

INDICE

Editoriale

L'associazione A.I.D. Kartagener Onlus e il suo contributo

Maria Lucia Baldari, Sara Bellu, Maurizio Massara, Letizia Andolfi

Associazione Apnoici Italiani Onlus - La voce dei pazienti e dei familiari con OSA

Luca Roberti, Carmelo Causarano

Proteggere la salute dei bambini - l'impegno prioritario di "FederAsma e Allergie"

Filomena Bugliaro

Lega Italiana Fibrosi Cistica: l'Associazione di Pazienti che migliora la qualità della vita e delle cure per le persone con Fibrosi Cistica

Gianna Puppo Fornaro, Serena Quattrucci

Respirando: quattro anni di vita e tanti progetti per le famiglie dei bambini medicalmente complessi

Eleonora Mancini

Respiriamo Insieme

Martina Prette, Simona Barbaglia

Pneumologia Pediatria

Volume 20, n. 77 - marzo 2020

Direttore Responsabile

Francesca Santamaria (Napoli)

Direzione Scientifica

Stefania La Grutta (Palermo)
Nicola Ullmann (Roma)

Segreteria Scientifica

Marco Poeta (Napoli)

Comitato Editoriale

Angelo Barbato (Padova)
Filippo Bernardi (Bologna)
Alfredo Boccaccino (Misurina)
Attilio L. Boner (Verona)
Mario Canciani (Udine)
Carlo Capristo (Napoli)
Fabio Cardinale (Bari)
Salvatore Cazzato (Bologna)
Renato Cutrera (Roma)
Fernando M. de Benedictis (Ancona)
Fulvio Esposito (Napoli)
Mario La Rosa (Catania)
Massimo Landi (Torino)
Gianluigi Marseglia (Pavia)
Fabio Midulla (Roma)
Luigi Nespoli (Varese)
Giorgio L. Piacentini (Verona)
Giovanni A. Rossi (Genova)
Giancarlo Tancredi (Roma)
Marcello Verini (Chieti)

Editore

Giannini Editore
Via Cisterna dell' Olio 6b
80134 Napoli
e-mail: editore@gianninispa.it
www.gianninieditore.it

Coordinamento Editoriale

Center Comunicazioni e Congressi Srl
e-mail: info@centercongressi.com
Napoli

Realizzazione Editoriale e Stampa

Officine Grafiche F. Giannini & Figli SpA
Napoli

© Copyright 2019 by SIMRI
Finito di stampare nel mese di aprile 2020

Informazioni per gli autori e norme per la preparazione degli articoli

La Rivista pubblica contributi redatti in forma di editoriali, articoli d'aggiornamento, articoli originali, casi clinici, lettere al Direttore, recensioni (da libri, lavori, congressi), relativi a problemi pneumologici e allergologici del bambino. I contributi devono essere inediti, non sottoposti contemporaneamente ad altra Rivista, ed il loro contenuto conforme alla legislazione vigente in materia di etica della ricerca. Gli Autori sono gli unici responsabili delle affermazioni contenute nell'articolo e sono tenuti a dichiarare di aver ottenuto il consenso informato per la sperimentazione e per la riproduzione delle immagini. La redazione accoglie solo i testi conformi alle norme editoriali generali e specifiche per le singole rubriche. La loro accettazione è subordinata alla revisione critica di esperti, all'esecuzione di eventuali modifiche richieste ed al parere conclusivo del Direttore.

NORME EDITORIALI GENERALI

Il **testo** in lingua italiana, deve essere materialmente digitato col programma Microsoft Word® 2004 e successivi (per Mac OS X e Windows) e corredato di:

- (1) nome, cognome e affiliazione degli Autori, evidenziando per ciascun autore l'affiliazione in apice con numeri cardinali;
- (2) titolo del lavoro in italiano va scritto in grassetto, quello in inglese in corsivo grassetto;
- (3) Il riassunto va scritto in italiano e in inglese, così come le parole chiave (la somma delle battute, spazi inclusi, non deve superare i 1700 caratteri ciascuno, comprendendo in esse anche le parole chiave);
- (4) nome, cognome, ed e-mail dell'Autore referente per la corrispondenza;
- (5) bibliografia completa con voci numerate progressivamente con richiami univoci nel testo tra parentesi tonde;
- (6) Le tabelle e le figure integrate da didascalie e legende vanno numerate ed indicate nel testo progressivamente.

Il testo va preparato secondo le norme internazionali (Vancouver system) per garantire l'uniformità di presentazione (BMJ 1991; 302: 338-341). È dunque indispensabile dopo un'introduzione, descrivere i materiali e i metodi, l'indagine statistica utilizzata, i risultati, e la discussione con una conclusione finale. Gli stessi punti vanno riportati nel riassunto.

Le quantità editoriali devono essere le seguenti:

ARTICOLO	CASO CLINICO
Al massimo 20.000 caratteri spazi inclusi esclusa la bibliografia e le tabelle	Al massimo 15.000 caratteri spazi inclusi esclusa la bibliografia e le tabelle
Al massimo 4 figure o tabelle	Al massimo 4 figure o tabelle
Al massimo 23 referenze bibliografiche	Al massimo 15 referenze bibliografiche

Le tabelle devono essere materialmente digitate in numero contenuto (evitando di presentare lo stesso dato in più forme).

Le figure vanno fornite su supporto digitale in uno dei seguenti formati: .tif, .jpg e .eps e con una risoluzione adeguata alla riproduzione in stampa (300 dpi) oppure file vettoriali generati da Adobe Illustrator®.

Sono riproducibili, benché con bassa resa qualitativa, anche documenti generati da Microsoft PowerPoint® e da Microsoft Word®. Al contrario, non sono utilizzabili in alcun modo le immagini generate da CorelDRAW®.

Le dimensioni massime da rispettare per tabelle e figure sono: centimetri 8x6; centimetri 8x11,5 (in verticale); centimetri 16x11,5 (in orizzontale).

La Redazione si riserva di rifiutare il materiale iconografico ritenuto tecnicamente non idoneo.

La bibliografia va limitata alle voci essenziali identificate nel testo con numeri cardinali tra parentesi ed elencate nell'ordine in cui sono state citate. Se gli autori sono fino a tre si riportano tutti; se sono quattro o più si riportano solo i primi tre seguiti da "et al."

Esempi di come citare la bibliografia:

ARTICOLI E RIVISTE

1) Zonana J, Sarfarazi M, Thomas NST, et al. *Improved definition of carrier status in X-linked hypohydrated ectodermal dysplasia by use of restriction fragment length polymorphism-based linkage analysis*. J Pediatr 1989; 114: 392-395.

LIBRI

2) Smith DW. *Recognizable patterns of human malformation*. Third Edition. Philadelphia: WB Saunders Co. 1982.

CAPITOLI DI LIBRI O ATTI DI CONGRESSI

3) Krmptotic-Nemanic J, Kostovis I, Rudan P. *Aging changes of the form and infrastructure of the external nose and its importance in rhinoplasty*. In: Conly J, Dickinson JT, (eds). "Plastic and reconstructive surgery of the face and neck". New York, NY: Grune and Stratton 1972: 84-95.

Ringraziamenti, indicazioni di grant o borse di studio, vanno citati al termine della bibliografia. Termini matematici, formule, abbreviazioni, unità e misure devono conformarsi agli standard riportati in "Science" (1954; 120: 1078). I farmaci vanno indicati col nome del principio attivo.

I Lavori vanno inviati a:

Center Comunicazione e congressi all'indirizzo

email: redazionePP_SIMRI@centercongressi.com.

QUESITI DI NATURA SCIENTIFICA VANNO INDIRIZZATI A:

Dott.ssa Francesca Santamaria

e-mail: santamar@unina.it

RICHIESTA ESTRATTI

L'Editore si impegna a fornire agli Autori che ne facciano richiesta un pdf del proprio Articolo.

Editoriale

Carissimi colleghi,

sono felice di presentarvi questo numero della nostra Rivista dedicato ad alcune delle Associazioni, presenti sul nostro territorio, che si occupano delle famiglie e dei pazienti, affetti da varie patologie respiratorie. L'ideazione di questo numero è frutto del lavoro condiviso con la Direzione Scientifica della rivista e riteniamo che con la lettura delle prossime pagine avremo tutti l'opportunità di approfondire una tematica molto importante e di grande interesse. Ogni Associazione si è impegnata nel presentare in poche pagine: le principali caratteristiche che la contraddistinguono, i progetti ad oggi svolti ed i programmi futuri. Elencherò qui di seguito le Associazioni coinvolte nella realizzazione di questo numero: A.I.D. Kartagener Onlus, Apnoici Italiani Onlus, FederAsma e Allergie, Lega Italiana Fibrosi Cistica, Respirando e Respiriamo insieme.

