



**Periodico di studi e di ricerche sulla Talassemia e le malattie genetiche
Associazione Piera Cutino Onlus Editrice**

Reg. Trib. PA N° 2 2009 del 31/01/08

IL MARE LA RICERCA LA VITA

“ Da qualche parte,
qualcosa di incredibile
è in attesa di essere scoperto ”

(Carl Sagan)

La Rete Clic-net

per misurare gli accumuli di ferro nel fegato e nel cuore



Aurelio Maggio (Direttore del Campus di Ematologia "Cutino")

Abbiamo chiesto al prof. Aurelio Maggio, Direttore del campus Cutino, di fare per noi il punto sulla rete nazionale Clic-net. Ecco cosa ci ha risposto.

Professore Maggio, cominciamo dallo strano nome che ha questa Rete. Cosa significa Clic-net?

Clic-net è l'anagramma per **C**ardiac (cuore) **L**iver (fegato) **I**ron (ferro) **C**oncentration (in questo caso la C sta sia per concentrazione sia per Cutino, dato che questa Rete è nata propria grazie al supporto e al coordinamento dell'Associazione Piera Cutino) e **N**etwork, ossia rete.

A cosa serve?

Come dice il nome stesso, serve a identificare la quantità di ferro che si accumula nel cuore e nel fegato dei pazienti affetti

da talassemia o da altre forme di emoglobinopatie come l'anemia falciforme.

Perché è importante sapere quanto ferro si accumula?

Nel paziente con talassemia, l'accumulo è dovuto alla terapia trasfusionale. Il paziente inizia a effettuare questa terapia a 6 mesi di vita, ad un anno ha eseguito 6 trasfusioni, a 2 anni dalle 16 alle 20 trasfusioni. Man mano che fa trasfusioni accumula ferro (ogni sacca di sangue ne contiene 200mg). E' importante, dunque, monitorare questi accumuli per potere poi eliminare il ferro in eccesso, utilizzando le terapie chelanti. Nei pazienti non trasfusi, invece, affetti per esempio da anemia falciforme, l'accumulo di ferro avviene attraverso il fegato: l'aumentato assorbimento a livello intesti-

nale comporta un accumulo di ferro a livello epatico.

Quali e quanti sono i centri aderenti?

Sono 14 i centri aderenti: Palermo, Messina, Catania, Ragusa, Siracusa, Caltanissetta, Caltagirone, Sciacca, Reggio Calabria, Napoli, Cosenza, Padova e Ferrara. E' in fase di attivazione anche il centro di Bari. Si tratta di una rete nazionale che copre tutto il territorio, in particolare quei Centri a cui affluiscono più pazienti.

Qual è l'importanza di essere in rete?

Essendo in rete, i dati possono essere condivisi e essere oggetto di studi e dunque servire per migliorare le terapie per i pazienti. Il centro di coordinamento della rete è il Campus di Ematologia Franco e Piera Cutino.

Come funziona la rete?

Il medico talassemologo decide di effettuare l'indagine sul paziente: normalmente, l'indagine sul cuore deve essere eseguita annualmente mentre quella sul fegato ogni 18 mesi. Per quanto riguarda i pazienti non talassemici, l'indagine va eseguita soltanto sul fegato ogni 18-24 mesi. E' chiaro che il medico può decidere di effettuare l'indagine più frequentemente, a seconda della condizione clinica del paziente. Si tratta di una risonanza magnetica e, come è noto, con la risonanza non si accumulano radiazioni, quindi l'esame può essere ripetuto quante volte si vuole.

Come è eseguita l'indagine?

Viene eseguita con una semplice risonanza magnetica la cui durata è inferiore rispetto a altre tipologie di risonanze. Proprio per questo è stato possibile anche realizzarla, senza utilizzare anestesia, su una bambina di 4anni nel Centro di Talassemia dell'Ospedale "Cardarelli" di Napoli.

