

## MA DOVE CORRI?

Un fantasma si aggira per l'Europa, anzi tra di noi. Ha due facce: la sua faccia sociale che è il bisogno del progresso, e la sua faccia personale che è il bisogno del successo. È il fantasma di un'ossessione, un mito dell'immaginario collettivo. Il successo è il senso della vita, e il progresso è la vita delle Nazioni. Il progresso è impellente, incombente, prepotente, anzi inevitabile. Non è mai abbastanza veloce; se non arrivi tu, ci arriva un altro, restare indietro è peccato mortale, rallentare è morire, se avanzo seguitemi, se indietreggio uccidetemi, se mi uccidono vendicatemi (Mussolini).

A ritrovarselo davanti, questo fantasma, non come mera affermazione di principio e nemmeno come visibile spirito del tempo, ma reso oggetto di un disegno di legge, o di un progetto di riforma degli studi o comunque di qualcosa che si sta per materializzare, per tradurre immediatamente in realtà e che condizionerà, da domani, la vita e il cervello dei bambini, beh, la cosa fa un po' pensare. Anzi, tanto.

Non sto parlando della debole riforma Moratti, o solo marginalmente; sto parlando delle cose che succedono nel Triumvirato, nella Grande Inghilterra, nella Grande Germania e nella Grande Francia.

### La Grande Inghilterra

Il rapporto del Governo britannico in vista della prossima riforma dell'istruzione nel Regno Unito contiene l'ipotesi di una divisione delle classi della scuola pubblica (e certamente anche di quelle *public school* che sono poi le scuole private) non per età ma per capacità di apprendimento. I più svegli assieme ai più svegli, i più lenti in compagnia dei più lenti. Percorsi differenziati, dunque. L'esame di maturità sarà ridotto a un'unica prova, strutturata secondo quattro livelli di difficoltà, senza vincoli, e lo si potrà affrontare a qualunque età, indipendentemente dal curriculum scolastico. Ognuno si muova secondo la propria traiettoria, senza soffrire di confronti insostenibili, e senza rallentare il proprio naturale stile di corsa.

L'idea in fondo è meno rivoluzionaria di quanto sembra; anzi, è naturale, e corrisponde a quello che era sempre, naturalmente, successo nella società borghese europea: chi aveva carte da spendere (carta moneta e ingegno) le spendeva in formazione e arrivava ai traguardi quanto prima poteva, saltando qualche classe o entrando un anno avanti, attraverso il *passe-partout* della "primina", che permetteva con un piccolo esame di passare in seconda.

Ma anche ridimensionato, questo cambio di marcia, in un Paese a guida "socialista", ha in sé un sapore scandaloso.

La seconda guerra è stata seguita da un tempo (ormai trascorso?) di egualitarismo (forzato?), di solidarismo (di facciata?), di giustificazionismo (di maniera?), per cui il curriculum della scuola primaria non poteva essere pensato che uguale per tutti (poi magari non sempre lo era); l'età di ingresso a scuola idem, e la promozione, eccetto nei casi più tragici, quasi assicurata. Pur non indenni da critica, le scuole pubbliche, cresciute su una solida tradizione mitteleuropea, avevano resistito con qualche crepa ma senza sbriciolarsi alla scossa tellurica della scuola di massa. Le differenze erano tollerate fino a essere negate. Fino a poco fa il solo parlare della "curva a campana" del quoziente intellettuale e delle differenze "naturali" tra una intelligenza e l'altra era oggettivamente in dura salita, almeno in ambiente "liberal". Il QI era visto come una specie di congiura massonica, guardato con intolleranza dai benpensanti. Perfino il merito (la "meritocrazia") era stato visto, in un recen-

te passato, come una colpa. Figurarsi immaginare dei percorsi educativi su misura (su *quella* misura): vuol dire non solo accettare l'esistenza di queste differenze, ma contestualmente usarle come il filtro che esalta le differenze, che rallenta i più lenti e che accelera i più veloci.