Con questo breve editoriale vorrei ringraziare tutte le Associazioni per aver aderito a questo nostro progetto ma soprattutto, per l'incredibile lavoro che svolgono tutti i giorni per i nostri pazienti e per il sostegno delle famiglie.

Un caro saluto e buona lettura a tutti,

Nicola Ullmann

L'associazione A.I.D. Kartagener Onlus e il suo contributo

The A.I.D. Kartagener Onlus non-profit association and its contribution

Maria Lucia Baldari¹, Sara Bellu², Maurizio Massara², Letizia Andolfi¹

¹A.I.D. Kartagener Onlus, Bari

²A.I.D. Kartagener Onlus, Como

Corrispondenza: Letizia Andolfi **e-mail:** presidente@pcdkartagener.it

Riassunto: L'articolo descrive le attività dell'associazione e i suggerimenti per una loro ottimizzazione, il suo fine, le collaborazioni e le criticità riscontrate dai pazienti. L'associazione si propone di essere un sostegno per i pazienti, promuove la conoscenza della patologia, sostiene la ricerca scientifica, collabora e dialoga con il Ministero della Salute e le autorità competenti.

Parole chiave: Discinesia Ciliare Primaria, Sindrome di Kartagener, informazione, organizzazione, difficoltà.

Summary: The article describes the association's activities and suggestions for their optimization, its purpose, collaborations and critical issues encountered by patients. The association aims to be a support for patients, promotes knowledge of the disease, support scientific research, collaborates and dialogues with the Ministry of Health and the competent authorities.

Keywords: Primary Ciliary Dyskinesia, Kartagener Syndrome, information, organization, challenges.



Fig. 1: Logo dell'associazione.

L'Associazione A.I.D. Kartagener Onlus (**Figura 1**) ha la finalità di consentire la libera aggregazione di pazienti affetti da Discinesia Ciliare Primaria (DCP)/sindrome di Kartagener (SK) e delle loro famiglie, per il conseguimento di fini condivisi, correlati a problemi di natura medico-assistenziale, legale e sociale. L'Associazione non ha fini di lucro e si muove nei campi della ricerca scientifica, dell'assistenza sanitaria,

dell'istruzione e formazione, dell'assistenza sociale e socio-assistenziale dei pazienti affetti da DCP/SK. Si propone il raggiungimento e il perseguimento dei seguenti obiettivi:

- Promuovere e coordinare, attraverso il proprio comitato tecnico-scientifico, progetti di ricerca sul territorio nazionale;
- Elaborare protocolli assistenziali e terapeutici che siano applicabili su tutto il territorio nazionale;
- Promuovere e divulgare le conoscenze su DCP e SK;
- Tradurre e rendere fruibili in italiano pubblicazioni scientifiche di interesse da riviste internazionali;
- Promuovere la realizzazione di un canale informativo specifico per le scuole di ogni ordine e grado;
- Raccogliere, coordinare, divulgare e pubblicare i risultati delle ricerche scientifiche nazionali ed internazionali;
- Organizzare periodici convegni scientifici di aggiornamento per medici, pazienti e famiglie;
- Promuovere e gestire i contatti con le associazioni affini e attive nei paesi esteri;
- Organizzare periodiche riunioni dei pazienti, delle famiglie e dei riabilitatori.

Ad oggi esiste una sola sede legale a Bari, ma l'associazione ha come obiettivo la creazione di una sede per ogni regione, così da incrementare la propria visibilità e il numero di iscritti. In Italia l'associazione collabora attivamente con i centri di riferimento dell'Ospedale Pediatrico

Bambino Gesù di Roma (Prof. Renato Cutrera e Dott. Nicola Ullmann), dell’Azienda Ospedaliero Universitaria Pisana - Ospedale S. Chiara (Dott. Massimo Pifferi) e dell’Azienda Ospedaliero Universitaria Consorziata - Policlinico di Bari (Prof. Luigi Mappa). L’associazione non ha affiliazioni internazionali, ma in tutto il mondo esistono organizzazioni simili che si occupano, come la nostra, di diffondere le conoscenze sulla patologia nel proprio territorio nazionale.

Uno degli ostacoli principali per i pazienti e le famiglie è la difficoltà nella diagnosi che è spesso tardiva soprattutto in assenza di *Situs Viscerum Inversus* o di difetti di lateralità parziali. Trattandosi di una patologia rara, infatti, esiste ancora oggi una scarsa consapevolezza, non solo nella popolazione generale, ma anche nella comunità medico-scientifica, con possibile ritardo diagnostico e di accesso alle cure. Gli altri problemi che incontrano i pazienti sono la difficoltà nel reperire gratuitamente i farmaci e le apparecchiature necessarie per il trattamento della patologia, il riconoscimento dei diritti scolastici e lavorativi (invalidità, riduzione d’orario, permessi giustificati per assenze lavorative o scolastiche), il conciliare le terapie con la quotidianità, la mancanza del ricambio generazionale dei pochi medici che si occupano della patologia.

PROGETTI REALIZZATI

L’obiettivo principale dell’A.I.D. – Kartagener Onlus è far conoscere la DCP e la SK sia alla società medico-scientifica sia alla società civile. Negli ultimi anni l’associazione ha organizzato convegni medici e lezioni universitarie rivolte a studenti di medicina, specializzandi e fisioterapisti presso l’Università degli Studi di Bari, al fine di sensibilizzare i futuri medici su tali patologie rare, ha finanziato uno studio sull’efficacia clinico-strumentale della fisioterapia respiratoria e della nuova tecnologia *Expiratory Flow Accelerator* (EFA) nei pazienti affetti (Prof. Mappa e Dott.ssa Masciavè – Bari) e ha cofinanziato un progetto di ricerca genica (Dott. Pifferi e Dott. Pistello - Pisa). L’associazione, attraverso l’organizzazione di rassegne cinematografiche con film che trattano il tema delle malattie rare (“*Visioni Rare*” e “*RaraMente*” in collaborazione con Apulia Film Commission a Bari), cene di beneficenza ed eventi di lettura di medicina narrativa, cerca di informare sulla DCP quella parte di popolazione che non sa cosa significhi vivere con una malattia rara. Inoltre, per pazienti, familiari e *caregiver* sono attualmente attivi corsi gratuiti di “yoga della risata” e incontri di Auto Mutuo Aiuto (“*Le malattie rare non tolgono il sorriso*” e “*Rete Rara*”, attivi a Bari in collaborazione con l’associazione Le Meraviglie), ed un progetto di sostegno attraverso attività di supporto psicologico (“*Dalla Cura al Prendersi Cura*” attivo a Crema).

Dal 2015 l’A.I.D. – Kartagener Onlus fa parte della rete A.Ma.Re. Puglia, una rete regionale di 23 associazioni di malattie rare che operano sul territorio pugliese. La rete A.Ma.Re Puglia, riconosciuta nelle delibere regionali è parte attiva in numerosi tavoli regionali come quelli per le persone con disabilità (assegno di cura e altre prestazioni per disabili gravissimi, Dopo di Noi, Progetti di Vita Indipendente, assistenza specialistica alunni disabili, buoni servizio) e partecipa ai tavoli tecnici per l’elaborazione di P.D.T.A. sulle Malattie Rare (Percorsi Diagnostici Terapeutici Assistenziali). Dal 2019 l’A.I.D. ha anche supportato la nascita del comitato malati rari di Pavia.

L’A.I.D. – Kartagener Onlus ha un sito internet (www.pcdkartagener.it; www.kartagener.it) e una pagina *Facebook* (<https://www.facebook.com/AIDKartagenerOnlus>) dove poter trovare informazioni sull’associazione, sulla malattia e sui centri di riferimento riconosciuti sul territorio italiano.