Innanzitutto, si catturano delle immagini a livello epatico o a livello cardiaco. Queste immagini sono poi spedite via web, con un sistema di altissima sicurezza, a un centro australiano. Si tratta delle Resonance Health che ha messo a punto un sistema informatico di lettura che, partendo

dal colore delle immagini ricevute, riesce ad estrarre i dati della concentrazione di ferro. Questi dati vengono inviati al medico che decide, in base al valore, se incrementare o meno la terapia chelante. Quindi questo è uno strumento importante al fine di modificare la terapia e mantenere sempre i depositi di ferro bassi, evitando le complicanze che possono presentarsi, come il danno cardiaco o epatico.

Quante indagini sono state eseguite?

Fino ad oggi sono state eseguite 1103 risonanze del fegato e 361 risonanze del cuore.

Sviluppi futuri della rete?

Considerando gli ottimi risultati raggiunti, l'idea per il futuro è di applicare la risonanza ad altri organi. Stiamo iniziando a lavorare con *Resonance Health* alla determinazione del ferro nel midollo: alcuni di questi pazienti hanno un'espansione del midollo e quindi hanno più ferro. Stiamo lavorando, inoltre, sempre con *Resonance Health*, per utilizzare la risonanza anche nella determinazione dettagliata del volume di masse tumorali. Con questa azienda c'è una grande collaborazione, tant'è che si è resa disponibile ad avere una sede qui presso il Campus per seguire più da vicino tutte queste progettualità di ricerca che stiamo portando avanti.

Ringraziamo il prof. Maggio per il puntuale aggiornamento su Clic-net, una Rete veramente importante per il miglioramento della qualità della vita di tanti pazienti. Un ringraziamento anche alla Novartis per il sostegno fornito in questi anni allo sviluppo del network.



Sergio Mangano

Maggio, il mese della Talassemia

Tutti gli eventi della VII edizione del THALASSEMIA DAY



Il gruppo di lavoro del Post Ash Meeting



I pazienti della I Summer School

Informazione, prevenzione e formazione. Questi i temi principali delle iniziative organizzate dall'Associazione Piera Cutino e dal Campus di Ematologia dell'Ospedale "Cervello" di Palermo in tutta la Sicilia in occasione della **VII Edizione del Talassemia day, la giornata internazionale sulla talassemia che si celebra ogni anno l'8 maggio e che in Sicilia è stata caratterizzata, per tutto il mese di maggio, da una serie di eventi.** Le manifestazioni per il Talassemia Day sono state accompagnate, anche quest'anno, dal volto di **Stefania Petyx**, inviata di Striscia la notizia, con il suo inconfondibile impermeabile giallo e l'inseparabile bassotto, invitata a eseguire il test del portatore sano. "La talassemia è una malattia genetica definita rara, ma in **Sicilia sono 2.700 i pazienti e oltre 400mila i portatori sani** – dichiara **Alessandro Garilli**, Presidente dell'Associazione Piera Cutino. Per questo ogni anno realizziamo attività che ci permettano di rivolgerci, sia al personale medico, sia ai pazienti che all'opinione pubblica in gene-

rale con manifestazioni pensate per ognuno di loro".

THALASSEMIA DAY VII EDIZIONE Ecco com'è andata

3 maggio (CasAmica) "Post ash meeting: news in Beta Talassemia"

Si è trattato di un importante evento con cui si sono mostrati i principali contenuti scientifici e clinici, relativi a possibili sviluppi di terapia genica e a nuovi protocolli clinici per la Talassemia, emersi dal principale evento mondiale di Ematologia che si tiene ogni anno in America.

Tra i relatori anche **Gianluca Forni**, Presidente nazionale della SITE (Società Italiana Talassemia Emoglobinopatie) che ha affermato: "Gli argomenti trattati sono di primaria importanza e la presenza di tanti colleghi provenienti da vari centri d'Italia permetterà la circolazione delle informazioni scientifiche e quindi un aggiornamento sul trattamento di queste patologie". Il meeting è stato sostenuto dalla Blue Bird impegnata in un progetto di ricerca scientifica sulla Talassemia.