### La Grande Germania

Ma non è solo la socialista Inghilterra a fare, o a voler fare questo tipo di scelta, perché anche nella socialista Germania il fantasma della corsa stile libero si è affacciato tutto d'un colpo e senza timidezza. Anche lì il discorso è lo stesso: libero percorso in libera scuola. Non più vincoli di età, o quasi: il diploma di scuola superiore, ovvero l'accesso all'Università, potrà essere ottenuto, semplicemente, quando si sarà pronti.

E forse forse (anche di questo ormai si parla) converrà tornare alle classi divise per genere. Le ragazze non sono forse molto più diligenti dei ragazzi, molto più dedite allo studio? Perché mettere loro la pastoia della vicinanza di questi maschi pelandroni e scurrili, che magari le prendono in giro perché hanno sempre la risposta giusta, ma che comunque si fanno passare sottobanco i compiti in classe (e per casa) approfittando della loro naturale prepotenza?

### La Piccola Italia

Se l'Inghilterra e la Germania socialista la pensano così, non potrà sorprendere che anche l'Italia vada verso la flessibilità, con la possibilità di saltare il quarto anno di scuola secondaria, di entrare a scuola un anno prima, di seguire percorsi differenziati (in base alla "vocazione" e, naturalmente, al censo, che conferisce la vocazione anche a chi non ce l'ha) e magari qualche percorso facilitato, attraverso le facilitazioni per la scuola privata. La riforma Moratti agita le piazze, ma fa parte del nostro tempo. Quello che certamente le manca è l'impegno economico.

Sarà anche questo uno slogan, e sarà anche questo uno slogan ispirato al danaro, ma senza seminare non si raccoglie. Intendo dire che un impegno (morale e professionale) della classe degli insegnanti richiede un impegno, anche simbolico, dello Stato, e siccome oggi il danaro è il simbolo di tutto, anche dell'impegno, occorrerebbe che lo Stato impegnasse (impegni?) risorse.

### L'Università europea

Quanto al trampolino universitario (trampolino del progresso e del successo), copio da un titolo de *Il Sole 24 ore*: "Università, così ha vinto l'America".

A Genova nasce il MIT italiano, l'It, modellato come sigla e come ambizioni di ricerca sul Massachusetts Institute of Technology. La Francia rimodella le proprie Università sognando la California, anche se non lo dice. La Gran Bretagna riforma strutture e tasse di frequenza, guardando agli Stati Uniti. E il cancelliere Gerhard Schroeder ha affermato recentemente che l'esempio di Friburgo e Heidelberg, della Humboldt Universität e dell'Università di Wuerzburg sono Harvard e Stanford. E questo dal Paese che un tempo sbalordì il mondo con l'efficienza delle proprie scuole, copiate in primis proprio dagli Stati Uniti. Un cerchio della storia d'Europa si è ormai definitivamente saldato, con l'orgoglio accademico ultimo a cedere.

In Italia, ahimè, l'orgoglio accademico è fatto da molto tempo di bigiotteria e di lustrini, di elmi di teatro e di ermellini tirati fuori dalla naftalina. Ma anche in Italia, il debole sforzo della riforma Moratti tenderebbe a colorare l'Università, magari, e ancora, senza finanziamenti, a stelle e a strisce.

### Il modello americano, e noi

Come dice *Il Sole 24 ore*, così vince l'America. Che ha una macchina educativa molto diversa dalla nostra. Lì la scuola è straordinariamente diversa da Stato a Stato (ah, la devolution!), tanto debole a livello dei piedi (la base, la scuola primaria e post-primaria) quanto forte a livello di testa (la ricerca e l'insegnamento nelle grandi Università). Chi ci arriva, alla testa, è un fatto suo, un risultato suo (e della sua famiglia). La formazione del cittadino, e tanto meno l'uguaglianza tra cittadini alla striscia di partenza, non sono un serio impegno dello Stato. Lo è invece, eccome, l'Università. Lo è dalla seconda guerra mondiale, quando la ricerca è diventata la benzina nel motore della competizione e del progresso. Lo è dal 1960, quando lo Sputnik sovietico ha fatto impallidire di vergogna l'orgoglio americano. Lo è almeno quanto lo è il finanziamento privato, mosso dal bisogno di business-progresso dell'impresa, non diverso da quello che muove lo Stato alla ricerca di apparenza e di potenza.

