

**Perizia.** Lo specialista Usa, che propone la cura sperimentale, al Gosh ha avuto la possibilità di verificare le condizioni assieme a un medico del Bambino Gesù

# La speranza per Charlie è sbarcata dall'America

Hirano a Londra lo visita e incontra i colleghi

li esperimenti possono da-re beneficio alla scienza medica, ma non a Char-lie». Il giudice Nicholas Francis è tipo di poche e lapidarie parole. Chiamato a presiedere l'Alta Corte di Londra, che deve pronunciarsi sulla sorte del bam deve pronunciaris sulla sorte dei bam-bino di 11 mesi affetto da una gravis-sima malattia mitocondriale, non ri-corse a giri di parole per giustificare la bocciatura del primo ricorso di mam-ma Connie e papà Chris. Era l'11 a-

prile, e pareva che Consulto tra sette luminari per Charlie fosse prossima la fine Poi il giudice Francis per sentenza. Anper sentenza. An-che perchéper fer-mare la decisione difar morire il pic-colo assunta da medici, convinti che ogni ulteriore cura configurasse accanimento tera-peutico avesano già calato la loro carriunirà le parti prima della sentenza che potrebbe essere il 25 luglio

peutico, avevano già calato la loro car-ta migliore: la disponibilità a tentare su tamigliore: la disponibilità a tentare su Charlie una cura sperimentale offerta da un neurologo americano, Michio Hirano. Niente da fare: per Francis fa-ceva testo solo quel che avevano deci-so gli specialisti del Great Ormond Street Hospital dove Charlie era giun-to in gravi condizioni nell'ottobre 2016, fagottino di appena due mesi incapa-re di crascere.

Sindrome da deplezione mitocondria le, avevano chiarito i medici di quello che è uno dei più prestigiosi presìdi pe-diatrici al mondo. Un trattamento allo

diatrici al mondo. Un tratramento allo stadio sperimentale – aveva detto Francis non può far migliorare Charlie, dunque stacchiamogli il respiratore e lasciamolo morire.

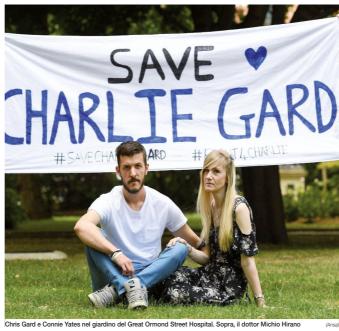
Tre mest, tre gradi di giudizio e molte peripezie dopo, Francis torna a incrociane Hirano. E questa volta lo può interpellare direttamente: il medico newyorkese di origine orientale è infatti dia ieri a Londra, convocato dallo stesso giudice per visitare Chaffie e ritattt da ieri a Londra, convocato dallo stesso giudice per visitare Charlie e ri-ferirgli quali chance possano esserci per un bambino nelle sue condizioni. Il magistrato ha dunque dovuto fareu-na prima marcia indietro – in aprile semplicemente inimmaginabile – e riaprire un caso che dopo la sentenza emessa dalla Corte europea per i dirit ti dell'uomo il 27 giugno a Strasburgo pareva definitivamente chiuso con pareva definitivamente chiuso con l'autorizzazione di 'staccare la spina". Ma Charlie, destinato quattro volte a morire da altrettanti verdetti, è ancora vivo, tra lo stupore di molti medici che ne collegavano la sindrome di origine genetica a un collasso fisiologico pro-nosticato come inevitabile. A ben vedere, è il suo stesso risveglion-

Aben vedere, è il suo stesso risveglio o gni mattina nel lettino dell'ospedale londinese dove avrebbe dovuto morire a costringere medici e giudici ad a-scoltare quei due ostinati genitori at-torno ai quali si è coagulato l'affetto di milioni di persone in tutto il mondo. L'arrivo del professor Hirano a Londra è dunque la vera notizia di ieri, sebbe-ne non sia filtrato nulla dal Great Or-mond dove lo studioso di malattie mi-tocondriali ha incontrato per cinque ore i colleghi inglesi che seguono il

Che non si tratti di un «esperimento» Che non si tratti di un «esperimento»
- come disse il giudice Francis in aprile - lo certificano anche i sei specialisti
arrivati con Hirano a Londra da diversi centri clinici, legati in un network
scientifico nato attorno alla malattia

e al caso di Charlie. Tra loro, anche un ricercatore del l'Ospedale Bambino Gesù di Roma.