PROGETTI FUTURI

Nei prossimi mesi sarà pubblicato il libro “*Diversamente immobili - La sindrome di Kartagener e la discinesia ciliare primaria*” una raccolta di racconti di persone con DCP e SK e dei loro familiari. A ottobre 2020 si terrà a Bari il prossimo convegno organizzato dall’A.I.D. – Kartagener Onlus in collaborazione con i centri di riferimento dell’Ospedale Pediatrico Bambino Gesù di Roma (Prof. Renato Cutrera e Dott. Nicola Ullmann) e dell’Azienda Ospedaliero

CONCLUSIONI E KEY MESSAGES

La collaborazione e il coinvolgimento attivo delle associazioni dei pazienti con malattie rare è fondamentale per orientare i servizi e processi organizzativi verso l'UMANIZZAZIONE delle cure a beneficio di tutta la società civile. L'A.I.D. Kartagener Onlus, si impegna pertanto a:

- Ottimizzare la sua attività attraverso la condivisione sui vari canali *social* degli eventi da essa organizzati così da promuoverli e, allo stesso tempo, reperire nuovi associati;
- Mantenere attivi i vecchi associati, invogliando gli stessi ad essere più partecipi attraverso proposte e progetti da attivare nel proprio territorio;
- Rendersi disponibile a sviluppare collaborazioni con il centro pneumologico pediatrico per testare nuove tecniche o *devices* di fisioterapia respiratoria;
- Sensibilizzare gli interlocutori politici e scientifici, e possibilmente case farmaceutiche, che vogliano approfondire la conoscenza della patologia.

È importante che realtà come la nostra associazione continuino a operare sull'intero territorio nazionale per mobilitare l'attenzione dei legislatori, affinché abbiano più chiare le difficoltà oggettive dei pazienti in ambito lavorativo, scolastico e sanitario.

Associazione Apnoici Italiani Onlus – La voce dei pazienti e dei familiari con OSA

Italian Sleep Apnoea Patient Organization – The voice of patients and family members with OSA

Luca Roberti, Carmelo Causarano

Associazione Apnoici Italiani Onlus – Aps

Corrispondenza: Luca Roberti **e-mail:** luca.roberti@apneedelsonno.it

Riassunto: L'Associazione Apnoici Italiani Onlus è attiva in Italia con progetti di *advocacy*, *empowerment*, informazione e sostegno per i genitori e familiari affetti da OSA, una patologia spesso sotto diagnosticata, sotto-stimata e sottotrattata.

Parole chiave: apnee notturne, OSA, ADHD.

Summary: The Apnoici Italiani Onlus is a nonprofit association active in Italy with advocacy, empowerment, information and support projects for parents and family members affected by OSA. A pathology often under-diagnosed, under-estimated and under-treated.

Keywords: sleep apnoea, OSA, ADHD.

L'Associazione *Apnoici Italiani Onlus* (AAI) (**Figura 1**) viene fondata nel settembre 2016 da un gruppo di pazienti affetti da apnee notturne. Attualmente è diventata un'associazione di promozione sociale e conta nel suo consiglio direttivo 9 membri. AAI è nata dalla volontà e necessità di avere un'associazione di pazienti e familiari rappresentativa ed efficace per una patologia poco conosciuta, sotto-stimata e sotto-trattata. L'AAI nei 40 mesi di attività si è maggiormente concentrata su attività di informazione/divulgazione, *empowerment* dei pazienti/familiari, realizzazione di magazine informativi ("*Sleep Apnea*" in versione stampata e *online*), realizzazione di video tutorial, giornate informative e partecipazione in qualità di relatori a convegni e congressi regionali, nazionali e internazionali. Lo scopo principale di AAI è informare e sensibilizzare i familiari sui rischi legati a una mancata diagnosi precoce sulle Apnee Notturme (**Figura 2**).

Una diagnosi precoce permette, nella maggior parte dei bambini con età tra i 5 e i 10 anni, la risoluzione degli eventi apnoici (**Tabella 1**), evitando ritardi sulla crescita e false piste diagnostiche come il disturbo da deficit di attenzione/iperattività (ADHD), e altresì i rischi di evoluzione verso un quadro severo in età adulta con possibile sviluppo di numerose comorbidità (diabete mellito, ipertensione, depressione, fibrillazioni atriale, ictus, etc.). La *mission* principale di AAI è quella di fornire una corretta informazione ai familiari, sensibilizzare le istituzioni politiche e le strutture regionali di *welfare* e cure primarie.

AAI rappresenta la voce dei pazienti e *caregiver* affetti da apnee ostruttive nel sonno. Conta circa 1050 soci provenienti da 14 regioni, con una media di circa 300/330 iscrizioni annuali (comprende il 90% di pazienti adulti, 7% di simpatizzanti e il 3% di *caregiver*). La sede principale è a Roma. Sono presenti referenti in 10 regioni (Piemonte, Lombardia, Veneto, Emilia-Romagna, Abruzzo, Lazio, Puglia, Basilicata, Campania, Sicilia e Sardegna) e sportelli informativi per i pazienti (adulti) a Roma, Bari, Taranto, Foggia, Pescara, Benevento e Palermo, e di prossima apertura a Milano, Carbonia e Belluno. Tutti questi sportelli sono gestiti in



Fig. 1: Logo dell'associazione Apnoici Italiani Onlus Aps (Numero Verde 800 141435 www.apneedelsonno.it).



Fig. 2: Una locandina realizzata dal gruppo di lavoro Regione Lazio per la prevenzione negli studi pediatrici (2018).

Tab. 1: Estratto della *Lectio Magistralis* del Prof. C. Guilleminault (1935-2019) durante il convegno AAI onlus in Senato (ottobre 2017)

La respirazione anomala durante il sonno si sviluppa spesso molto presto nella vita del bambino.
I fattori di rischio che portano al suo sviluppo (<i>sleep apnea</i>) potrebbero essere riconosciuti e trattati durante l'infanzia, evitando l'aumentato rischio di collassabilità delle vie aeree superiori durante il sonno.
Questo rischio aumenta con l'età e i sintomi possono essere chiari solo dopo anni.
La pubertà caratterizzata dall'aumento della massa muscolare della lingua può essere un momento critico.

collaborazione con i centri ospedalieri, grazie alla disponibilità dei volontari e dei referenti regionali e provinciali.

L'AAI ha recentemente avviato una collaborazione con l'ospedale pediatrico Bambino Gesù (Prof. Cutrera) e svilupperà una serie di progetti, in particolare la realizzazione di materiale informativo per i familiari da distribuire in forma digitale e cartacea.

L'associazione collabora inoltre con la *European Respiratory Society* (ERS) e la *European Lung Foundation* (ELF). In particolare, l'ELF mette in contatto le associazioni dei pazienti e le federazioni europee mediante progetti di partecipazione attiva, come i *Patient Advisor Group* che permettono alle associazioni di avere delle rappresentanze nelle *task force* per le linee guida potendo così riportare le esperienze, il punto di vista e le necessità dei pazienti al mondo scientifico.

L'AAI ha avviato collaborazioni con società scientifiche nazionali, come la Società Italiana per le Malattie Respiratorie Infantili (SIMRI). In particolare, ha partecipato al gruppo di lavoro del PDTA della Regione Lazio collaborando con il Prof. Cutrera e il Dott. Pavone. Nel gruppo di lavoro della regione Lazio, coordinato dalla Prof.ssa Pirelli, ha avuto il piacere di collaborare con i pediatri della FIMP, con la Dott.ssa Rongai e, in rappresentanza SIPPS, la Dott.ssa La Bella, la Prof.ssa Villa, la Prof.ssa Polimeni e il Prof. Bruni. A seguito dell'emanazione del documento ministeriale di indirizzo sulla sindrome da apnee ostruttive del sonno in età pediatrica ed adulta (87-CSR del 12 maggio 2016), la regione Puglia e la regione Abruzzo hanno recepito ed elaborato i PDTA a cui abbiamo attivamente collaborato. Attualmente siamo presenti come rappresentanti dei pazienti in tutti i tavoli di lavoro attivi nelle Regioni Sicilia, Emilia-Romagna e Toscana e auspichiamo che tutte le regioni si dotino di questo documento e rendano operativi gli ambulatori territoriali.

Per quanto riguarda le società scientifiche adulti, collaboriamo attivamente nelle *task force* regionali con l'Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri (AIPO) e con l'Associazione Italiana Medicina del Sonno (AIMS).