Gli Stati Uniti sono diventati la patria della ricerca e dei cervelli in cerca di patria, cominciando dalla testa. Noi, sapendolo o non sapendolo, siamo partiti dai piedi, e stiamo seguendo un sentiero tracciato non so bene da chi, se dal pensiero filosofico, o dalla democrazia reale, o dalla lotta di classe, o dalla tradizione mitteleuropea, o dalle chiese, o dalle rivoluzioni, o dalle guerre; marciando su questo sentiero, abbiamo prodotto una testa debole, l'Università, che però sta su di un corpo certamente imperfetto, ma abbastanza solido e solidaristico da consentire una cultura diffusa.

Ora siamo nel guado. Che io personalmente possa coltivare l'improbabile speranza che non si vada oltre, o che si torni indietro, non ha nessuna importanza. Ed è possibile che io sia in errore; sicuramente molti miei cari amici la pensano diversamente. Penso, però, che tutti i cambiamenti che avvengono, non dico in Italia, ma in Europa, non possano lasciarci indifferenti. Almeno non noi pediatri, che abbiamo imparato, tra altre poche cose, che la fonte principale di salute è la cultura.

### Progresso uguale ricchezza?

Se guardiamo bene il pensiero neo-liberista di una cultura di élite, sia pure di una élite meritocratica, ci accorgiamo che è lo stesso pensiero unico che è stato applicato alla produzione della ricchezza. Più ricchezza è raggiungibile per il singolo (per il singolo individuo, per la singola categoria, per la singola Nazione), più ricchezza, magari diluita, arriva anche al più povero. Ogni Stato deve crescere il suo PIL del 3% all'anno (fino a quando, fino a dove?), altrimenti rallenta, annaspa e muore, superato, lasciato indietro, arrancante, travolto. Perché questo succeda, occorre che ci sia qualcuno che sappia correre più veloce degli altri, qualche mente che traini, qualche industria che tiri, qualche scintilla che scocchi. Vinca il migliore e faccia vincere con lui anche tutti quelli che sono dietro di lui, in una lunga e frazionata e dispersa e disperata staffetta, che lo guarda e lo segue, in modo che alla fine tutto il Mondo vinca la sua gara. La gara con chi? Contro chi?

Ma dove corri, mondo? Dove vuoi arrivare? Che cos'è questa corsa senza riflessione? Perché questo bisogno impellente e inevitabile di progresso (di più denaro), oggi, subito, anzi ieri, perché oggi è già troppo tardi.

È il bisogno di cambiare, che è un bisogno dell'uomo. Ma ogni progetto dell'uomo dovrebbe avere l'uomo come fine.

Intanto, dall'America, il conflitto Bush-Kerry fa sì che si scoprono le tombe dove i risultati della Commissione di Stato sui cambiamenti climatici erano stati sepolti, in modo da permettere, allora, al Presidente di non sottoscrivere i già fragili patti di Kyoto

