alla dottoressa \*\*\* La precedente ematologia ci aveva fatto perdere tutte le speranze.

**Oggi**, appena iniziata la nuova terapia, ha avuto molti alti e bassi, ha preso pure il covid. Ora è da molti mesi che sta meglio, fisicamente.

.-

**Oggi** è ancora stanco ma è anche stanco di prendere le tante cure e tutto...prima però era peggio. Vive solo a prendere le cure e basta.

**L'EPN è...**i globuli rossi di mio marito si suicidano da soli e portano poco ossigeno agli organi. I globuli rossi li fa nel midollo e di notte gli viene la febbre per la malattia. Se mio marito si sente caldo la notte o cambia il colore delle urine io lo porto a fare l'emocromo, capisco che va in emolisi. Mi ha spiegato tutto la dottoressa \*\*\*. Gli allarmi sono quelli.

Spesso spiego io ai medici non specialisti del caso cos'è la malattia: diabetologie e neurologi. **Oggi** meno per le schede e prima di più e andava su internet.

**Il suo corpo è...**più pallido, ha meno forze, prendendo da 3 anni cortisonici è gonfio ed è in sovrappeso. Prende molti farmaci e vitamine, per il cuore e il diabete. **Con le persone vicine...**ci sono periodi in cui lui è nervoso con i figli adulti. Basta una parola in più e si arrabbia. In altri momenti no. Lui era più dolce in passato.

Appena diagnosticato e mandato all'ematologia i medici gli hanno fatto tante analisi, radiografie, tac, di tutto. Questa malattia era nuova pure per loro. Se facevamo delle domande c'erano sempre dubbi ed esami da fare per rispondere. **Il tempo delle cure era...**gli ematologi gli hanno dato, all'inizio, una terapia da day hospital una volta ogni 15 giorni. La terapia durava 50 minuti ogni volta. Queste cure le ha fatte per due anni con tante ricadute nel contempo, perché la terapia non stava funzionando come doveva. Ha rischiato di morire. Ora ha cambiato cura dopo essersi rivolti alla dottoressa \*\*\* La precedente ematologia ci aveva fatto perdere tutte le speranze.

**Oggi**, appena iniziata la nuova terapia, ha avuto molti alti e bassi, ha preso pure il covid. Ora è da molti mesi che sta meglio, fisicamente.

.-

**Oggi** è ancora stanco ma è anche stanco di prendere le tante cure e tutto...prima però era peggio. Vive solo a prendere le cure e basta.

**L'EPN è...**i globuli rossi di mio marito si suicidano da soli e portano poco ossigeno agli organi. I globuli rossi li fa nel midollo e di notte gli viene la febbre per la malattia. Se mio marito si sente caldo la notte o cambia il colore delle urine io lo porto a fare l'emocromo, capisco che va in emolisi. Mi ha spiegato tutto la dottoressa \*\*\*. Gli allarmi sono quelli.

Spesso spiego io ai medici non specialisti del caso cos'è la malattia: diabetologie e neurologi. **Oggi** meno per le schede e prima di più e andava su internet.

**Il suo corpo è...**più pallido, ha meno forze, prendendo da 3 anni cortisonici è gonfio ed è in sovrappeso. Prende molti farmaci e vitamine, per il cuore e il diabete. **Con le persone vicine...**ci sono periodi in cui lui è nervoso con i figli adulti. Basta una parola in più e si arrabbia. In altri momenti no. Lui era più dolce in passato.

e ora è sul chi va là. **Con gli amici** è sempre lo stesso. **Nelle attività...** non fa più niente di niente. Non ha ne voglia ne forze. Ogni tanto lo stimolo a fare cose ma ha l'affanno. Ultimamente ha una vertebra lesionata. Lui non può più fare nulla, si fa colazione e cammina in casa. Devo aiutarlo a farsi il bagno per capire la situazione. Io invece sono più "trattenuta" rispetto al passato. Lui la notte non vuole rimanere da solo e di giorno deve prendere le terapie e ho paura se ne scordi. Anche se esco lo chiamo a vedere se ha preso tutto e se sta bene.

