In volo con Camilla

Un po’ per caso, un’insegnante scrittrice s’imbatte in una storia su una malattia rara. Con grande sensibilità ne scrive un romanzo. Un’associazione di genitori di piccoli malati lo legge e lo fa suo. Invita l’autrice a un incontro nazionale, cambiando per sempre la sua vita.

A fine dicembre 2022 ho pubblicato un libro dal titolo «La farfalla nella bolla di sapone». L’idea di questo romanzo breve è nata quasi per caso meno di un anno fa, pensando a tanti bambini e bambine che soffrono di qualche malattia, e alle loro famiglie che ogni giorno con costanza e amore combattono affinché possano vivere una vita normale e soprattutto possano guarire.

Quella che ho raccontato è la storia di Matilde, una bimba dalla pelle fragile come le ali di una farfalla. Matilde rappresenta simbolicamente tutti i bimbi colpiti dall’epidermolisi bollosa (Eb), che vengono appunto chiamati «Bambini farfalla».

Dalle pagine del diario del protagonista, un ragazzo di tredici anni a cui nasce una sorellina bellissima, ma fragile come una farfalla, emergono la lotta, i momenti difficili, e anche i sorrisi, le gioie e le speranze di una famiglia unita e tenace, che non si arrende, perché deve vincere una battaglia molto importante, ovvero convivere e sconfiggere una malattia rara.

Il libro parla di una tematica intensa e commovente, volutamente trattata, attraverso gli occhi di un ragazzo, con leggerezza e ironia.

È una storia ambientata ai giorni i nostri, in cui la vita quotidiana di una famiglia si intreccia con la pandemia; una storia fatta di dolore e sacrifici, ma anche di tanto coraggio e speranza, che conduce a un lieto fine perché il motto dei protagonisti è: non arrendersi mai e non smettere mai di sognare e di sperare.



Un mondo che si apre

Dopo aver scritto il romanzo, mi si è aperto un mondo che non conoscevo, ed è per questo che il mio intento è di fare qualcosa per sensibilizzare (nel mio piccolo) su questa malattia per la quale, a oggi, non esiste ancora una cura risolutiva. Ma la scienza medica deve essere sostenuta nella ricerca ora più che mai, perché grandi passi avanti sono stati fatti nell'ambito della terapia genica, l'unica in grado di garantire una guarigione definitiva delle lesioni.

Ho quindi deciso di devolvere l'intero ricavato del mio libro

all’associazione Le ali di Camilla, che ho avuto modo di conoscere a fine marzo, in occasione degli «Eb Days» organizzati a Modena per far incontrare ricercatori, medici e famiglie.

Voglio ringraziare la presidente Stefania Bettinelli (fino a gennaio 2023 responsabile delle relazioni esterne del Centro di medicina rigenerativa e di Holostem, e da molti anni vicina ai pazienti), per avermi invitata al loro incontro: una lezione di vita che vale più di mille pagine di studi.

Per me e mio marito sono stati due giorni molto intensi, ricchi di emozioni indescrivibili, che porteremo sempre nel cuore.

Lì ho avuto modo di conoscere ricercatori, medici, operatori, volontari e persone che si adoperano per supportare i pazienti (bambini, ragazzi e adulti) e le loro famiglie nel difficile percorso di cura. Come Giulia e Christian, i genitori di una delle due piccole Camilla da cui prende il nome l’associazione, che hanno coinvolto l’intero paese di Casina, in provincia di Reggio Emilia, nelle attività dell’associazione.

E abbiamo incontrato bambini e adulti meravigliosi, che non si lamentano delle difficoltà che ogni giorno devono affrontare, del dolore fisico e dell’incertezza del futuro. Abbiamo condiviso molti momenti, sono nate delle belle amicizie e soprattutto ci siamo sentiti accolti come in una grande famiglia.

Impatto emotivo



La partecipazione a quell'incontro ha avuto un impatto emotivo molto forte su di me. Ho visto i bambini con le mani e le braccia bendate e le ferite aperte, ho visto i giovani con le mani chiuse o con arti amputati. E se è vero che, in un primo momento, l'occhio cade sulle fasciature e sulle ferite, basta davvero poco per guardare oltre, per vedere la persona e non la malattia, perché, come ha detto Rebecca, una bimba goriziana di nove anni, «Io voglio che i miei compagni di scuola sappiano la verità, e solo io posso dirla: io sono una bambina normale come loro, ma semplicemente con una malattia che rende la mia pelle fragile come le ali di una farfalla. E loro mi hanno capita. Questo mi ha sorpresa e resa felice».