sull'emissione di gas-serra senza perdere la faccia di fronte ai suoi stessi cittadini. E per due giorni (non di più, poi il lettore medio si stufa) veniamo bombardati con le immagini e le prospettive delle catastrofi prossime venture che gli scettici hanno sempre negato in questi anni, e che questi studi dissepoliti ci rimettono davanti agli occhi come se si trattasse dell'ultima scoperta. Sono previsioni corrette? Sono previsioni. Diciamo che sono previsioni serie, previsioni di studio, possibilità concrete a cui ci espone il pensiero spensierato e unico del guadagno a ogni costo, tutto e subito, il pensiero dello sviluppo del 3% annuo del PIL, pena la catastrofe. Quelle previsioni della commissione di studio statunitense sono state imbavagliate per motivi politici. Così come sono state imbavagliate le notizie sulla centrale di Chernobyl, chiusa nel suo sarcofago che ne blocca le radiazioni verso l'alto, ma non verso il basso, dove arde, per sempre, il fuoco atomico che fonde la terra sotto i piedi del colosso, trascinandolo giù, a incontrare le grandi falde acquifere e inquinare tutto il bacino del Dnjeper e del Caspio.

«L'umanità che tratta il mondo come un mondo da buttar via, tratta anche se stessa come un'umanità da buttar via» (Gunther Andres).

Non sto divagando. Le cose hanno una forte valenza comune: correre agili e veloci attraverso il piano di studi, e correre il più in fretta possibile sulla strada del progresso=conoscenza=guadagno; entrambe esprimono una stessa inquieta filosofia-non-filosofia dell'esistenza. Non tutto in questa inquietudine e in questo bisogno di progresso è negativo. Ma il bisogno di fretta, la corsa, la gara, la competizione, il pensiero unico, hanno in sé qualcosa di malato.

Vorrei citare, in chiusura, il pensiero del mio amico Rino Vullo. Il punto centrale della discussione bioetica è proprio questo: difendere lo status quo (la natura è morale) oppure accettare che il progresso la cambi. È un dilemma per modo di dire, perché la prima soluzione è impercorribile: ci sarà sempre qualcuno che si stacca dal gregge per rubare il fuoco agli dei. La questione sarebbe allora: quando fermarsi, o meglio, a quale velocità procedere; ma ciascuno darebbe una risposta diversa. Allora il problema è quello di sapersi dare delle risposte consapevoli e razionali.

Pensaci, dunque, Giacomino. Ma servirà pensarci? Altri hanno pensato, altri pensano, altri penseranno per noi. Per noi? E magari ci taceranno le loro conclusioni. La mia risposta è che dobbiamo aver fiducia. In noi.

Franco Panizon

### TALASSEMIA, DEFERIPRONE (L1), APOTEX E NANCY OLIVIERI

Questa che segue è una storia che ha quattro protagonisti: i pazienti con talassemia major, un farmaco per il loro trattamento (il deferiprone), la ditta che lo produce (l'Apotex) e una ricercatrice (la dottoressa Nancy Olivieri), che per prima ha sperimentato il farmaco. Una storia che a distanza di circa 15 anni dal suo inizio non è ancora conclusa, e che da molti viene ritenuta come il simbolo "in negativo" dei rapporti tra l'industria farmaceutica, i clinici e le agenzie regolatorie sui farmaci. È sembrato anche a noi opportuno raccontarla, prendendo spunto da un recente editoriale comparso su *British Medical Journal*.

*I pazienti talassemici.* Ogni anno nel mondo nascono circa 300.000 nuovi casi affetti da talassemia major. Quasi più nessuno in Italia e nei Paesi ricchi. La sopravvivenza è molto miglio-

rata grazie al regime trasfusionale, alla terapia ferrochelante e al trapianto di midollo (una prerogativa per pochi). Ma la sopravvivenza è ancora molto ridotta a causa delle complicanze epatiche, endocrine e soprattutto cardiache, dovute all'accumulo di ferro nei tessuti.

*La terapia ferrochelante e il deferiprone.* La svolta terapeutica si è avuta con l'uso della deferoxamina (Desferal), un chelante del ferro che ha lo svantaggio di dover essere somministrato per 10-12 ore per via sottocutanea per 6 giorni alla settimana. L'uso della deferoxamina crea sconforto in termini di dolore nella sede di infusione, ma anche artralgie/mialgie, più raramente cefalea<sup>2,3</sup>. Questo a discapito di una compliance a volte non soddisfacente e di una qualità di vita non ottimale, influenzata dall'uso della stessa deferoxamina<sup>2,3</sup>.