**Oggi le cure** sono più impegnative perché l'ospedale è a 150 km e prima era più vicino. Mio figlio prende la giornata libera dal lavoro e stiamo la una giornata. La terapia la fa una volta ogni 6 settimane. **I dottori** sono disponibili per ogni esigenza e domande, mi danno indicazioni e mi spiegano cosa non capisco.-

**Il tempo delle cure oggi è...** una volta ogni 6 settimane. **Ripensando a tutto quello che abbiamo passato** mi chiedo come cavolo abbiamo fatto. Come ho fatto ad avere questa forza. Adesso non lo rifarei più quello che ho fatto per la forza che inizia a mancarmi visto l'età...ma per lui si fa di tutto, è normale. Per il domani...chissà se andando avanti andrà peggio o no?

Chissà se peggiora. Se rimanesse com'è, mi andrebbe bene perché sono abituata...ma il domani lo vedo peggio. La dottoressa mi ha detto che mio marito a risposto poco a questa terapia rispetto ad altri perché evidentemente è in uno stato più avanzato del previsto.

**Scrivere la mia esperienza di cura esperienza di cura è stato...** l'intervista è stata fatta in modo gentile e chiaro. Mi fa tanto piacere se sono d'aiuto per qualcuno.



***LE NARRAZIONI  
DEI CLINICI***

**Per me essere medico è come una finestra che si affaccia sul mare L'EPN è un tornado in una città densamente abitata**

**La prima volta che ho incontrato questa persona...**ero determinato a supportarlo e sostenerlo fino a giungere alla diagnosi finale. **Poi è successo che** è arrivato il test positivo che ha fugato ogni dubbio. *E' stato come accendere un faro nella notte.* **Quando gli ho comunicato la diagnosi mi sentii** consapevole di quello che il paziente stesse rischiando ma anche delle possibilità terapeutiche che si prospettavano. **Lui si sentiva...**Spaventato e spaesato ma anche molto determinato. Dopo una iniziale sfiducia nella classe medica, per le tante incertezze e i tentativi vani,

finalmente stava cautamente riprendendo a fidarsi. **Il suo corpo era** marcatamente provato dalle manifestazioni della ..

malattia. **Voleva** riprendere una vita piena e "normale". **Non voleva** lasciarsi andare e sentirsi "malato". **Poteva** continuare il suo lavoro e coltivare i suoi interessi. **Non poteva** prendere ferie o allontanarsi per più di 10-15 giorni dal nostro centro perchè non sempre riuscivamo a garantire una piena e completa assistenza altrove. **Le cure erano** la salvezza ma anche una catena che lo costringeva a restare attaccato a corta distanza dal nostro Centro, vincolandolo sia nel suo lavoro che nella sua vita privata. **Il tempo delle cure era...**un tempo da dedicare a sé ma anche il "vincolo" che non gli permetteva di essere libero. Allo stesso tempo una salvezza ed una condanna. **Io mi sentivo** soddisfatto e fiero del mio lavoro ma incapace di offrire qualcosa di più e di meglio. **E volevo...** Migliorare la qualità della vita e aiutarlo a non sentirsi più nè "malato", nè "paziente"

**Oggi lui...**è sereno e in buona salute. **Quando lo incontro mi sento** sollevato e più in pace con me stesso ed il mio lavoro. Invece lui si sente più libero ed indipendente. **Il suo corpo...**è migliorato ed ha ripreso buona parte della sua forza originaria. Vuole migliorare ulteriormente, recuperando quanto più possibile il suo iniziale potenziale. **Può** prendersi maggiori libertà. **Ancora non può**, invece, vivere completamente staccato dai "suoi" dottori. **Le cure hanno dato maggiore libertà e concorrono al suo ritrovato benessere fisico.**

**Il tempo delle cure oggi è...**il tempo da "sacrificare" per poter star meglio e vivere a lungo, riducendo al minimo i sintomi. Il mio obiettivo per questa persona è riuscire a ridargli quanta più forza ed energia possibile per un uomo della sua età. Quindi ho deciso di stimolarlo ogni volta che ci

incontriamo a non pensarsi "malato" e cercare di concentrarsi sulla propria vita. **Ripensando al percorso di cura penso che** gli sia stata offerta la migliore terapia che gli ha salvato la vita. **Per il domani vorrei** poter garantirgli più libertà ed il recupero pieno della sua fitness. **Nel condividere la mia esperienza di curante mi sono sentito** ascoltato e coinvolto.