Rebecca ci ha colpiti per la sua forza, per il sorriso, per le riflessioni profonde e per l'impegno che lei e la sua famiglia portano avanti sia nel progetto "Camilla va a scuola", con il libro Vuoi volare con me?, per l'inclusione scolastica, sia con il gruppo musicale i Trovieri, che ha dedicato la canzone «Mille colori» ai bambini farfalla.

Al progetto «Camilla va a scuola» ha collaborato anche la scuola dell'infanzia frequentata dalla vicentina Chiara, di tre anni, che indossa una maglietta protettiva e le fasciature alle manine. Vedere il video in cui ride felice e fa le attività insieme ai compagni è stato un momento di pura gioia. Per lei e per le compagne e i compagni le maestre hanno inventato la storia «Stella Caterina».

Un altro libro che è stato presentato, Perfettamente imperfetta, è quello in cui Claudia, collegata dalla Sardegna, racconta la sua vita e le difficoltà che ha dovuto affrontare. Il libro vuole essere un messaggio ai giovani e un aiuto di speranza per le persone fragili che si perdono nelle difficoltà e nei labirinti della vita. «So e sento che è bello amare la vita nella sua semplicità e nelle sue avversità; è bello non sentirsi mai inferiori a nessuno, perché ognuno di noi vale tanto», ha detto Claudia.



Una vita complessa

La «verità» a cui Rebecca si riferiva è che l'Eb rende la pelle fragile e propensa alla formazione di dolorose bolle in seguito a traumi anche minimi. Le lesioni facilmente si infettano comportando gravi rischi. Per questo è necessario proteggere con bendaggi speciali la pelle.

I pazienti impiegano circa tre ore al giorno per effettuare le medicazioni. L'esempio che ci è stato fatto, affinché si potesse capire la gravità e l'intensità del dolore è stato questo: è come mettere la mano su una piastra rovente e rimanere con la carne viva (cosa che con l'Eb si verifica sugli arti, ma anche nelle altre parti del corpo).

Nei casi gravi, le bolle possono manifestarsi all'interno del corpo, ad esempio nelle mucose interne di bocca, gola ed esofago e provocare anche dolorose lesioni alle cornee. Esse si possono prevenire con l'utilizzo di speciali lenti a contatto che l'associazione fornisce ai pazienti.

Strumenti importanti



Spesso le mani delle persone malate di Eb tendono ad atrofizzarsi e le dita a incollarsi tra loro, impedendo di compiere i normali atti della vita quotidiana. Ed ecco allora che il toscano Alessandro (che oltre al lavoro in ospedale, è iscritto al terzo anno di Scienze motorie per specializzarsi in riabilitazione motoria), insieme all'associazione sta portando avanti il «Progetto Eb Aid», con il quale è stato possibile brevettare un guanto multifunzionale (da lui progettato e realizzato), con tanti alloggiamenti stampati in 3D che permette ai pazienti con Eb e mani parzialmente o totalmente chiuse, di ancorare e utilizzare gli utensili di uso quotidiano (cucchiaio, forchetta, biro,

spazzolino da denti, ecc.).

Poiché l'Eb negli adulti spesso provoca tumori della pelle, molti pazienti hanno subito amputazioni degli arti. Purtroppo, però, essi non possono utilizzare le normali protesi perché la loro pelle non sopporterebbe l'effetto sottovuoto che è necessario creare per mantenerle ferme sui monconi. Sempre attraverso il «Progetto Eb Aid», Lucio, di Arezzo, con la stampa 3D ha realizzato protesi leggerissime ma funzionali con cui riesce a utilizzare anche il braccio amputato mantenendo una certa autonomia.

A fruire di questi ausili sarà anche Michela, che abbiamo conosciuto insieme a Nicola. Sono una coppia di ragazzi pugliesi che dimostrano come l'amore vada oltre la malattia. Un sentimento sbocciato a due mesi dall'amputazione di Michela e che prosegue da due anni.