AAI dalla sua nascita ha sviluppato attività per la parte adulti e dal 2019 ha implementato anche la parte pediatrica del sito internet (www.apneedelsonno.it). Nella pagina web è possibile trovare tutte le informazioni di cui si può necessitare, dai sintomi diurni a quelli notturni, da come si effettua la diagnosi alle terapie ad oggi disponibili. È anche disponibile il *link* di riferimento ai centri SIMRI regionali. L'associazione si occupa prevalentemente di apnee ostruttive, ma si possono trovare anche informazioni sulle apnee di tipo centrale. Nei prossimi mesi, come deliberato durante il cambio di statuto, l'associazione allargherà le attività informative anche agli altri disturbi del sonno. Del comitato scientifico pediatrico fanno parte le maggiori figure nazionali come il Prof. Cutrera, la Prof.ssa Pirelli (coordinatrice), il Prof. Bruni e molti

specialisti di area adulti.

Nella **figura 3** viene illustrato il risultato dell'indagine svolta in collaborazione con la Regione Lazio per conoscere i centri specialistici per OSAS pediatrica (n=7) e adulta (n=27). Dall'indagine è inoltre emersa la presenza di 9 posti letto dedicati (3 per ricoveri ordinari in pediatria, 2 per *day hospital* in neurologia). Inoltre il 51,8% ha dichiarato la presenza di un PDTA Aziendale.

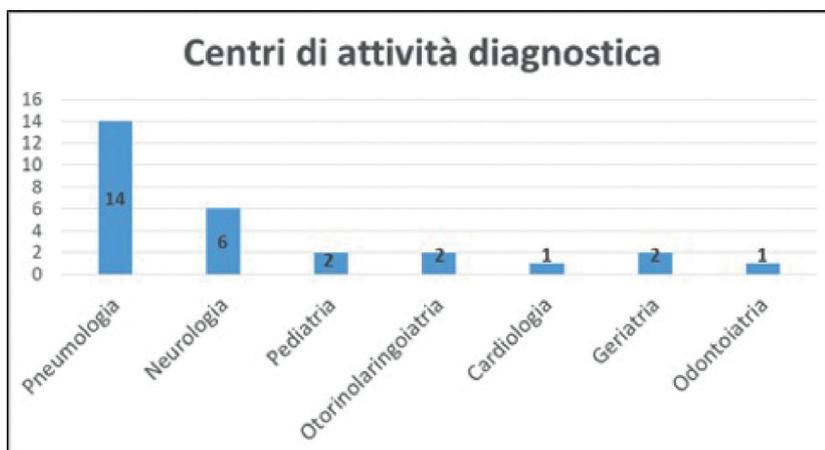


Fig. 3: Centri di attività diagnostica. Regione Lazio (2017).

Riteniamo che le maggiori criticità sul territorio nazionale siano la mancanza di centri di alta specializzazione per la gestione dei casi più complessi (es. pazienti con Sindrome di Down, che possono necessitare di ventilazione) e un numero troppo esiguo di centri pediatrici., i familiari in molte regioni, non avendo a disposizione strutture pubbliche o private convenzionate, devono rivolgersi al settore privato oltre che per la diagnosi anche per il trattamento, in particolare per le terapie di elezione come l'adeno-tonsillectomia e l'espansione rapida del mascellare (**figura 4**). Per il 2020 ci siamo prefissati di organizzare incontri informativi per la

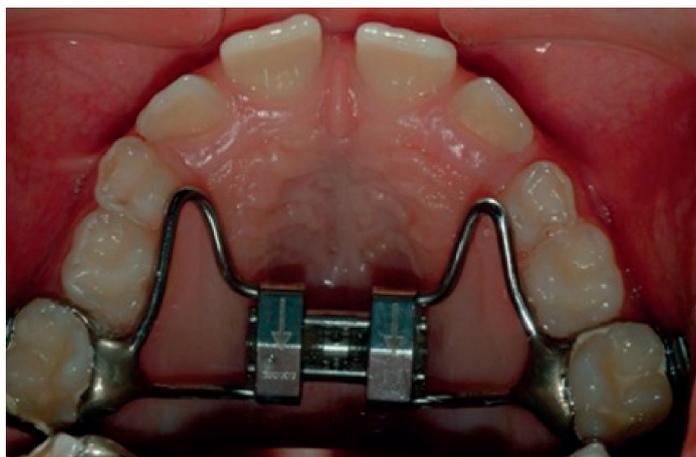


Fig. 4: RME - Rapid Maxillary Expansion in bambini con OSAS (gentile concessione del Prof.ssa Paola Pirelli).

parte pediatrica e diffondere attraverso i *social* e i media maggiori attività di sensibilizzazione. Ci siamo inoltre dedicati alla realizzazione di attività informative per gli adulti, come la Pubblicità Progresso, e stiamo lavorando per trovare fondi per realizzare uno *spot* specifico per i bambini. Come attività informative ed educazionali realizziamo un *magazine* chiamato “*Sleep Apnea magazine*” che raccoglie articoli di specialistici e rappresentanti dell’associazione sia di area pediatrica che di area adulta. Il *magazine* viene stampato con tirature di 15.000 copie annuali ed è disponibile anche la versione digitale, consultabile sul sito dell’associazione. Infine, l’associazione, in collaborazione con altre associazioni di pazienti di area respiratoria, è impegnata nell’importazione e distribuzione gratuita di dispositivi di protezione individuale durante l’emergenza COVID-19.

CONCLUSIONI E KEY MESSAGES

L’associazione si propone di sensibilizzare i decisori politici alla presentazione di un disegno di legge sulle apnee ostruttive nel sonno. Infine, riteniamo che sia importante realizzare nel prossimo futuro degli studi epidemiologici sulla popolazione pediatrica (età 5-10 anni), in quanto i dati ad oggi disponibili stimano delle percentuali particolarmente variabili.

Proteggere la salute dei bambini – l’impegno prioritario di “FederAsma e Allergie”

Protecting children’s health - priority commitment of “FederAsma e Allergie”

Filomena Bugliaro

Federasma e Allergie – Federazione Italiana Pazienti

Corrispondenza: Filomena Bugliaro **e-mail:** segreteria@federasmaeallergie.org

Riassunto: FederAsma e Allergie – Federazione Italiana Pazienti, nasce nel 1994 e coordina le principali associazioni impegnate nella difesa dei diritti dei pazienti con malattie respiratorie, allergiche e atopiche, con particolare attenzione alla salute dei bambini. Molte sono le battaglie e i risultati conseguiti, come il riconoscimento nel 1999 dell’asma come malattia cronica e invalidante, e molti sono ancora quelli da raggiungere per ottenere una miglior tutela dei pazienti. Tra questi, oggi, uno degli impegni prioritari è volto ad azioni di advocacy per garantire il diritto ad una buona qualità dell’aria non solo outdoor ma anche indoor.

Parole chiave: bambini, associazione, asma, prevenzione, scuola

Summary: FederAsma e Allergie - Italian Patients Federation, was founded in 1994 and coordinates associations of patients with respiratory, allergic and atopic diseases, with particular attention to children’s health. Many results are achieved, including the recognition in 1999 of asthma as a chronic disease, and many are still to be accomplished. Priority commitments are the development of advocacy actions to ensure the right to breathe good quality air not only outdoor but also indoor.

Keywords: children, association, asthma, prevention, school



Fig. 1: Logo dell’associazione.

FederAsma e Allergie Onlus – Federazione Italiana Pazienti (Figura 1) è un’associazione di volontariato che dal 1994 riunisce, come federazione di secondo livello, associazioni italiane di pazienti che sostengono la lotta alle malattie respiratorie e malattie allergiche-atopiche. Attualmente la federazione opera direttamente e attraverso 8 associazioni e 3 sezioni ter-

ritoriali. Gli obiettivi principali di *FederAsma e Allergie Onlus* includono l’informazione al paziente e alla sua famiglia, il sostegno informativo per una buona gestione della malattia, la promozione della ricerca e il confronto costruttivo con le istituzioni per pervenire alla concreta attuazione di politiche di sostegno. Per raggiungere questi obiettivi la federazione è impegnata costantemente, a livello centrale, regionale e locale, a divulgare pubblicazioni, a organizzare incontri pubblici di informazione, prevenzione e formazione e a promuovere momenti di incontro con le istituzioni, la comunità scientifica e la società civile.