***Per me essere medico è come essere un direttore d'orchestra***

***Per me l'EPN è come...una cascata***

**Ho incontrato per la prima volta questa persona** nel 2016. Durante un suo ricovero per trombosi delle vene epatiche ed ematoma epatico. Il quadro clinico era assolutamente non spiegato, data la giovane età e l'assenza di fattori di rischio trombotici.

**Poi è successo che...**Il test dell'EPN è risultato positivo ed abbiamo finalmente trovato la causa, potenzialmente curabile, che ha messo in pericolo la vita del ragazzo.

**Quando gli ho comunicato la diagnosi mi sentii** sollevato e soddisfatto.

**Lui, invece, si sentiva** spaventato e confuso. **Il suo corpo** portava i segni della malattia ma aveva ampio margine di recupero. **Voleva** guarire e tornare alla sua vita; **non voleva** essere incatenato al letto. **Poteva** riprendere a lavorare ed occuparsi di se'; **non poteva** programmare di allontanarsi per più di 2 settimane essendo dipendente dal farmaco.

**Le cure erano** somministrate ogni 2 settimane. Era l'appuntamento fisso con le persone che gli stavano salvando la vita.

**Il tempo delle cure era** il momento in cui il ragazzo ricordava a se stesso di essere "paziente".

**Il tempo delle cure era il tempo di "pausa" in cui dedicarsi a se**

**lo mi sentivo** motivato e spronato a far meglio.

**E volevo** rendere più sopportabile possibile il tempo delle cure.

**Oggi** lui ha raggiunto una discreta "indipendenza" ed autonomia, anche grazie al dilazionamento delle somministrazioni.

**Quando lo incontro mi sento...**felice nel vederlo in forma e sorridente. **Lui** si sente sereno e tranquillo.

**Oggi il suo corpo** ha un ritrovato benessere e piena funzionalità. **Lui vuole** continuare su questa strada mantenendo gli ottimi risultati ottenuti.

**Può** continuare la sua vita con qualche libertà in più rispetto al passato; **non può** considerarsi guarito, anche se il suo corpo parrebbe suggerire il contrario. **Le cure** gli garantiscono una vita normale e piena. **Il tempo delle cure** è il momento in cui ritrovare chi lo accompagna in questo percorso ed è sempre pronto a tendergli la mano.

**Il mio obiettivo per questa persona** è garantirgli di continuare una vita quanto più "normale" possibile, in attesa, magari, di poterlo sganciare del tutto dalla assistenza sanitaria

**E ho deciso di** provare ad ascoltare i suoi bisogni in modo da impattare il meno possibile sulla sua vita.

**Ripensando al percorso di cura** penso che rifarei tutto così com'è stato. E' stata una fortuna esser intervenuti tempestivamente ed aver avuto, da subito, una possibilità terapeutica.

**Per il domani vorrei poter** ridurre al minimo il mio mese. **Quando gli ho** intervento ed assicurare una vita quanto più libera dalle cure.

Nel condividere la mia esperienza mi sono sentito **stimolato.**

***Descriverei la professione di medico come una candela***

***Se penso all'EPN penso a una statua di cera***

Uomo, 50

**La prima volta che ho incontrato questa persona** è stato in occasione dell'inizio della terapia. La sig.ra aveva già ricevuto la diagnosi ed era confusa.

**Poi è successo che** abbiamo avviato la terapia che è stata ben tollerata, eccetto per l'obbligo di dover essere costretta ad essere in ospedale 2 volte al

**Quando gli ho comunicato la diagnosi mi sentii** orgoglioso e fiero dei progressi che abbiamo fatto finora. **Lei sentiva spaventata e confusa.**

**Il suo corpo** era in atteggiamento di chiusura e di poca accettazione.

**Voleva** guarire; **non voleva** rimanere legata a noi per tutta la vita. **Poteva** continuare una vita normale; **non poteva** considerarsi guarita e non poteva distaccarsi da noi.