Insieme a loro, a cena, abbiamo conosciuto Alessandro, arrivato da Roma con la mamma Valeria, Gianfranco di Alessandria e la famiglia della piccola Gaia di Torino, Michele, arrivato dalla Sicilia con la mamma, e la numerosa famiglia di Diego che ha viaggiato in treno dalla Campania.

Nel corso dell'incontro, non sono mancati alcuni momenti dedicati alla clinica e alla ricerca.

La professoressa Cristina Magnoni, coordinatrice del Percorso diagnostico terapeutico assistenziale (Pdta) dedicato all'Eb, al Policlinico di Modena, insieme alla dottoressa Chiara Fiorentini e alla professoressa Manuela Simoni, ha dedicato una tavola rotonda al miglioramento del Pdta come percorso da costruire insieme attraverso la preziosa alleanza tra medici e famiglie, fondamentale in una malattia rara come l'Eb.

Il Pdta coinvolge oltre trenta specialisti (tra cui neonatologi, pediatri, genetisti, oculisti, chirurghi dermatologici, chirurghi della mano, gastroenterologi, anestesisti) e rappresenta un punto di riferimento per

centinaia di pazienti, provenienti da tutta Italia. Questi, al momento vengono ospitati dall'associazione in hotel convenzionati nei pressi dell'ospedale, almeno fino a quando non si riuscirà a realizzare il progetto «Una casa per Camilla».

Terapia genica



Modena è anche un riferimento internazionale per la ricerca, in particolare per la terapia genica.

All'incontro abbiamo potuto conoscere il professor Michele De Luca, direttore del Centro di medicina rigenerativa «Stefano Ferrari» dell'Università di Modena e Reggio Emilia, e socio fondatore e direttore scientifico dello spin-off universitario Holostem Terapie avanzate, uno dei maggiori esperti al mondo di biologia delle cellule staminali.

De Luca ha salvato la vita a un piccolo paziente con un intervento raccontato dai principali media italiani e

internazionali nel 2017 in occasione della pubblicazione su *Nature*, la rivista scientifica più importante del mondo. Nel 2015 Hassan, un bambino siriano di sette anni, affetto da epidermolisi bollosa giunzionale, era stato ricoverato nel centro ustioni dell'ospedale di Bochum in Germania per le ferite causate dalla rara patologia genetica che colpisce gli epiteli, ulteriormente aggravate da un quadro clinico così severo da dovergli indurre il coma farmacologico per poter sopportare il dolore.

I medici, dopo aver fallito nel curare il piccolo paziente con le terapie disponibili, avevano contattato il professor De Luca che nel 2006 aveva pubblicato il risultato della prima sperimentazione al mondo di terapia genica a base di cellule staminali geneticamente corrette, eseguita a Modena su Claudio, un paziente torinese allora poco più che trentenne. Grazie a quel solido risultato, ripetuto su un secondo paziente in Austria, le autorità regolatorie tedesche avevano autorizzato il trapianto salvavita sull'80% della superficie corporea del bambino di lembi di epidermide geneticamente corretta coltivata in laboratorio. «Oggi Hassan sta bene e la sua nuova pelle cresce con lui», ha spiegato De Luca, che ha aggiunto: «Rimuovere le medicazioni dopo dieci giorni e vedere la pelle completamente rigenerata al posto delle lesioni è stato uno dei momenti più emozionanti della mia vita». Da questa storia vera è nato il romanzo «Il bambino farfalla» scritto da Alessandro De Francesco.

Un'esperienza

Vivere i due giorni degli Eb Days di Modena mi ha fatta sentire incredibilmente piccola, e piena di gratitudine.

Per iscriversi alle Ali di Camilla basta una quota associativa simbolica di 10 euro all'anno. Il mio intento è di portare a conoscenza e sensibilizzare sulla realtà dei bimbi farfalla, e contribuire a sostenere qualche progetto, perché siamo tutti pezzi di un puzzle che si chiama vita e soltanto uniti e

solidali lo potremo completare.