5 maggio (CasAmica) I Edizione Summer School.

Il primo evento formativo rivolto ai pazienti con Talassemia e Anemia Falciforme con l'obiettivo di fornire aggiornamenti su alcuni temi dedicati a chi soffre di queste forme di Anemia, come le terapie trasfusionali e quelle chelanti, per togliere il ferro in eccesso, o come gli sviluppi sui protocolli di ricerca scientifica. L'iniziativa è stata sviluppata in collaborazione con l'Unione Italiana associazioni pazienti talassemici (**UNITED**) il cui presidente, **Valentino Orlandi**, ha dichiarato "Questa I edizione della Summer School è nata per tentare di formare dei pazienti talassemici rappresentanti di varie Associazioni d'Italia che si occupano di Talassemia e drepanocitosi su argomenti sensibili come la terapia trasfusionale e la terapia genica. Credo di poter dire che questa I edizione è stata un successo e l'obiettivo è di ripeterla anche in futuro".

Sono state **14 le Associazioni di pazienti partecipanti.** Le citiamo tutte per ringraziarle della loro partecipazione, che mostra come l'Associazione Cutino sia ormai riconosciuta a livello na-



Allo Store Feltrinelli di Catania con gli studenti del I Istituto "Russo" di Giarre

zionale come un referente serio e affidabile. Ass. pazienti **Taranto**, Ass. **Capitanata**, Ass. **Brindisi**, Libera **Catania**, ALT **"Vullo" Ferrara**, Fasted **Lentini**, CTF **Firenze**, Aseop **Modena**, AMAMI **Torino**, ALT **Bologna**, Fasted **Sciacc**, Fasted **Palermo**, GRISE **Catania**, Fasted **Ragusa**.

8 maggio, seminari divulgativi.

Per la giornata internazionale della Talassemia, sono stati i giovani alunni a essere coinvolti in seminari divulgativi ospitati all'interno degli Store siciliani de **La Feltrinelli**. Gli incontri, svolti con linguaggio adatto ai giovani studenti, sono stati condotti dai referenti dei centri di Talassemia delle tre principali città siciliane. Su **Palermo** sono intervenuti Aurelio Maggio (Dir. del Campus di Ematologia) e Alessandro Garilli (Pres. dell'Associazione Cutino) che hanno accolto i ragazzi dell'Istituto **"Maria Adelaide"**. Su **Catania**, Rosalina Rosso (Dipartimento di Ematologia, Servizio di Talassemia Ospedale "Ferrarotto") e Sergio Mangano (Dir. dell'Associazione Cutino) con Maria Rosaria Finocchiaro, paziente talassemica, hanno parlato della Talassemia agli studenti del I Istituto **"Russo" di Giarre**. Su **Messina** Luciana Rigoli (Responsabile dei laboratori di bio-

logia molecolare e del Centro di Microcitemia al Policlinico), Salvatrice Lauricella (Vice Pres. della Onlus) e Elena Andronico, giovane paziente talassemica, hanno parlato ai ragazzi del Liceo Classico **"La Farina-Basile"**. Entusiasmo e partecipazione sono state le caratteristiche comuni ai tre eventi formativi con richieste di replicare l'iniziativa, così importante per i giovani alunni.

Inoltre, durante tutto il mese di maggio, in tutte le farmacie siciliane è stato possibile, grazie al Patrocinio di **FederFarma Sicilia**, trovare del materiale informativo sui Centri di Talassemia pubblici in cui poter eseguire gratis il test del portatore sano di Talassemia. "Federfarma Sicilia – dichiara il Presidente, **Gioacchino Nicolosi** - è lieta di patrocinare la VII Edizione del Thalassemia Day. Come sempre Federfarma Sicilia è vicina alle esigenze di salute della popolazione, in prima linea attraverso la rete delle 1.434 farmacie distribuite in modo capillare sul territorio siciliano".