confermato ancora nei giorni scorsi – la disponibilità ad accogliere Charlie per curarlo secondo il protocollo mes so a punto da Hirano. Îl consulto al ca so a punto da ritrano. Il consulto a tca-pezzale del bambino con le migliori competenze mondiali sulla sua malat-tia è l'impensabile risultatto di una commovente mobilitazione globale. La parola torna alla scienza, che a que-sto atto non si sarebbe certo prestata se avesse pensato che su Charlie ci si si mittilmente accanendo. Il suo resta inutilmente accanendo. Il suo re sponso sarà ascoltato da Francis. E chissà che il 25, per la nuova sentenza, si possa ascoltare un'altra musica.



## Il caso. Ora l'Alta Corte «raddoppia»

SILVIA GUZZETTI

è un filo rosso importante che lega il caso di Charlie Gard, il piccolo di un-dici mesi, affetto da una rarissima di-sfunzione del mitocondrio, sul cui destino l'Alta corte britannica si eprimerà martedì 25 lu glio, e quello di Noel Conway, il 67enne di Sh rewsbury, malato di sclerosi laterale amiotrofi ca, che si è rivolto allo stesso tribunale per chie dere il suicidio assistito.

dere il suicidio assistito.
Conway, un docente universitario in pensione,
è, infatti, sostenuto nella sua battaglia, dall'associazione Dignity in Dying, una "charity" senza scopi di lucro, che si batte per la legalizzazione dell'eutanasia in Gran Bretagna, e che
chiede che i medici possano prescrivere a
Conway una dose letale. A guidare l'altra importante associazione per l'eutanasia britannica Compassion in Divige à poli Victoria Butler. ca, Compassion in Dying, è poi Victoria Butler-Cole, proprio l'avvocato nominato come "tutore legale" di Charlie, perché, per la legislazione britannica un figlio ha diritti propri indipen-denti dai genitori: per questo va rappresentato

Un paziente affetto da SIa chiede l'eutanasia. E un filo rosso lo lega alla lobby del suicidio assistito e ai giudici: il «tutore legale» del bimbo è anche presidente di una Ong che vuole introdurre la pratica in Gran Bretagna

da un legale nel corso di un processo. La sco-perta che a dover tutelare gli interessi del figlio sia una figura leader del movimento pro-euta-nasia ha scioccato i genitori di Charlie, che si battono eroicamente da mesi, perché i figlio venga curato con una terapia sperimentale.

Le due Ong del movimento per la legalizzazio-ne dell'eutanasia coinvolte dal caso di Charlie Gard e di Noel Conway, sono strettamente legate avendo lo stesso amministratore delegato e gli stessi membri del consiglio di amministra-zione tra i quali vi è, appunto, Victoria ButlerCole. L'avvocatessa è stata nominata come tu-trice di Charlie da "Cafcass", un altro ente pub-blico che rappresenta i minori davanti ai ribu-nali di famiglia e dovrebbe garantire i loro dirit-ti. Intanto Connie Vates e Chris Gardt, i genitori di Charlie, hanno anche contestato il fatto che il figlio, di appena 11 mesi, sia rappresentato da un legale perché ritengono che dovrebbero es-sere gli unici autorizzati a difendere i suoi dirit-riti

«Si tratta di un profondo conflitto di interessi», hanno sottolineato i genitori di Charlie quando hanno scoperto che la tutrice del figlio è a favore del suicidio assistito. Come nel caso di Noel Conway, ex professore, non più in grado di cam-minare, che respira con l'aiuto di un respirato-re, e che vuole ottenere dall'Alta Corte la non incriminazione per chi lo aiuterebbe a morire in Gran Bretagna. Il caso all'Alta Corte sarà analizzato a comin-ciare da questa astrimana dovrebbe durave cin-«Si tratta di un profondo conflitto di interessi»

ciare da questa settimana, dovrebbe durare cin-que giorni: secondo il quotidiano Guardian, rappresenta il tentativo più importante, fino ad og gi, di ottenere la legalizzazione dell'eutanasia.

