

Attualità**La storia** Una giovane che soffre di una malattia rara scopre che nel giro di poco tempo in Italia potrebbe non esserci più la sua medicina salvavita**«Cosa farò fra tre mesi senza il mio farmaco?»***Angela, 25 anni, affetta da morbo di Wilson, ha lanciato una richiesta d'aiuto sul web*

«Sono una ragazza di 25 anni, affetta dal morbo di Wilson...». La mail ai mezzi d'informazione sembra l'ultima speranza per Angela. E non solo per lei. Anche Franco e Anna, suo fratello, di 37 anni, e sua sorella, di 32, vivono nell'attesa di una buona notizia.

Angela studia economia all'Università di Cosenza, ma la sua vita è in provincia di Crotona, a Roccabernarda, poco più di tremila abitanti. Porta il cognome degli Iaquinta. In Calabria sono un'infinità. Uno, Vincenzo, cugino di cugini, è noto a tutti per essere diventato campione del mondo con la Nazionale di calcio. Al contrario la storia di Iaquinta Angela non riesce a farsi strada. Anzi, rischia di finire nel dimenticatoio.

Angela, Franco e Anna sono affetti dal morbo di Wilson, malattia che deve il nome al suo primo osservatore, il neurologo britannico Samuel Alexander Kinnier Wilson, che nel 1912 ne osservò e descrisse i sintomi: un accumulo di rame nel fegato e nel cervello che può provocare gravi danni e anche la morte.

Dal morbo di Wilson non si guar-

“
Sono venuta a saperlo solo per caso, girando su Internet

“
So che non posso guarire, ma posso vivere bene se vengo curata

sce, ma si può controllarlo con un farmaco. Che comincia a essere difficile da trovare.

La famiglia di Angela ha già vissuto un momento terribile nel 1985 quando, un quarto fratello, Tommaso, a soli 16 anni, anche lui colpito dal morbo di Wilson, non ce la fece. Rentrò in tutta fretta dalla Svizzera dov'era emigrato con la famiglia in cerca di fortuna. Ma in Calabria fu fatta una diagnosi sbagliata: epatite C. D'altronde il morbo di Wilson è un vero puzzle scientifico, difficile da diagnosticare perché può essere confuso con molte altre condizioni. Ma se la diagnosi giusta arriva tardi, l'esito può essere fatale. Come nel caso di Tommaso.

«Oggi — dice Angela — anche noi ci sentiamo in pericolo».

«Da quando sono piccola assumo un farmaco, il Pemine — prosegue Angela — che serve a tenere sotto controllo la malattia. Adesso scopro che la casa farmaceutica che ne è titolare ha deciso di interromperne la produzione. Sono venuta a conoscenza del fatto solo per caso, navigando su Internet. Ci dicono che c'è disponibilità del prodotto solo per altri tre mesi. E dopo? Io e i miei fra-

Studentessa

Angela Iaquinta è iscritta a economia all'università di Cosenza, ma la sua vita è in provincia di Crotona, a Roccabernarda, un paese con poco più di tremila abitanti

telli non siamo gli unici in Italia con questa patologia, riconosciuta come rara dallo Stato italiano. Rara e ora anche senza cure».

Addio, dunque, alle nove pillole di cui Angela ha bisogno ogni giorno? Addio ai 15 pacchi di Pemine che ogni mese gli Iaquinta ritirano dalla farmacia?

Angela è un fiume in piena: «Grazie ai sacrifici di mio padre siamo riusciti ad arrivare fino ad oggi conducendo una vita quasi normale in "compagnia" delle medicine. Ma

che cosa accadrà tra novanta giorni?». E prosegue: «Oggi il morbo di Wilson è ben noto e si conoscono i danni che provoca. D'accordo, non si riesce a guarire, ma si può sopravvivere. Ora, incredibilmente, sparisce il farmaco che ci dà speranza. A questo punto chiedo a tutti: è giusto privarci delle cure per dei meri conti economici?»

Ecco perché Angela ha chiesto anche a Corriere.it che cosa fare.

Nino Luca

© RIPRODUZIONE RISERVATA

**La scheda**

Queste le principali caratteristiche del morbo di Wilson

La causa

La Malattia di Wilson è una malattia genetica, autosomica recessiva. In chi ne soffre è carente una proteina in grado di incorporare il rame in eccesso nell'organismo per facilitarne poi l'espulsione

Gli effetti

Le manifestazioni cliniche da accumulo di rame sono principalmente a carico di fegato e cervello e possono essere molto gravi.