Diagnosi e terapie inappropriate portano all’aggravamento e alla cronicizzazione dei sintomi con ulteriore carico sui bilanci sanitari, sui costi sostenuti dai pazienti e dalle loro famiglie con conseguenze negative sui bilanci familiari, sociali e sulla qualità della vita. Ciononostante, asma e malattie allergiche respiratorie sono spesso percepite come malesseri transitori con cui si può facilmente convivere. Per contrastare la sottovalutazione e la banalizzazione di queste malattie, *FederAsma e Allergie*, insieme alle sue associazioni, dedica gran parte del suo lavoro volontario alla sensibilizzazione delle istituzioni, all’informazione e a programmi “educazionali” rivolti al pubblico e soprattutto alle scuole (*Pastelli in Aria, Una scuola dall’aria sana, Asma Ranger, Caccia all’allergene, Asma e Allergie: la Cassetta degli attrezzi*).

La somministrazione dei farmaci a scuola è argomento che suscita ancora grande dibattito a causa di una mancata normativa nazionale che ne assicuri la somministrazione durante l'orario scolastico. Su questo tema la federazione ha pubblicato nel 1996 la Carta dei Diritti del Cittadino Allergico e Asmatico in cui si affermano, tra gli altri, i diritti dei bambini e degli scolari a vedere realizzate tutte le iniziative tese alla soluzione delle problematiche sociali, psicologiche, ambientali, didattiche e pedagogiche legate alla loro malattia e alle sue manifestazioni (Art. 7). Per il Gruppo di Lavoro CRC – Monitoraggio della Dichiarazione dei Diritti per l'Infanzia e l'Adolescenza, la federazione è capofila del capitolo sulla somministrazione dei farmaci a scuola. L'Associazione affiliata ALAMA di Roma ha sostenuto e promosso l'istituzione di presidi sanitari scolastici e l'applicazione nelle scuole di norme per la prevenzione e il controllo delle malattie allergiche e dell'asma bronchiale.

Un'importante area d'azione è inoltre riservata dalla federazione alle politiche di tutela dell'ambiente, con particolare riguardo a quelle che contrastano l'inquinamento *indoor* e *outdoor*, e alle politiche di contrasto al tabagismo, anche grazie a collaborazioni con GARD Italia – Ministero della Salute.

L'impegno della federazione si esprime attraverso il dialogo costante con le istituzioni, ad esempio grazie alla partecipazione al progetto *SEARCH*: un progetto europeo promosso dal Ministero dell'Ambiente che ha coinvolto 6 paesi, per promuovere il miglioramento della qualità dell'aria *indoor* nelle scuole, ridurre il rischio di problemi respiratori acuti e cronici e la frequenza delle crisi respiratorie in bambini sensibili. Grazie a questo progetto di informazione, sensibilizzazione e raccolta dati è stato prodotto il documento "Qualità dell'aria nelle scuole: un dovere di tutti, un diritto dei bambini". *FederAsma e Allergie* ha inoltre preso parte ai tavoli ministeriali che hanno prodotto le "Linee Guida per la tutela e la promozione della salute negli ambienti confinati" e le "Linee guida per la prevenzione ambientale nelle scuole dei fattori di rischio indoor per asma e allergia" diffuse dal MIUR in tutte le scuole italiane e gli uffici scolastici regionali.

La federazione si avvale del prezioso sostegno di comitati medici scientifici altamente qualificati e opera in stretto contatto con le principali società scientifiche di area pneumologica, allergologica e dermatologica. In particolare, in ambito pediatrico sono in atto da tempo collaborazioni con la Società Italiana per le Malattie Respiratorie Infantili (SIMRI) e la Società Italiana di Allergologia e Immunologia Pediatrica (SIAIP). La collaborazione internazionale con altre associazioni si esprime attraverso reti (*European Federation of Allergy and Airways Diseases Patients' Associations* e *Global Skin*) che lavorano per conseguire risultati legislativi in favore dei pazienti e delle loro famiglie. La federazione è inoltre membro del *Patient Advisory Committee* dell'*European Lung Foundation* costituito da 5 componenti europei per il coordinamento di azioni comuni, volte soprattutto a un'efficace e corretta comunicazione sulle malattie respiratorie.

Infine, *Federasma e Allergie* mette a disposizione dei pazienti e dei familiari un servizio di Numero Verde (800.123.213; numeroverde@federasmaeallergie.org) curato da volontari, per dedicare ascolto e fornire informazioni e indicazioni sulle malattie e sulla loro gestione.

Per ulteriori informazioni è possibile consultare il sito web della federazione (www.federasmaeallergie.org).

CONCLUSIONI E KEY MESSAGES

L'impegno della federazione si è espresso con attività quali le battaglie per la lotta al fumo, le iniziative divulgative e informative alla cittadinanza, le campagne di sensibilizzazione per la qualità dell'aria nelle scuole, le partecipazioni ai tavoli istituzionali. Il lavoro e la dedizione costante delle associazioni affiliate e la capillare estensione della rete di relazioni, uniti a 25 anni di attività, sono la forza di una federazione che ha come obiettivo principale il diritto alla salute, con particolare attenzione alla prevenzione.

Legna Italiana Fibrosi Cistica: l'Associazione di Pazienti che migliora la qualità della vita e delle cure per le persone con Fibrosi Cistica

Italian League of Cystic Fibrosis: the Patients Association dedicated to improving the daily lives of people with Cystic Fibrosis

Gianna Puppo Fornaro¹, Serena Quattrucci¹

¹Legna Italiana Fibrosi Cistica

Corrispondenza: Gianna Puppo Fornaro **e-mail:** presidente@fibrosicistica.it

Riassunto: Legna Italiana Fibrosi Cistica (LIFC) è l'Associazione di Pazienti nata per migliorare la qualità della vita e delle cure per le persone con fibrosi cistica e rappresenta un punto di riferimento per oltre 6.000 persone colpite dalla malattia e per i loro familiari, per gli operatori sociosanitari e per tutti coloro che sono attivamente coinvolti nella sua missione, siano essi volontari, soci, sostenitori o collaboratori.

Parole chiave: fibrosi cistica; qualità della vita; qualità delle cure; diritti e tutele.

Summary: LIFC is the Patients Association dedicated to improving the daily lives of over 6.000 people with cystic fibrosis. Our mission is fueled by people with CF and their families, scientists, caregivers, donors, volunteers, who are united by a common goal: help those with CF live longer, healthier lives.

Keywords: cystic fibrosis; quality of life; quality of care.

La fibrosi cistica (FC) è la più diffusa malattia genetica grave che coinvolge principalmente gli apparati respiratorio e digerente. La malattia si manifesta quando un bambino eredita due copie alterate del **gene CFTR**, una da ciascun genitore, definiti **portatori sani**. La frequenza dei portatori sani in Italia e nel mondo occidentale è approssimativamente di **1 ogni 25/26 persone**. Quando due portatori sani hanno un figlio, esiste **1 probabilità su 4** che il bambino nasca con FC. Si stima che, in Italia, ogni **2.500-3.000** dei bambini nati, 1 sia affetto da FC (**200 nuovi casi all'anno**). Oggi, quasi 6.000 bambini, adolescenti e adulti affetti da FC vengono curati nei **Centri Specializzati in Italia** istituiti dalla Legge n. 548 del 1993 recante "Disposizioni per la prevenzione e la cura della fibrosi cistica". Grazie a questa legge lungimirante, ai continui progressi terapeutici ed assistenziali, il 20% della popolazione FC in Italia, oggi, supera i 36 anni.

Al fianco delle persone con FC e delle loro famiglie c'è la Legna Italiana Fibrosi Cistica (LIFC), l'Associazione di Pazienti nata oltre 40 anni fa grazie alla forza di volontà di gruppi di genitori che, uniti, si sentivano più forti e meno soli (**Figura 1**). Questo ancora oggi è il motore che guida l'Associazione, che lavora per migliorare la qualità della vita e delle cure per le persone con FC e rappresenta un punto di riferimento per le circa 6.000 persone colpite dalla malattia e per i loro familiari, per gli operatori sociosanitari e per tutti coloro che sono attivamente coinvolti nella sua missione, siano essi volontari, sostenitori o collaboratori.