**Le cure erano la salvezza**  
**Il tempo delle cure era** il tempo della cattura.

**Io non mi sentivo** pienamente soddisfatto dei risultati ottenuti.

**E volevo** fare di più.  
**Oggi lei** è più libera e con più energie. **Quando lo**

**incontro mi sento** fiducioso e soddisfatto.

**Lei si sente** meno spaventata e più tranquilla.

**Il suo corpo** è più energico

**Vuole** continuare a curarsi ma con minor frequenza dei controlli medici.

**Può** essere libera per più tempo e può veder crescere i suoi bambini. **Le**

**cure** sono sempre meno impattanti ne suo quotidiano.

**Il tempo delle cure oggi è** il tempo della rivincita e del recupero della propria integrità...

**Il mio obiettivo per questa persona** è assicurarle il miglior risultato possibile con una maggiore libertà. **E ho deciso di** continuare a seguirla con più discrezione possibile e cercando di venire incontro alle sue esigenze. **Ripensando al percorso di cura** farò di tutto per offrirle il meglio disponibile e non farò nulla di diverso di quanto fatto finora. **Per il domani vorrei** vederla più in forma e ancor più energica. Sperando di poter dilazionare sempre di più i controlli nella nostra struttura.

***Nel condividere la mia esperienza mi sono sentito...Liberato.***

**Essere ematologo è come  
essere un torrente in  
piena**

**L'EPN per me è come un  
gatto in agguato**

Uomo, 50-54

**La prima volta che ho  
incontrato questa  
persona è stato**

durante una visita di controllo, in cui non avremmo mai immaginato di fare diagnosi di EPN.

**Poi è successo che** il test positivo ha confermato la diagnosi. **Quando gli ho comunicato la diagnosi mi sentii** a disagio per comunicare una diagnosi che ti vincola tutta la vita ad un farmaco salva-vita. **E lei si sentiva...**

stordita e confusa. **Il suo corpo...** non mostrava alcun segno di malattia. **Voleva** accettare di essere malata, pur senza avere alcun sintomo. **Non voleva** essere considerata fragile. **Poteva** continuare la sua vita regolarmente, senza ostacoli, eccetto per l'appuntamento fisso per la terapia che la impegnava ogni due settimane

**Le cure erano** ben accettate e senza particolare remora, apprezzate per quello che avrebbero significato.

**Il tempo delle cure** era il momento irrinunciabile per poter continuare la vita in completa normalità.

Io mi sentivo sicuro e tranquillo. **E volevo** infondere la certezza che tutto sarebbe andato bene.

**Oggi lei...è** in piena attività lavorativa ed interamente proiettata verso il futuro e la carriera. **Quando la incontro mi sento**

soddisfatto ed orgoglioso. Lei si sente sicura e tranquilla. **Il suo corpo...** è in perfetta forma. **Vuole**

continuare la sua terapia e non vuole sospendere o modificare nulla di quello che sta facendo. **Può** progettare la sua vita a 360 gradi. **Non può** decidere completamente da sola di come gestire la sua terapia.

**Le cure...sono** il punto di partenza di ogni giro di pista.

**Il tempo delle cure è** il momento di pensare alla propria vita ma senza sentirsi troppo vincolata.

**Il mio obiettivo per questa persona** è darle sempre più libertà ed autonomia

**E ho deciso di** proseguire su questa strada, ottimizzando la schedula dei trattamenti, dandole il massimo della libertà possibile. **Ripensando al percorso di cura** vorrei poter essere sempre così rapido nel diagnosticare ed intervenire in tempo

**Per il domani vorrei** poter vedere la mia paziente senza più il suo appuntamento fisso in ematologia.

**Scrivendo mi sono sentito...** libero

***La professione di medico è come una mano che accarezza con fermezza la spalla del malato***

***Per me l'EPN è un bruco che diventa farfalla***

Uomo, 35-39

**La prima volta che ho incontrato questa persona**

mi è apparsa spaventata e diffidente. **Poi è successo che...** assicurandola e cercando di spiegarle in termini semplici il sospetto diagnostico ha acconsentito a lasciarsi accompagnare nel percorso clinico dei vari esami di laboratorio.

**Quando le ho comunicato la diagnosi mi sentii**

sereno e motivato a raccontarle cosa ci si può aspettare in questa malattia. Lei si sentiva smarrita e diffidente. **Il suo corpo** sembrava contratto e compito. Era difficile capire se volesse saperne di più o essere "lasciata in pace" per poter elaborare a proprio modo. **Le cure erano** disponibili e rappresentavano un'ottima opportunità ma tuttavia spaventava l'idea di dover ricevere infusioni in vena e di dover fare una terapia per tutta la vita.