Patologia rara

In Italia il morbo di Wilson è stato riconosciuto Malattia Rara («MR»), dal Decreto Ministeriale n° 279 del 2001.

I casi

Nel nostro Paese abbiamo un caso su 30-100 mila abitanti. In Sardegna uno su 3 mila.

La comparsa

L'età di insorgenza è molto varia. Si va dall'età pediatrica a quella adulta.

La cura

La terapia consiste nell'uso di farmaci che favoriscono l'eliminazione del metallo dal fegato e da altri tessuti attraverso le urine. Questi farmaci (penicillamina o, in caso di scarsa tollerabilità, trientina) vengono utilizzati per il trattamento di pazienti con sintomatologia avanzata. In soggetti asintomatici può essere utilizzato lo zinco.

L'alimentazione

Chi è affetto da malattia di Wilson deve evitare gli alimenti ad alto contenuto di rame, come fegato di bovino, frattaglie, ostriche, cioccolato, frutta secca

La risposta Interviene l'Agenzia italiana del farmaco**Raccolto l'appello: si troverà una soluzione per garantire la terapia**

Un farmaco fondamentale per 400 malati diventa difficile da trovare, si scopre che l'azienda che lo vende non intende rinnovare l'autorizzazione per la messa in commercio. Inizia il tam-tam in rete, arrivano lettere ai giornali. Medici e pazienti contattano le autorità sanitarie e l'azienda in questione. Non è un problema da poco, il medicinale che inizia a mancare è la penicillamina, serve a chi ha una malattia rara: il morbo di Wilson che, non curato, può portare a gravi deficit e alla morte.

Si tratta di una patologia su base genetica, chi ne soffre è carente di una proteina in grado di incorporare il rame in eccesso nell'organismo per facilitarne poi l'espulsione con la bile. Questa carenza causa un accumulo del metallo nel fegato che può portare all'epatite cronica, alla cirrosi e all'insufficienza epatica. Il rame non si accumula però solo nel fegato: "invade" tutto l'organismo con effetti molto pesanti specie a livello cerebrale. Si possono manifestare difficoltà di movimento, di parola, tremori, rigidità e anche alterazioni psichiatriche come psicosi, grave depressione, deterioramento intellettivo.

Questo può essere evitato a patto di curarsi per tutta la vita. E qui entra in gioco il farmaco, la penicillamina, tecnicamente un chelante, in grado di legare ed eliminare il rame, vicariando la proteina mancante. È un farmaco vecchio, anzi vecchissimo, risale agli anni Cinquanta. Da decenni viene usato per il morbo di Wilson anche se non è privo di effetti collaterali. Ma è davvero un farmaco indispensabile? Non ci sono alternative?

Chiarisce Luigi Demelia, ordinario di gastroenterologia all'Uni-

versità di Cagliari: «Il prodotto di cui parliamo, nome commerciale Pemine, è il medicinale di prima scelta nei pazienti con sintomi epatici, in chi ha anche problemi neurologici va usato con molta cautela perché inizialmente può addirittura dare un peggioramento dei sintomi. Si tratta di un problema raro, ma noto da sempre, come d'altronde tutti gli effetti collaterali di un qualsiasi farmaco in uso da decenni. L'alternativa alla penicillamina è la trientina, altro chelante, che però non è commercializzata in Italia, ma può essere acquistata all'estero, a carico delle Asl, nel caso il Pemine dia gravi problemi. Nei pazienti asintomatici si usa invece lo zinco che ha il vantaggio di dare meno effetti indesiderati».