"Nell'ambito della talassemia – dichiara Giampaolo Turrini di Novartis - lavoriamo con il mondo delle associazioni come la "Piera Cutino" e altre, per incrementare la conoscenza e la

consapevolezza della patologia in stretta collaborazione con la comunità dei clinici. Possiamo dire che più la malattia è rara più è difficile per il paziente reperire informazioni. Non solo. E' anche difficile avere un confronto con altri pazienti per scambiarsi il proprio vissuto e darsi supporto reciproco. Il paziente con malattie rare si sente solo, isolato nella società. Le campagne informative come quella lanciata dall'associazione Piera Cutino in occasione della giornata mondiale della talassemia, sono fondamentali per rompere questo isolamento, per far sì che il paziente si senta riconosciuto e anche per incrementare la consapevolezza di questa patologia – ancora diffusa in Sicilia - nella società e presso le istituzioni. Particolarmente apprezzabile poi lo sforzo di comunicare con i ragazzi, con gli incontri presso gli Store siciliani de **La Feltrinelli**. Siamo orgogliosi, come Novartis, di aver contribuito a supportare questa bella e utile campagna sociale".



La Feltrinelli di Messina con il Liceo Classico "La Farina-Basile"

L'Associazione ringrazia sentitamente i partner che hanno consentito di poter realizzare la VII Edizione del Thalassemia day: FederFarma, Feltrinelli, Novartis, Chiesi, Collage e Unicredit. Un ringraziamento anche all'Assessorato regionale alla Salute per aver patrocinato l'evento.

Massimo Bellomo Ugdulena

#CUORIGENEROSIFORTANZANIA

Consegnato il primo flacone di farmaco salvavita.

Un altro concreto traguardo raggiunto dall'Associazione Piera Cutino



La consegna di idrossiurea all'Ospedale di Dar es Salaam

Con la campagna di solidarietà, l'impegno dell'Associazione Cutino per contrastare l'anemia falciforme anche in Tanzania

diventa realtà. Il primo flacone medicinale di idrossiurea, un farmaco necessario per scongiurare crisi falcemiche, è stato

consegnato lo scorso mese di maggio ai pazienti del Muhimbili National Hospital di Dar es Salaam nel paese africano. Questo grazie all'impegno della nostra Associazione e dell'Azienda Ospedaliera "Villa Sofia-Cervello".

Al Muhimbili National Hospital di Dar es Salaam, il Prof. Lucio Luzzatto, ematologo di fama internazionale, segue circa 5 mila pazienti che necessitano di idrossiurea, un farmaco difficile da reperire in Tanzania e che – pur costando solo 15 dollari – rappresenta un costo elevatissimo per la popolazione locale. "Senza idrossiurea – dichiara il **prof. Lucio Luzzatto** che



segue quotidianamente i pazienti in Tanzania - soprattutto bambini e adolescenti vanno incontro a crisi falcemiche acute e dolorose. Crisi che possono produrre infarti a organi vitali come cervello, polmoni, fegato o ossa, con un rischio elevato di morte. Grazie all'intervento dell'Associazione Cutino che in questi anni tanto ha fatto e continua a fare per i pazienti talassemici, tutta la fase della preparazione farmaceutica, dall'uso della sostanza attiva al confezionamento delle capsule, ai controlli di qualità, è stata possibile. Un ringraziamento particolare va al nostro consulente farmacista dr. Enrico Costa del Policlinico Borgo Roma di Verona, senza il quale il progetto non sarebbe decollato".

"L'anemia falciforme o drepanocitica – dichiara il **prof. Aurelio Maggio**, direttore del Campus di Ematologia Franco e Piera Cutino del Presidio "Cervello" - è una malattia del sangue che attacca il globulo rosso falciz-



zando, ossia cambiandone la forma che diventa appunto a forma di falce. Ogni anno in Tanzania circa 20mila bambini nascono affetti da questa patologia ematica e circa il 90% muore entro i primi cinque anni di vita perché non ha accesso a farmaci adeguati. Attualmente, al Campus Cutino, seguiamo 170 pazienti con varie forme di anemia falciforme".