LIFC interviene su tutti gli aspetti della FC. Lo fa con una progettualità di insieme che abbraccia il tema dei diritti e le attività di *advocacy*, il supporto diretto e l'*empowerment* della persona, la promozione, l'indirizzo e il finanziamento della ricerca scientifica. Inoltre, l'Associazione è impegnata a diffondere una corretta informazione sulla malattia e a finanziare progetti volti a migliorare sempre di più la qualità e la durata della vita dei pazienti, focalizzando l'attenzione sulle risposte ai loro bisogni di cura e su temi come l'assistenza, i farmaci, la sostenibilità del sistema sanitario, il lavoro e la formazione professionale della futura classe medica. Sono queste le sfide e le opportunità messe in campo da LIFC e portate all'attenzione dei rappresentanti del mondo delle Istituzioni e di quello scientifico. Ad esempio, per quanto riguarda lo sviluppo di nuovi farmaci, l'Associazione chiede che i bisogni dei pazienti e il loro punto di vista diventi sempre più una risorsa e un parametro indispensabile per stabilirne il valore e l'utilità, con diretta e progressiva cooperazione con l'Agenzia Italiana del Farmaco (AIFA).

Solo un'emozione
mi lascerà senza fiato

Informati e sostieni Lega Italiana Fibrosi Cistica onlus-LIFC
www.fibrosicistica.it

Insieme possiamo migliorare la qualità della vita e delle cure per
 le persone con fibrosi cistica

Il tuo 5X1000 dona
 #unrespiroinpiù
 C. Fisc. 80233410580

LIFC
 Lega Italiana
 Fibrosi Cistica Onlus

Fig. 1: LIFC – Lega Italiana Fibrosi Cistica.

tate risorse pubbliche e al ricambio generazionale che interessa i Centri di Cura. Il Corso di perfezionamento “Assistenza all’Adulto con Fibrosi Cistica”, appena concluso, organizzato in partnership con SIFC, è stato indirizzato a 15 medici specialisti già inseriti o da inserire in programmi o Centri di Assistenza per l’adulto con FC. Il prossimo step sarà agevolare l’assunzione dei medici che LIFC ha contribuito a formare.

Tra le sfide aperte resta l’approvazione della nuova triade terapeutica, basata su *elexacaftor* che va ad aggiungersi a *ivacaftor* e *tezacaftor*, approvata negli USA e sottoposta all’Agenzia Europea per i Medicinali (EMA) per la registrazione in Europa. Negli Stati Uniti il farmaco potrà essere usato in pazienti che hanno almeno una mutazione DF508 nel gene CFTR, ossia in pazienti DF508 omozigoti (già eligibili per *lumacaftor/ivacaftor*, *tezacaftor/ivacaftor* e *ivacaftor*) e in pazienti eterozigoti per DF508 e qualsiasi altra mutazione. Per quanto riguarda l’Italia, dobbiamo ancora aspettare l’indicazione che l’EMA darà e che potrebbe essere diversa da quella americana nell’elenco delle mutazioni presenti nelle indicazioni terapeutiche. In attesa dell’approvazione degli enti regolatori, il nuovo farmaco è attualmente prescritto ad uso compassionevole. Con un’interrogazione parlamentare a firma della Senatrice Paola Binetti, da tempo portavoce della LIFC in sede istituzionale, il Ministro della Salute dovrà chiarire se

LIFC è intervenuta inoltre sulla necessità di ridurre le disuguaglianze nell’accesso alle cure sul territorio nazionale, esortando le Regioni, nell’ambito dei rispettivi piani sanitari, ad assumersi l’impegno di applicare quanto stabilito dalla legge 548/1993. Questa legge ancora oggi rappresenta un modello di *welfare* per il livello di assistenza ai pazienti e alle loro famiglie, anche se bisogna fare un passo avanti per garantire alle persone con FC la migliore qualità di vita possibile. Un passo in più verso questa direzione è stato fatto attraverso una serie di opportunità che LIFC ha messo a disposizione di pazienti e professionisti: dalle Case LIFC per l’accoglienza di pazienti e famiglie nel delicato periodo che precede e segue il trapianto di polmoni, al portale *Trovoilmiolavoro.it* e alla rinnovata partnership con l’agenzia per il lavoro *Randstad*, alla prima borsa di studio “Luigi Maiuri”, assegnata a 3 giovani neolaureati con FC per intraprendere un percorso di specializzazione post laurea, fino alla formazione della futura classe medica.

Infine, la formazione del personale dei Centri FC è un progetto prioritario per LIFC, che lo ha sostenuto per far fronte alle limi-

intende farsi parte attiva per rendere disponibile il nuovo farmaco, andando oltre la mera prescrizione ad uso compassionevole.

CONCLUSIONI

Nel corso degli anni la FC ha conosciuto un importante processo di trasformazione. Da malattia pediatrica, come indicata negli anni Ottanta, si caratterizza oggi per una quota di pazienti adulti pari al 56,7%. Pertanto, è necessario fare un passo avanti per uniformare l'accesso alle cure su tutto il territorio nazionale e per garantire ai pazienti in età adulta la migliore qualità di vita possibile che passa anche dalla piena realizzazione professionale. Sono queste le sfide e le opportunità portate all'attenzione dei rappresentanti del mondo delle Istituzioni e di quello scientifico da LIFC, l'Associazione di Pazienti che da oltre 40 anni lavora per migliorare la qualità della vita e delle cure delle persone affette da questa grave malattia genetica e delle loro famiglie.

Respirando: quattro anni di vita e tanti progetti per le famiglie dei bambini medicalmente complessi

Respirando: four years of life and many projects for families of children with medical complexity

Eleonora Mancini

Associazione *Respirando*

Corrispondenza: Eleonora Mancini **e-mail:** eleonora.mancini78@gmail.com

Riassunto: Dal 2016 l'associazione *Respirando*, nata per volontà del professor Renato Cutrera (Ospedale Bambino Gesù) e presieduta dalla Dott.ssa Francesca Baldo, realizza progetti per sostenere le famiglie dei bambini medicalmente complessi grazie ai suoi volontari e alla collaborazione con importanti realtà.

Parole chiave: malattie rare, bambini medicalmente complessi, famiglie, *medical device*, *caregiver*.

Summary: Since 2016 the *Respirando* Association, born by the will of Professor Renato Cutrera (Paediatric Hospital Bambino Gesù) and presided by Dr. Francesca Baldo, realizes projects in support of families of children with medical complexity thanks to volunteers and the collaborations of important companies.

Keywords: rare disease, children with medical complexity, families, medical device, caregiver.



Fig. 1: Logo dell'associazione
(www.associazionerespirando.org).

Dal 2016, l'associazione *Respirando* (**Figura 1**) opera grazie all'aiuto di volontari e si rivolge alle famiglie di bambini medicalmente complessi che dipendono da *medical device*. Francesca Baldo, medico e madre di una bambina medicalmente complessa, è presidente e fondatrice di questa associazione che ha la sua base nazionale a Pisa e che è nata per volontà del professor Renato Cutrera, primario dell'area semintensiva dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù di Roma. *Respirando* ha iniziato tante piccole e grandi battaglie ormai da quattro anni, per dare voce e far conoscere la realtà e i bisogni dei bambini medicalmente complessi e delle loro famiglie di cui ancora c'è scarsa conoscenza e consapevolezza non solo fra le persone comuni.

“Il bambino malato – spiega Francesca Baldo – resta un tabù che lascia spesso le famiglie da sole. La nostra associazione si rivolge alle famiglie di bambini in ventilazione meccanica invasiva/non invasiva o in ossigenoterapia 24 ore al giorno. Ma anche alle famiglie di bambini che hanno bisogno di essere alimentati tramite sondino naso-gastrico, PEG o catetere venoso centrale. Si tratta in genere di pazienti

con patologie neuromuscolari, neurologiche, neurometaboliche, sindrome di Ondine e altre rarissime malattie, non curabili o evolutive”.