**Ho immaginato che l'idea di dover reinventare il proprio tempo in funzione della malattia e delle cure fosse uno dei timori principali. Io mi sentivo...**

speranzoso di potere nei mesi dare alla paziente gli elementi per affrontare il percorso di cura. **E volevo** rassicurarla e farle capire che non si può capire tutto e prevedere tutto ma dobbiamo provare a lasciarci accompagnare **Oggi lei** fa da anni la terapia. **Quando la incontro mi sento** felice di vedere i progressi che ha fatto nell'accettare la malattia e la cura e nel organizzare una vita ancora più intensa e consapevole di prima. **Lei si sente** serena, speranzosa e curiosa delle novità. **Vuole** conoscere ogni nuova terapia e come vanno gli altri pazienti. **Il tempo delle cure** resta uno dei principali ostacoli alla propria vita quotidiana **Il mio obiettivo per questa persona è** continuare a .

seguirla trasmettendole le novità e offrendole il meglio che è disponibile.

**Nel condividere la mia esperienza mi sono sentito** sereno e incuriosito.

**Essere ematologo per me è una missione**

**Per me l'EPN del mio assistito è una foglia che ieri perdeva linfa, oggi di nuovo bella verde**

Donna; 55-59

**Ho incontrato questa persona per la prima volta nel 1986. Poi è successo che** questa foglia si è accartocciata sempre di più, anche perchè eravamo nel 1986. **Quando gli ho comunicato la diagnosi mi sentii** dispiaciuta e addolorata; adesso quando la diagnosi non ho lo stesso avvillimento di prima perchè ho delle terapie da proporre.

**Lui sentiva** la disperazione di una malattia del sangue.

Il suo corpo era normale. Il suo atteggiamento era di rifiuto; la sua vita non poteva più essere la stessa.

**Le cure erano** solo terapie di supporto, cioè niente.

**Il tempo delle cure era illimitato.** Allora io mi sentivo impotente. E volevo poterlo aiutare di più

**Oggi**, invece, è contento perchè ho da offrirgli.

Gli posso riportare la qualità di vita e la probabilità di sopravvivenza sovrapponibile a quella della popolazione normale

**Quando lo incontro mi sento bene** perchè il paziente sta bene.

**Lui si sente soddisfatto.**

**Il suo corpo è energico**, va in bicicletta. Energico lo definirei. **Lui oggi vuole continuare. Ora può tutto**

**Le cure oggi sono** disponibili ed in futuro in ulteriore miglioramento. Il tempo delle cure è a vita purtroppo..

**Il mio obiettivo per questa persona** è gestirlo al meglio. **E ho deciso di continuare così.**

**Nel percorso di cura** il paziente è ancora dipendente dalla terapia in maniera continuativa, dipendenza totale. Per il domani vorrei che potesse non esserci questa dipendenza visto che la sua qualità di vita è buona non dovrebbe più sentirsi malato/dipendente, diciamo così.

**Nella scrittura, mi sono sentita bene.**

**Per me essere un'ematologa è una missione**

**Descriverei la malattia di questa paziente come...un una rosa**

Donna 55-59

**Ho incontrato questa persona per la prima volta 5 anni fa.** La rosa ha iniziato a disidratarsi. **Poi è successo che** questa persona è molto solare ed ha iniziato subito la terapia con entusiasmo.

**Quando gli ho comunicato la diagnosi mi sentii serena,** 5 anni fa eravamo ormai sereni nel dare una diagnosi di EPN.

**E lei si sentiva fiduciosa.**

**Il suo corpo era in atteggiamento disponibile.**

Veniva in ambulatorio in modo sereno e affettuosamente portava dei dolcetti fatti proprio da lei. **Poteva** accompagnare i suoi figli a scuola **Le cure erano adeguate. Il tempo delle cure era...** ogni due settimane per venire in ospedale a fare il farmaco endovena. **Io mi sentivo contenta** per lei. **E volevo...**farla stare ancora meglio

**Oggi lei sta sempre meglio!**

**Quando lo incontro mi sento...**

adesso proprio felice. C'è stato un periodo in cui la terapia endovena..

non funzionava più in maniera adeguata e la paziente non aveva più accessi venosi. E siccome non si sentiva più bene non riusciva più a cucinare i suoi dolcetti. Essendosi aperta la possibilità per nuovi farmaci per bocca ha iniziato una nuova terapia.