Aggiunge Salvatore di Lorenzo, presidente dell'Associazione Malattia di Wilson, nata appena sei mesi fa: «Non c'è certo da stupirsi dell'allarme Pemine, teniamo presente anche che chi si cura, magari da vent'anni, con un

**Pemine**

Il farmaco in questione, la penicillamina, è un chelante, in grado di legare ed eliminare il rame, vicariando la proteina mancante nel morbo di Wilson

farmaco che ha risolto i suoi problemi è spaventato all'idea di cambiare. Un medicinale diverso va dosato in modo diverso, può dare risultati inferiori e comunque questi cambiamenti richiedono tempo, visite, controlli e non possono essere fatti di corsa perché si è pressati dall'imminente scomparsa del prodotto di riferimento. C'è gente che si è precipitata a fare acquisti massicci, e poco sicuri, su Internet, ma che cosa sta davvero acquistando? Che concentrazione avrà? E c'è chi è andato all'estero per fare scorta. Ho sentito perfino parlare di mercato nero. In tutti i casi queste persone pagano per qualcosa che hanno diritto a ricevere gratuitamente».

E, allora, che si fa? Per una volta sembra che la soluzione sia a portata di mano. E che i problemi, nati alla fine di giugno, si stiano risolvendo. L'Agenzia italiana del farmaco, l'Aifa, in accordo con l'azienda che commercializza il farmaco, la Lilly, ha predisposto un piano che prevede la copertura di tutte le esigenze per almeno tre mesi.

Spiega Fernanda Ferrazini, direttore dell'Area 3 vigilanza post marketing dell'Aifa, che si è occupata del caso, insieme alla collega Marisa Delbò: «Proprio per evitare fenomeni di accaparramento, le scorte di medicinale fornite da Lilly, sufficienti per almeno tre mesi, non verranno distribuite dalle farmacie, ma attraverso i centri di cura pubblici che ce ne faranno richiesta. Poiché, il fabbisogno può andare da tre a quindici capsule al giorno, invitiamo i pazienti non solo a contattare le strutture cui fanno riferimento,

ma a precisare anche il loro piano terapeutico. Questa iniziativa ci consentirà anche di sapere quanti sono in Italia e dove sono seguiti. Tutte le richieste di chiarimento possono essere rivolte al nostro numero verde 800.571661, o a farmaciline@aifa.gov.it».

Anche Lilly Italia, ha attivato un call center dedicato alla questione (per informazioni, numero verde 800 117678).

Ma tre mesi passano in fretta, poi che cosa accadrà? Risponde Ferrazini: «L'officina italiana che ha prodotto, fino ad ora, il farmaco commercializzato da Lilly ha il materiale necessario per coprire altri

dieci mesi di fabbisogno. Le cure saranno quindi garantite complessivamente per 13 mesi».

E poi? «Se nessuna azienda si mostrerà interessata a questo prodotto - teniamo presente che per continuare a commercializzarlo occorrerebbe presentare dossier scientifici aggiornati - potremmo

Informazioni

Tutte le richieste di chiarimento possono essere rivolte al numero verde Aifa 800 571661 oppure a farmaciline@aifa.gov.it

decidere di farlo produrre all'Istituto chimico militare di Firenze, o di importarlo da altri Paesi. Oppure l'officina potrebbe continuare a produrlo, sulla base di richieste dei medici, per destinarlo a singoli pazienti» dice Ferrazini dell'Aifa. «Comunque, — conclude — per evitare, in futuro, situazioni analoghe, costituiremo un gruppo di lavoro permanente per tutte le emergenze legate alle carenze di farmaci. Indipendentemente dal fatto che interessino milioni, o centinaia di persone, o una sola».

Daniela Natali

© RIPRODUZIONE RISERVATA

ABANO - MONTEGROTTO TERME
HOTEL TERME ANTONIANO - HOTEL TERME APOLLO
BENESSEREVOLMENTE
E' di moda il benessere e Casa Bernardi, a Montegrotto Terme, fa tendenza.
Con i suoi Hotel eleganti, luminosi, immersi nel verde offre agli ospiti soggiorni personalizzati e pacchetti speciali, per vacanze all'insegna del relax assoluto e del puro piacere di vivere. Settimane verdi, pacchetti beauty, offerte relax: sono tantissime le offerte speciali e componibili, per vacanze su misura per tutte le esigenze e in tutti i periodi dell'anno.
E in più, le cure termali sono convezionate col Servizio Sanitario Nazionale.

Terme di famiglia
Montegrotto Terme (PD)
• Hotel Terme Antoniano via Fasolo, 12 - n. verde 00 800 99339933 - fax 049.794257 - www.termeantoniano.it
• Hotel Terme Apollo via S. Pio X, 4 - tel. 049.8911677 - fax 049.8910287 - www.termepollo.it