Respirando non è una associazione per “malattia” ma per “condizione medica” e si rivolge a bambini affetti da patologie di vario tipo e che dipendono da strumentazioni mediche per vivere. Nasce per aiutare le famiglie, creare una rete di comunicazione, condividere esperienze e vissuti per dare una mano a chi ha meno risorse o esperienza. L'idea è di creare un coro di voci per eliminare disparità e favorire il miglioramento dei livelli assistenziali sul territorio. *Respirando* è infatti un'associazione nazionale e, come spiega la presidente Baldo, “fra i diversi problemi e criticità riscontrati ci siamo resi conto che da Regione a Regione, assistenza e trattamenti sono diversi: manca unitarietà e questo discrimina bambini e genitori a seconda

del luogo geografico”. Per questo l’associazione cerca di favorire la condivisione di esperienze, creando una rete tra le famiglie a livello nazionale. L’obiettivo è stimolare le istituzioni a migliorare i Livelli Essenziali di Assistenza (LEA) e le ASL ad applicarli e ad erogare i presidi prescritti in tempi brevi. *Respirando* è in prima linea nella formazione di nuovi *caregiver* e nel servizio di tutela dei diritti grazie anche ad un accordo siglato con il Patronato Acli. Infine, l’associazione si batte per favorire la realizzazione di strutture che sostengano famiglie e bambini gravissimi nel percorso di cura (*Hospice*).

Fra gli obiettivi di *Respirando* c’è quello di far sentire meno soli i genitori dei bambini malati, esposti in molti casi non solo a difficoltà economiche ma anche a conseguenze dirette sulla loro serenità. Per esempio, a causa dell’assistenza continua di cui hanno bisogno questi bambini, c’è il rischio di *burn-out* per chi si prende cura di loro, quindi dei genitori, che arrivano anche a non dormire la notte. Tutto questo ha effetti devastanti su ogni aspetto della normale vita quotidiana. Basti pensare alle difficoltà affrontate da fratelli e sorelle o anche alle ospedalizzazioni frequenti e lontani dal domicilio. Molti bambini infatti sono costretti a ricoverarsi spesso in ospedali lontani da casa anche per lungo tempo, sia per controlli periodici, ma anche perché sono fragili e anche un banale raffreddore può complicarsi seriamente. Tutto questo è fonte di stress per la famiglia, con sofferenze anche per chi resta a casa ad aspettare.

Respirando vuole sostenere le famiglie anche all’interno degli ospedali attraverso diversi progetti. Tra questi ci sono la “Collana del Coraggio”, l’Orsetto Tracheoventilabile, gli animaletti coprisensori (**Figura 2**), il video del Pesciolino Verde, il libro “La Mascherina Magica”. Sono strumenti *Patient-Friendly* che l’associazione offre alle famiglie e al personale medico-infermieristico per introdurre in modo delicato i *medical-device* e favorire la *compliance* del bambino (ERS VISION 2030).

Con il progetto la “Collana del Coraggio” ad ogni bambino ricoverato viene donato un filo con una stella su cui è scritto il suo nome e, per ogni procedura medica a cui viene sottoposto, per ogni tappa raggiunta e per il tempo trascorso in ospedale, viene consegnato un corallino speciale così da creare nel tempo una collanina. È un modo attraverso il quale i piccoli dicono ai genitori: “guarda quanta strada ho fatto; guarda come insieme siamo andati avanti”. È una collana che racconta la storia del piccolo paziente, rappresentando in maniera concreta ciò che stanno vivendo il bambino ricoverato e la sua famiglia. La collana è importante anche per i genitori che vedono riconosciuti la forza e il coraggio che hanno nell’accompagnare il loro figlio nella malattia ed esiste una Collana del Coraggio anche per i fratelli che aspettano a casa.

Respirando dona negli ospedali gli Orsetti Tracheoventilabili ai bambini portatori di tracheostomia, perché sappiamo quanto il gioco sia importante per favorire l’elaborazione del vissuto di malattia.

“La Mascherina Magica” (**Figura 3**) è invece il libro che *Respirando* ha pubblicato con Pacini Editore, scritto da Francesca Baldo e illustrato da Simona Villa, con il contributo di Vivisol Home Care Service. Racconta la storia di Bugigina una bambina dolce e coraggiosa che vive grazie a una macchina speciale. Il libro è già alla terza ristampa e attraverso la vendita di questa favola, tradotta anche in inglese, vengono finanziati i progetti di *Respirando* e del *Dynamo Camp*. Questo libro nasce con lo scopo di essere donato nelle aree semi-intensive per spiegare al bambino ricoverato come la ventilazione meccanica non invasiva potrà aiutarlo a stare meglio.



Fig. 2: La “Collana del coraggio”, l’orsetto tracheoventilabile e gli animaletti coprisensori.

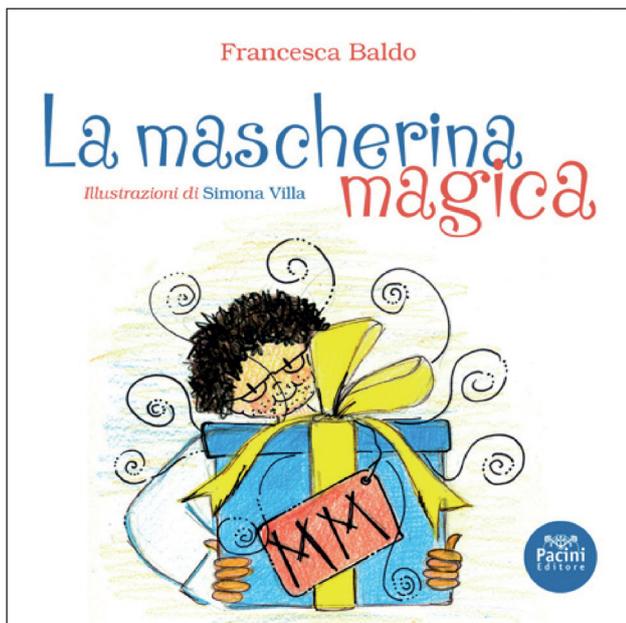


Fig. 3: *La mascherina magica*. Francesca Baldo. Pacini Editore.

gono regalati ai bambini ricoverati nell'area semintensiva.

Significativa è anche la collaborazione con *Dynamo Camp* che grazie a *Respirando* ha attrezzato la sua struttura con le strumentazioni necessarie a monitorare i parametri vitali degli adolescenti in ventilazione non invasiva. Questi ragazzi e ragazze possono così trascorrere un periodo di vacanza in totale autonomia ma in completa sicurezza grazie all'assistenza medico-infermieristica offerta dall'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù.

Molto forte è inoltre il rapporto con le società scientifiche. Da due anni *Respirando* partecipa alla Giornata delle Associazioni all'interno del congresso dell'ERS (*European Respiratory Society*) come membri di ELF (*European Lung Foundation*), e da quattro è invitata a portare la propria esperienza al congresso nazionale della Società Italiana per le Malattie Respiratorie Infantili (SIMRI).

Fondamentale è anche il rapporto con gli ospedali Bambino Gesù di Roma e Santa Chiara di Pisa. L'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù sostiene *Respirando* anche nella realizzazione del Progetto del *CareGiver Familiare* mettendo a disposizione dell'associazione spazi, manichini e personale qualificato per formare un familiare o una persona cara scelta dalla famiglia, in modo che possa affiancarsi nell'assistenza del bambino medicalmente complesso (**Figura 4**).

Fra i progetti che hanno contribuito a far conoscere *Respirando* c'è anche quello dei "finger puppets", realizzato grazie alla collaborazione con IKEA, che sia a Pisa che a Roma Anagnina sostiene l'associazione offrendole la possibilità di essere presente con dei presidi per più periodi l'anno, le dedica il ricavato della Viteria Sociale e della linea *Let's Play*. Inoltre, ha regalato ben 5.000 *finger puppets* che *Respirando* dona ai bambini ricoverati. L'idea è nata da Carol Maria, figlia della Presidente Francesca Baldo, che una sera mentre giocava con i pupazzi da dito IKEA ha utilizzato il suo preferito, il topo, come coprisensore del saturimetro, così da addormentarsi più serenamente senza essere costretta a vedere la luce rossa del sensore. *Respirando* ha presentato il progetto al responsabile del Sociale IKEA, Aberto Celotto e un anno fa sono arrivati a Pisa ben 5.000 coprisensori a forma di rana, panda, leone, tartaruga, orsetto, topo, elefante e coniglio che ven-



Fig. 4: *Corso residenziale: la ventilazione a lungo termine in età pediatrica.*

CONCLUSIONI E KEY MESSAGES

Il bambino malato resta un tabù che lascia purtroppo spesso le famiglie da sole.

La solitudine sociale e istituzionale è un aspetto molto delicato che crea conseguenze sull'intera famiglia, esponendola in particolare a problemi economici e non solo e con effetti devastanti su ogni aspetto della normale vita quotidiana di ogni membro della famiglia.