Alle quale sta rispondendo molto bene. E il segno evidente è che ha ri-iniziato a fare i dolci. Il dolce è la sua espressione di gioia e dolore, di vitalità. **La terapia ha permesso di recuperare** la sua vitalità espressasi, quindi, in forza di fare i dolci.

**Lei oggi si sente...vitale! Il suo corpo è rifiorito. Vuole e può. Le cure sono ottime. Il tempo delle cure è... accettabile**, prende compresse per bocca. **Il mio obiettivo è** mantenerla così felice.

**E ho deciso di** mangiare i suoi dolci anche se sono a dieta. **Ripensando al percorso di cura...**bisogna ringraziare la ricerca scientifica.

**Per il domani vorrei**  
ancora progressi e  
continuare a mangiare i  
dolci insieme! Buoni e belli.  
**Scrivere mi ha reso**

**proprio felice! Mi ha fatto**  
**proprio piacere parlare di**  
**questa paziente**

Uomo, 55-59

**La prima volta che ho**  
**incontrato questa persona**

da circa 10 anni la paziente  
era già seguita presso il DH  
di Ematologia dell'ospedale

**\*\*\* di \*\*\***

da altri colleghi ematologi.  
Mi veniva affidata in quanto  
affetta da EPN di cui me ne  
sarei occupato da lì in poi.

**La paziente era contenta**  
**della terapia che già**  
**effettuava in quel periodo**

perchè il trattamento  
riusciva a contenere  
adeguatamente le crisi  
emolitiche che non si erano  
più ripetute. **Voleva**

comunque sapere se ci  
fosse una terapia che le  
consentiva una maggiore  
autonomia in modo da  
potersi permettere una  
lunga assenza dall'ospedale  
per motivi personali. **Le**  
**cure erano...**a quel tempo  
adeguate e non c'era

nessuna possibilità di dilazionare l'intervallo di tempo relativo alla somministrazione del farmaco.

**Il tempo delle cure era...**la periodicità della somministrazione del farmaco era ogni 15 giorni.

**Oggi la paziente è** stata arruolata in un protocollo sperimentale con la prospettiva di poter allungare la frequenza annua delle somministrazioni.

Fino a novembre ha continuato la terapia con \*\*\* ogni 14 giorni associato ad un altro inibitore del complemento fino a maggio 2022. Ha intrapreso a partire da queste date in poi la somministrazione di \*\*\* con una periodicità di 8 settimane mantenendo una adeguata risposta.

***La paziente riferisce benessere e di essere più soddisfatta dell'attuale terapia che le consente di poter gestire meglio il suo tempo***

**Il mio obiettivo per questa persona...è** garantire sempre una adeguata risposta terapeutica e una soddisfazione del paziente all'attuale regime terapeutico. **Ripensando al percorso di cura**

certamente la qualità della vita della paziente è migliorata, migliorata la compliance che le consente di trovare maggiori spazi anche per curare i propri interessi senza essere troppo legato a frequenti passaggi ospedalieri. **Per il domani vorrei...**un farmaco che guarisse definitivamente il paziente.

**Mi sento grato** per avere avuto l'occasione di raccontare una esperienza oltre che clinica anche umana.

## **Descriverei la mia professione come un delfino**

Donna, 55-59

**Ho incontrato questa persona per la prima volta** 5 anni fa. **Poi...** grande grande fatica per fare la terapia. **Quando gli ho comunicato la diagnosi mi sentii...**serena. Avevamo già le terapie da offrire. **Lei si sentiva...** angosciata dal dover venire troppo spesso in ospedale con il treno. **Il suo corpo era...**sfatto. Trascurata anche se giovane. **"Voleva"** fare la terapia ma **"non voleva"** farla perché era pesante per lei. **Non poteva** prendere il treno da sola era davvero un problema. **Le cure erano...** faticose. **Il tempo delle cure era** faticoso. **Io mi sentivo** impotente. **E volevo...** cambiargli farmaco