*Cinzia Charrier**

*Insegnante di italiano, è diventata scrittrice durante il lockdown. Dopo il primo romanzo La neve sul mare, 2020, ha pubblicato *La tigre e il colibrì*, 2022, e *La farfalla nella bolla di sapone*, 2023. Tutti i libri di Charrier sono autoprodotti e sono reperibili su internet.

L’associazione che promuove la ricerca

Le ali di Camilla

Le ali di Camilla è un’associazione di promozione sociale fondata a Modena nel 2019 per promuovere la ricerca e la cura dell’epidermolisi bollosa (Eb) e di malattie rare degli epiteli di rivestimento, potenzialmente trattabili con terapie avanzate a base di cellule staminali epiteliali sviluppate dal Centro di medicina

rigenerativa «Stefano Ferrari» dell’Università di Modena e Reggio Emilia.

L’associazione, che porta il nome di due piccole bambine farfalla che sono volate in cielo, rispettivamente a tre e a dieci mesi, supporta anche l’ambulatorio multidisciplinare per l’Eb dell’Azienda ospedaliero universitaria Policlinico di Modena e assiste i pazienti e i loro familiari, provenienti da tutta Italia e dall’estero, in occasione di visite e ricoveri.

Ha inoltre sviluppato diversi progetti per migliorare la qualità della vita dei pazienti, come «Camilla va a scuola», per l’inserimento scolastico dei bambini farfalla, «Camilla va a cavallo», per consentire ai pazienti di familiarizzare con l’ippoterapia e «Una casa per Camilla», per realizzare una struttura di accoglienza nei pressi del Policlinico di Modena, dove i pazienti possano alloggiare in occasione di visite e ricoveri con tutti i comfort e gli adattamenti di una casa.

Le Ali di Camilla si finanzia attraverso il 5×1000, la realizzazione di bomboniere, la presentazione di libri, i concerti, le manifestazioni sportive, il sostegno di una squadra di pallavolo, di due equipaggi di rally e moltissime altre iniziative solidali. Per maggiori informazioni potete visitare il sito www.lealidicamilla.org.

C.Ch.



La storia di Claudio

La forza di credere nel futuro

Il primo paziente trattato al mondo con la terapia genica per l’Eb è Claudio, nato nel torinese (dove ancora vive) nel 1970. «L’avventura con la terapia genica», come la chiama Claudio, comincia alla fine degli anni ’90, quando il professor Michele De Luca lo contatta per chiedergli se è disponibile a una sperimentazione, la prima in

assoluto. Claudio accetta e instaura subito un ottimo rapporto con il ricercatore, basato sulla chiarezza, sulla fiducia e sulla stima reciproca, un'amicizia che non si perderà più.

Anche supportato dalla sua fede profonda, comincia a pensare che questa possibilità non sia frutto del caso, ma un disegno superiore, in risposta a tante domande e a tanti perché che lo hanno attanagliato nel corso degli anni. Lo slogan di Claudio è: «Vivere l'attimo presente, senza entusiasmarsi troppo per i successi, ma anche senza demoralizzarsi se qualcosa va storto». Nel 2005, a Modena, a Claudio vengono trapiantati, sulla parte anteriore delle gambe, due lembi di epidermide geneticamente corretta. Sono due parti non molto estese, ma è un grande successo per la scienza perché su quei lembi di pelle non si formeranno più le bolle che caratterizzano l'Eb.

La sperimentazione su Claudio ha aperto la strada ad altri pazienti, come ad esempio Hassan, che Claudio ha incontrato a Modena nel 2019, e ad altri pazienti attualmente in sperimentazione clinica al Policlinico di Modena.

La vita di Claudio non è semplice. Ci sono le medicazioni quotidiane, i continui rischi di carcinomi, ma la sua tenacia e l'amore che dà e riceve sono più forti delle difficoltà. «Ho avuto un grande privilegio: il dono di aver conosciuto delle persone meravigliose con le quali ho instaurato un bel rapporto di amicizia».

Nel 2014, quando Claudio si è sposato, non ha potuto che scegliere Michele come suo testimone di nozze. Qualche anno dopo, come un raggio di sole, ad allietare la sua vita e quella di sua moglie Irene arriva una bimba che, come dice Claudio, non poteva che chiamarsi Emanuela.

C.Ch.