La dottoressa Olivieri, che lavora in Canada, presso il prestigioso Hospital for Sick Children, nel 1989 ha iniziato i suoi studi su una molecola ferrochelante, il deferiprone, che aveva, nelle prerogative, il vantaggio di essere somministrato per via orale.

*L'Apotex e Nancy Olivieri.* Nel 1993 la ditta Apotex ha fornito i finanziamenti alla dottoressa Olivieri per il primo studio sull'uso del deferiprone nei pazienti con talassemia major. Nel 1996 la ricercatrice ha annunciato che il farmaco non era in grado di rimuovere l'accumulo di ferro a livello epatico. L'Apotex si è dissociato da queste conclusioni, e ha deciso di sospendere il trial clinico in corso, diffidando la dottoressa dalla pubblicazione dei risultati. Due anni dopo Nancy Olivieri ha pubblicato sul *New England Journal of Medicine* i risultati preliminari dello studio<sup>4</sup>. Da allora si è aperto un conflitto (senza esclusione di colpi e di operazioni legali) tra la Apotex e la dottoressa Olivieri, che ha coinvolto personaggi di prestigio dell'Università di Toronto, l'Hospital for Sick Children, la comunità accademica e il Ministro della Salute del Canada.

In seguito sono state condotte altre sperimentazioni cliniche (alcune di queste multicentriche) sul deferiprone, e hanno coinvolto anche pazienti e clinici italiani che da anni si occupano di pazienti talassemici<sup>5-10</sup>. I risultati di queste sperimentazioni (alcune prospettiche, altre retrospettive) giungono a conclusioni completamente diverse da quelle della Olivieri. Il deferiprone sembra essere un farmaco sicuro e più efficace della deferoxamina nel ridurre l'accumulo di ferro a livello cardiaco, senza evidenza sicura di tossicità epatica, anche se non privo di effetti collaterali, primo fra tutti l'agranulocitosi. Il rischio di fibrosi epatica non sarebbe stato confermato.

L'uso del farmaco è stato autorizzato in Europa nel 1999 (con limitazioni) e in Asia (nonostante l'appello della dottoressa Olivieri a rivedere le decisioni prese), ma non negli Stati Uniti e in Canada<sup>1</sup>. In pratica, al momento attuale, alcuni pazienti con talassemia major possono usufruire del farmaco, altri no. La stima attuale di utilizzo del deferiprone è pari al 25% dei pazienti con talassemia che vivono in Europa e al 50% di quelli che vivono in India<sup>10</sup>. Molti pazienti nei Paesi poveri non sono trattati con alcun presidio ferrochelante (d'altra parte difficilmente possono usufruire di un trattamento trasfusionale adeguato, continuo e sicuro) e sono destinati a morte precoce.

*L'eticità, le informazioni scientifiche e ancora i pazienti.* Per chi avesse voglia di approfondire, la vicenda deferiprone è riportata nel dettaglio in versione full-text su una delle principali riviste che si occupano dei problemi etici della medicina<sup>11</sup>. La vicenda ci insegna che in medicina, come in politica, le decisioni a volte passano attraverso pareri, opinioni e giochi di potere, a discapito delle regole etiche e del bene comune. È paradossale che a circa 15 anni di distanza dalla prima sperimentazione sul deferiprone noi non esperti del settore siamo ancora alla ricerca del-

la verità<sup>7,8,12</sup>. Lo stesso vale per i pazienti, sia per quelli che ne fanno uso sia soprattutto per quelli che non lo hanno a disposizione. E se, come sembra, il deferiprone fosse davvero più efficace della deferoxamina nel ridurre l'accumulo di ferro a livello cardiaco<sup>8</sup>, e quindi potesse essere considerato un farmaco salva-vita? A chi spetta informare i pazienti con talassemia major su quale sia il trattamento ferrochelante più efficace per la cura della malattia? E quanto conterà il loro giudizio?<sup>13</sup>

Senza contare che il deferiprone è, per sua natura, un farmaco quasi-orfano, nel senso che, poiché i suoi pazienti potenziali restano pochi, non rappresenterebbe in nessun caso un fenomeno di speculazione farmaceutica e, inoltre, economicamente è più conveniente della deferoxamina.