**Oggi lei è felice. Quando lo incontro mi sento...**felice, pure io perché ho potuto finalmente cambiargli farmaco. **Lei si sente...felice Il suo corpo...** adesso è curato e truccato. Ha recuperato il piacere della femminilità. **Vuole e può. Le cure...** procedono per il meglio

**Oggi il tempo delle cure è...  
gestibile**

**Il mio obiettivo per questa persona...**raggiunto. **E ho deciso di...**continuare così. **Ripensando al percorso di cura progresso. Per il domani vorrei...** continuare a progredire

**L'esperienza della scrittura è andata bene.**

Uomo, 55-59

**La prima volta che ho incontrato il paziente,** proveniva dal altro centro dove era stata posta diagnosi di EPN a partire da agosto2020. Circa due anni fa si ricoverava presso il nostro reparto. **Poi è successo che...**dimesso dal reparto, veniva affidato al DH e inserito in protocollo sperimentale per il controllo della patologia. **Quando gli ho comunicato la diagnosi mi sentii...**Il paziente era già a conoscenza della patologia e in trattamento con \*\*\*. Gli è stato proposto di partecipare allo studio.

sperimentale con la prospettiva di poter dilazionare nel tempo gli incontri in ospedale. Questa prospettiva lo ha indotto ad accettare anche per le difficoltà che incontra a spostarsi dalla propria residenza verso qualsiasi ospedale della regione. Il paziente si presentava inizialmente in condizioni scadute anche per una intercorrente infezione intrafalangea al piede dx con ricorrenti episodi febbrili.

### **Proseguito il trattamento**

con \*\*\* associato ad altro inibitore fino a novembre 2022 con buona risposta.

Da novembre 2022 intraprendeva nuovo trattamento con \*\*\* che gli consentiva intervalli più lunghi tra una somministrazione e un'altra. Oggi il paziente è in migliorate condizioni cliniche generali e soddisfatto dell'andamento della terapia. **Il paziente si sente bene;** ha ripreso una normale attività lavorativa con migliorate relazioni

**Il mio obiettivo è** quello di consentirgli un adeguato controllo e qualità della vita. **Per il domani vorrei** che il paziente guarisse definitivamente dalla malattia.

***Mi sento grato di poter condividere una esperienza clinica e umanistica.***

***Mi descriverei nello svolgimento della mia professione come una persona privilegiata che di tanto in tanto inciampa Vedo il mio paziente con EPN come una persona che era sul precipizio ed era sul parapendio. poi ha iniziato a volare***

Uomo, 50-54

**La prima volta che ho incontrato questa persona**

non voleva credere che la malattia fosse così "tosta" e

credeva che passasse da sola o con qualche breve terapia. Era giovane e negava la situazione.

Non riuscii subito a farle comprendere la necessità delle cure. **Poi è successo che...** con il

tempo ha compreso la situazione ed è tornata dal medico per curarsi, cercando anche di scusarsi. **Quando gli ho comunicato la diagnosi...**

ero tranquillo ma non stavo benissimo dato che non ha accettato subito la patologia.

Ovviamente non è come comunicare la diagnosi di una malattia oncologica

**Lui si sentiva...** inizialmente negazionista verso ciò che era il curarsi dalla malattia.

**Il suo corpo...** nulla di particolare da riportare.

**Non voleva** accettare la diagnosi e la malattia ma poi ha compreso l'importanza delle cure.

**Poteva** iniziare a curarsi prima ma ,tutto sommato, la situazione è stata fortuita. **Le cure erano...pesanti**

all'inizio. **Il tempo delle cure era...** pesante. Io mi sentivo sempre molto tranquillo nei suoi confronti, grazie alla precisione nella diagnosi e nella cura. Non mi sono mai sentito in difetto di qualcosa se non all'inizio per farle capire quanto fosse necessario curarsi.

Credo che però, all'epoca, fosse. **E volevo...** aiutarla a gestire la sua patologia

**Oggi...**penso che non abbia più la percezione di essere malata se non in termini positivi. Vede la malattia come una "compagna di viaggio". Sta bene e la vedo difficile lamentarsi per un corpo che sta bene **Quando lo incontro mi sento...**mi sento gratificato.