"Questo importante e concreto obiettivo – afferma **Giuseppe Cutino**, consigliere dell'Associazione Piera Cutino - raggiunto grazie alla generosità di

tanti amici della nostra Associazione, è solo l'inizio. Adesso vogliamo fare in modo che l'idrossiurea possa essere prodotta direttamente nel centro della Tanzania in modo che tutti i piccoli pazienti possano utilizzarlo e essere salvati. Per questo invito tutti a dare il proprio contributo al progetto #CuoriGenerosiForTanzania con una donazione. Tutte i modi per sostenerci si trovano sul nostro sito www.pieracutino.it Grazie di cuore"

Massimo Bellomo Ugdulena

UN FUTURO SENZA TALASSEMIA

Lasciti Testamentari
per l'Associazione Piera Cutino
Un gesto che dura nel tempo

Per saperne di più: sergio.mangano@pieracutino.it - 091.7651825

WWW.PIERACUTINO.IT

CAMPUS DI EMATOLOGIA "FRANCO E PIERA CUTINO"

CENTRO DI RIFERIMENTO NAZIONALE

PER I PAZIENTI TALASSEMICI



COME SOSTENERE L'ASSOCIAZIONE PIERA CUTINO

Aiutaci a migliorare la qualità della vita di tanti pazienti talassemici anche un piccolo contributo può essere importante. A fronte della donazione riceverai gratuitamente il nostro periodico "Il Rosso & il Bianco" che ti terrà informato sulle nostre attività.

Puoi fare la tua donazione tramite:
CONTO CORRENTE POSTALE:
n. 20944906
intestato a:
Associazione Piera Cutino Onlus
Via Trabucco 180 - 90146 Palermo;

Aderire all'Associazione Piera Cutino è semplice:
scegli la quota che desideri devolvere ed effettua il tuo versamento, con la causale Quota di tesseramento annua.

Quote di Adesione annuali:

BENEFATTORE a partire da 100 euro
SOSTENITORE a partire da 50 euro
ADERENTE BENEMERITO a partire da 25 euro
ADERENTE ONORARIO a partire da 15 euro
ADERENTE a partire da 8 euro

BONIFICO BANCARIO

intestato a "Associazione per la ricerca Piera Cutino Onlus" presso:

Banca Prossima
Codice IBAN:
IT 37 U 03359 01600 100000000649

Unicredit
Codice IBAN
IT 72 S 02008 04627 000300057832

Soltanto grazie alla tua generosità potremo continuare ad alimentare la speranza di un futuro senza Talassemia. **GRAZIE!**

Editore
Associazione per la Ricerca Piera Cutino Onlus

Direttore
Alessandro Garilli

Direttore Responsabile
Massimo Bellomo Ugdulena

Redazione Tecnica Scientifica
Santa Anna Acuto,
Gianfranca Damiani,
Francesco Dieli,
Rosalba Di Marzo,
Maria Cristina Jakil,
Salvatrice Lauricella,
Aurelio Maggio,

Maria Concetta Renda,
Gaetano Restivo

Segreteria di Redazione
Sergio Mangano

Impaginazione & Stampa
Priulla - Palermo
Viale Regione Siciliana, 6915
Tel. 0917542868
commercial@priulla.it

Direzione e Redazione
Via Trabucco 180 - PA - Tel. 091 7651825
Fax 091 6880828 - info@pieracutino.it

www.pieracutino.it



il Rosso & il Bianco
Periodico di studi e di ricerche sulla Talassemia e le malattie genetiche
Associazione Piera Cutino Onlus Editrice

**IL MARE
LA RICERCA
LA VITA**

“ Da qualche parte,
qualcosa di incredibile
è in attesa di essere scoperto ”
(Carlo Squarini)