E ora cosa succederà? Speriamo che sia raccolto dalla comunità scientifica e dalle Autorità regolatorie, l'appello dell'editorialista del *British Medical Journal*<sup>1</sup>, Julian Savulescu, chair in practical ethics: fare sedere intorno a un tavolo esperti indipendenti per dare un giudizio definitivo sull'uso del deferiprone nei pazienti con talassemia major, che sia di rigore per i pazienti americani, come per quelli asiatici o italiani. «*Now we all need to encourage the research that will necessarily save many lives*».

Federico Marchetti

Per approfondire gli effetti terapeutici del deferiprone, vedi *Pagine Elettroniche* ([www.medicoebambino.com](http://www.medicoebambino.com)) nella rubrica "Avanzi".

## Bibliografia

1. Savulescu J. Talassaemia major: the murky story of deferiprone. *BMJ* 2004;328:358-9.
2. Marchetti F, Giusti MP, Arboretti R, et al. Beta-talassaemia trasfusione dipendente: percezione della qualità delle cure e della qualità della vita da parte dei pazienti. *Medico e Bambino* 1996;5:27-35.
3. Arboretti R, Tognoni G, Alberti D. Pharmacovigilance and quality of care of thalassaemic patients. A large scale epidemiological survey. *Eur J Clin Pharmacol* 2001;56:915-22.
4. Olivieri NF, Brittenham GM, McLaren CE, et al. Long-term safety and effectiveness of iron-chelation therapy with deferiprone for thalassaemia major. *N Engl J Med* 1998;339:417-23.
5. Addis A, Loebstein R, Koren G, Einarson TR. Meta-analytic review of the clinical effectiveness of oral deferiprone (L1). *Eur J Clin Pharmacol* 1999;55:1-6.
6. Wanless IR, Sweeney G, Dhillon AP, et al. Lack of progressive hepatic fibrosis during long-term therapy with deferiprone in subjects with transfusion-dependent beta-thalassaemia. *Blood* 2002;100:1566-9.
7. Cohen AR, Galanello R, Piga R, et al. Safety and effectiveness of long-term therapy with the oral iron chelator deferiprone. *Blood* 2003;102:1583-7.
8. Anderson LJ, Wonke B, Prescott E, Holden S, et al. Comparison of effects of oral deferiprone and subcutaneous desferrioxamine on myocardial iron concentrations and ventricular function in beta-thalassaemia. *Lancet* 2002;360:516-20.
9. Piga A, Gagliotti C, Fogliacco E, Tricta F. Comparative effects of deferiprone and deferoxamine on survival and cardiac disease in patients with thalassaemia major: a retrospective analysis. *Haematologica* 2003;88:489-96.
10. Kontoghiorghes GJ, Neocleous K, Kolnagou A. Benefits and risks of deferiprone in iron overload in thalassaemia and other conditions: comparison of epidemiological and therapeutic aspects with deferoxamine. *Drug Saf* 2003;26(8):553-84.
11. The Olivieri symposium. *J Med Ethics* 2004;30:1-52[Free Full Text].
12. Brittenham GM, Nathan DG, Olivieri NF, et al. Deferiprone and hepatic fibrosis. *Blood* 2003;101:5089-90.
13. Chalmers I. Well informed uncertainties about the effects of treatments. *BMJ* 2004;28;328(7438):475-6.