Lui si sente accudito decisamente. **Nel suo corpo...** non ho notato nulla. In questo momento secondo me la persona non chiede nient'altro dal punta di vista della cura.

Ha degli altri desideri di vita personali ma sono cose private. **Può** fare tutto quello che vuole. **Le cure sono** adeguatissime ed in condizioni ottimali

**Il tempo delle cure è** molto poco rispetto alla qualità della vita di questa persona

**Il mio obiettivo** per questa persona è continuare ad andare avanti così il più a lungo possibile. **E ho deciso di continuare a seguirla** come sto facendo adesso e sempre meglio se ci sono possibilità di miglioramento. Ha raggiunto uno standard di salute molto elevato

**Il percorso di cura è stato coerente** con la storia di malattia.

**Un domani vorrei** arrivare a curare la malattia nel senso di "to cure" non "to treat".

***Il mio sogno- e magari prima di andare in pensione lo vedrò - è rendere queste persone libere dalla terapia.***

Quindi penso che questa ricerca sia interessante.

***Essere un medico per me è un privilegio che a volte è pesante, come un diamante molto molto pesante***

***Il mio assistito si comporta come un bravo bradipo che va avanti***

Uomo, 50-54

**La prima volta che ho incontrato questa persona** era estremamente tranquillo. Secondo me non ha mai percepito fino in fondo la gravità della malattia. Lui è entrato in ospedale perché si sentiva stanco. Aveva un'anemia carenziale e poi è venuto fuori che aveva l'EPN. Secondo me lui non ha mai percepito

**Poi...**abbiamo fatto la diagnosi. Abbiamo iniziato a curarlo ed è stato subito meglio. Quando gli ho comunicato la diagnosi mi sentii di non riuscire a spiegare quale fosse il problema. Lui è abituato, secondo me, a vivere in un modo molto semplice e con il suo modo razionale. Ha visto che qualcosa non andava, gli venivano proposte delle cose e poi ha iniziato a sentirsi, mano a mano, meglio. Vive questa cosa come se fosse una parte della routine della sua vita. **Si sentiva** molto stanco.

**Voleva** guarire e star meglio ma era estremamente astenico in quel momento, comunque era anemico

Aveva voglia di uscire ma non ce la faceva fisicamente. **Le cure erano** efficaci. **Il tempo delle cure era** da lui ben tollerato. Si prendeva i suoi spazi. Non ha mai avuto problemi a lavoro. A volte penso quasi conviviale in day hospital.

Viene sempre insieme con un altro paziente storico.

**Io mi sentivo...**tranquillo e volevo continuare a trattarlo come stavo facendo dato che ha risposto subito molto bene.

**Oggi** continua a far la terapia in ottima risposta. continua le sue cure senza grossi problemi. **Quando lo incontro mi sento** abbastanza soddisfatto. sta andando avanti molto bene e non ha mai avuto complicanza. Lui è accudito e sempre ben seguito. Se ha dubbi esprime le sue perplessità e cerchiamo di dargli sempre risposte adeguate. Il suo corpo è ingrassato, anch'io lo sono negli anni. A livello della terapia è molto soddisfatto e non ha mai espresso desideri alternativi.

**Le cure** funzionano molto bene. Il tempo delle cure continua ad essere un tempo passato bene. In questo momento mi chiedo se sia il caso di proporgli terapie diverse.

**Vorrei agevolargli la via di somministrazione** ma lui si sente bene con la terapia attuale, non ha mai avuto complicanze ed è molto compliant.

A volte provo a proporgli nuove terapie per cercare di agevolarlo **Quindi ho deciso di** continuare a proporgli terapie alternative per favorire la via di somministrazione se è il caso. Comunque è difficile che un paziente che sta bene cambi la sua terapia, anche se la via di somministrazione può migliorare. Basta che lui stia bene. **Ripensando al percorso** non cambierei niente. **Per il domani vorrei che** lui guarisse completamente, come lo voglio per tutti i miei pazienti

***Si ringraziano tutte le persone che hanno contribuito con le loro narrazioni a far luce sul vissuto di Emoglobinuria Parossistica Notturna: la ricerca è stata possibile grazie al tempo e alle energie che vi hanno dedicato.***

**PER NOI OGNI  
STORIA CONTA!**