Respirando non è una associazione per malattia ma per condizione medica e si rivolge ai bambini che dipendono da strumentazioni mediche per vivere.

Sono ormai passati quattro anni da quando ha iniziato le sue attività per dare voce e far conoscere una realtà e dei bisogni di cui ancora c'è scarsa conoscenza non solo fra le persone comuni.

Respiriamo Insieme

Respiriamo Insieme introduces itself

Martina Prette^{1, 2}, Simona Barbaglia²

¹Scuola di Specializzazione in Psicoterapia Cognitiva M.in.D, Centro Clinico Crocetta, Torino

²Associazione Respiriamo Insieme

Corrispondenza: Simona Barbaglia **e-mail:** info@respiriamoinsieme.org

Riassunto: L'associazione *Respiriamo Insieme* si presenta. Composta da pazienti adulti, *caregiver* di giovani pazienti, famiglie ed esperti, vuole garantire il giusto percorso di cura per tutti i pazienti con asma, patologie respiratorie e allergia, riducendo il peso della malattia per i pazienti e i familiari attraverso il sostegno, l'*advocacy*, l'educazione e la ricerca in modo che possano vivere una vita senza compromessi, esercitando il loro diritto di accesso a cure e qualità di vita in un ambiente sicuro ed inclusivo.

Parole chiave: sostegno, asma, aderenza terapeutica, transizione, prevenzione.

Summary: The *Respiriamo Insieme* association introduces itself. Composed of adult patients, caregiver of young patients, families and experts, it wants to ensure the right path of care for all patients with asthma, respiratory diseases and allergies, reducing the burden of disease for patients and family members through support, advocacy, education and research, so that they can live a life without compromise, exercising their right of access to care and quality of life in a safe and inclusive environment.

Keywords: support, asthma, therapeutic adherence, transition, prevention.

Per presentare l'Associazione *Respiriamo Insieme* partiamo dall'acronimo del nome perché, in fondo, è proprio nel nome che risiede la sua storia.

R sta per Respiriamo Insieme e lo facciamo da 5 anni al fianco di pazienti con asma, patologie respiratorie, dermatologiche e allergiche e delle loro famiglie! L'associazione nasce in Veneto, in una piccola struttura riabilitativa per patologie respiratorie infantili, dall'entusiasmo coinvolgente dell'allora Direttore Sanitario Dott. Alfredo Boccaccino e di alcuni genitori che hanno sperimentato l'esigenza di un'associazione capace di rispondere ai loro bisogni.

L'Associazione aderisce dal 2017 all'*European Lung Foundation* e alla *Global Allergy and Asthma Patient Platform*. Recentemente l'associazione è stata nominata membro del *3TR Patient Advisory Group*, costituito da un gruppo di pazienti che collaborerà con medici e ricercatori europei nella promozione di *policies* ed interventi sperimentali a favore dei pazienti con asma grave.

E come educazione alla salute, educazione terapeutica per migliorare la gestione dei *device* e in generale l'aderenza terapeutica. Uno dei suoi principali obiettivi, infatti, è promuovere la sensibilizzazione e la formazione di una coscienza sanitaria sulle patologie respiratorie ed allergo-respiratorie, sensibilizzare sui rischi di una tardiva o mancata diagnosi di queste patologie con prevenzione diretta, promuovere ed accompagnare a percorsi di cura adeguati.

Considerata la necessità di rendere reale e spendibile tutto ciò che diciamo, favorire l'educazione terapeutica e migliorare l'aderenza ai protocolli terapeutici, è attivo il progetto "**La Scuola che entusiasma**" rivolto in particolar modo agli adolescenti, per i quali accettare di essere in una condizione di "malato" è frequentemente difficile, così come l'aderenza terapeutica e il rispetto dei divieti imposti, come quello di fumare. Con questo progetto vengono inoltre formati gli insegnanti nella gestione di eventuali crisi, senza dimenticare tutta quella parte relativa all'inclusione sociale degli studenti con questo tipo di patologie.

P come progetti, tanti e diversi, ma con una caratteristica che li contraddistingue: nascono dall'esperienza diretta dei pazienti, molti dei volontari infatti soffrono d'asma o sono *caregiver* di bambini asmatici ed è per questo che sono rivolti ai loro bisogni, utili a garantire un maggior benessere in tutte le attività della vita quotidiana. È per questo che sono attivi sportelli d'ascolto con più figure professionali per rispondere a ogni tipo di dubbi, sono disponibili un legale e un assistente sociale per le questioni burocratiche/amministrative e una psicologa per conforto e sostegno emotivo in periodi di maggiore stress. I progetti intrapresi in questi 5 anni sono tanti: "ASMA GAME OVER" ad esempio consiste nella creazione di un videogioco che raggiunge i giovani pazienti con asma o altre patologie respiratorie coinvolgendoli in un'esperienza di immedesimazione ed empatia con il protagonista del videogioco; con "RESPIRAMI" l'obiettivo è quello di mettere la popolazione al centro, per raggiungere e far emergere i numerosi pazienti con patologia respiratoria ancora non adeguatamente in carico. Numerosi sono i progetti che intendiamo realizzare nel 2020 che vedranno coinvolti direttamente pazienti, *caregiver*, specialisti e istituzioni.



Fig. 1: Logo dell'associazione.

Impegno sineRgIco: abbiamo scelto di disporre all'interno della nostra associazione di varie figure professionali necessarie per comprendere le esigenze di ogni singola persona, della malattia, dei *caregiver* e delle famiglie e di collaborare con tutti gli *stakeholder* coinvolti ed interessati a queste patologie, ne è un esempio la nuova campagna sociale "#HOLASMAEFACCIOSPORT".

L'Associazione ha negli anni rivolto una particolare attenzione ai pazienti con **A**sma grave, nei quali, nonostante la terapia, i sintomi non migliorano e non si raggiunge il controllo della malattia, con notevoli ripercussioni sulla qualità della vita di chi ne soffre. Per questo, nel 2018, abbiamo realizzato la campagna di sensibilizzazione "CHIAMALA CON IL SUO NOME".

In questi 5 anni di cose ne abbiamo fatte ma non ci fermiamo qui, siamo sempre alla ricerca di nuovi punti di vista, idee e progetti da attuare per **M**igliorarci continuamente e migliorare la qualità di vita dei pazienti. Partecipiamo a *meeting*, incontri istituzionali per suggerire e chiedere misure adeguate rispondenti ai bisogni di cura dei pazienti, per portare la loro voce e le loro testimonianze, partecipiamo a tavole rotonde, incontri e giornate di studio sul paziente esperto o *advocacy* del paziente.

O sta per ospedali, avendo firmato protocolli di accreditamento con le Direzioni Generali, l'associazione presta la propria attività a favore dei pazienti presso numerosi ospedali italiani, come l'Ospedale Pediatrico Meyer di Firenze o la Broncopneumologia Pediatrica di Padova, Imperia, etc.

CONCLUSIONI E KEY MESSAGES

L'associazione *Respiriamo Insieme* pertanto si impegna a:

- Sostenere il giusto percorso di cura per tutti i pazienti con asma, patologie respiratorie e allergia, riducendo il peso della malattia per i pazienti e i familiari.
- Promuovere progetti innovativi di educazione sanitaria e formazione del paziente e dei suoi familiari per aumentare l'aderenza terapeutica.
- Favorire percorsi di transizione efficaci al mantenimento della presa in carico del paziente respiratorio.
- Promuovere progetti dinamici e coinvolgenti per trasmettere messaggi di prevenzione e migliorare gli stili di vita dei bambini e degli adolescenti.
- Promuovere innovativi progetti di formazione sull'asma nelle scuole rivolti a ragazzi, insegnanti e genitori.

Se possiamo fare tutto questo è grazie ad un elevato numero di soci (oltre 950) e sostenitori. L'Associazione dispone di siti web dedicati (www.respiriamoinsieme.org; www.holasmaefacciosport.it) e di una pagina *Facebook* (*Respiriamo Insieme*) che conta circa 2200 *followers*. Ma la vera forza della nostra Associazione sono i volontari i quali, grazie alla loro generosità e partecipazione, svolgono un ruolo davvero fondamentale sostenendoci e collaborando nei modi più diversi. *Respiriamo Insieme* infatti cerca di offrire un servizio professionale, ricco e diverso da ciò che già esiste. E allora continuiamo a Respirare **INSIEME!**