#### Domande & **Risposte**

#### Che malattia ha Charlie?

È UNA GRAVE FORMA DI SINDROME DA DEPLEZIONE DEL DNA MITOCONDRIALE DOVUTA A UN DIFETTO CONGENITO IN UN GENE (RRM2B) CHE COLPISCE GLI ORGANELLI DEL CORPO - I MITOCONDRI -DEPUTATI ALLA RESPIRAZIONE CELLULARE E ALLA PRODUZIONE DELLA MAGGIOR PARTE DELL'ENERGIA VITALE

#### Quali effetti produce?

L'ACCUMULO ANOMALO DI METABOLITI CHE PROVOCA INGENTI DANNI BIOCHIMICI ALLE CELLULE, IN PARTICOLARE QUELLE **DEL SISTEMA** NERVOSO CENTRALE E PERIFERICO, DEL CUORE, DEL MUSCÓLO SCHELETRICO, DEL FEGATO E DEL RENE.

#### Che cura si propone?

UN PROTOCOLLO **TERAPEUTICO SPERIMENTALE** BASATO SULLA SOMMINISTRAZIONE DI UNA MOLECOLA, IL DESOSSINUCLEOTIDE MONOFOSFATO, E MESSO A PUNTO AL CENTRO PER LE MALATTIE METABOLICHE E MITOCONDRIALI DEL PRESBYTERIAN HOSPITAL DI NEW YORK DIRETTO DA MICHIO HIRANO. IL PROTOCOLLO È GIÀ STATO VALIDATO DAL NATIONAL INSTITUTE OH HEALTH USA

### «Ogni paziente ha una storia diversa, diamogli una possibilità»

#### L'esperta

Serenella Servidei del Policlinico Gemelli: se il danno cerebrale fosse stato gravissimo, sarebbe già morto. In ogni caso quantificarlo in queste condizioni è veramente difficile

elle malattie mitocondriali nonè
possibile prevedere secondo i parametri che
si applicano normalmente ad
altre patologie quale sarà con
precisione l'evoluzione». Per chi, come Serenella Servidei, direttore del Servizio di Neurofisiopatologia del Policlinico Gemelli di Roma hambini co Gemelli di Roma, bambini con patologie simili a quella di Charlie ne conosce a decine, il punto della questione sta proprio qui: «Le malattie mi-tocondriali sono rarissime e quella di Charlie è ancora più rara. Quindi, non esistendo una storia naturale per la sua patologia, è difficile esprime

re una prognosi precisa». Neanche i medici possono sapere come evolverà? È esperienza di molti genitori, ma anche di pazienti adulti, che una prognosi venga totalmente smentita sia nel bene che nel male. Ci sono casi molto gravi con una letalità molto gravi con una letalità entro i primi mesi di vita, ma anche casi con sopravviven-za a due-tre anni, o addirittuza a due-tre anni, o addirittu-nancora piùlievi. Altri, un po' diversi, si manifestano nella vita adulta. La forma di Char-lie è la più aggressiva perché è legata a 2 mutazioni, una proviene dalla mamma e una dal padre. Questo porta un danno importante alla sinte-si del Dna mitocondriale. Con quali conseguenze? Ci sono forme che compro-mettono soltanto il muscolo, altre il cervello, il fegato. Que-lo che è difficile capire nel ca-so di Charlie, non conoscen-do tra l'altro la sua cartella cli-nica, è l'entità del danno neu-rologico. Molti di noi hanno dei dubbi che sia così grave... Cosa intende dira?

Cosa intende dire? Se il danno cerebrale fosse stato gravissimo, il bimbo sastato gravissimo, il bimbo sa-rebbe già morto. In ogni caso, quantificare il danno di un bambino che non si muove, quindi non hal capacità mo-toria di esprimersi, è difficile. Le sue capacità vitali non di-pendono dal fatto che sia in-tubato? (Charlia ha un tubo che attra-

Charlie ha un tubo che attra-

ziona, se è arrivato a 11 mesi. Se avesse avuto delle proble-matiche serie di altro tipo, comatiche serie di altro tipo, co-me la dialisi, una insufficien-za renale, la cardiopatia, non sarebbe sopravvissuto 8 me-si. I bambini con le malattie mitocondriali, oltre a proble mi di muscolo, hanno anche crisi metaboliche, a volte talmente gravi che non sono tahili anche con i re contrastabili, anche con i re-spiratori e con la terapia in-tensiva più esperta. Per i medici del Gosh il bam-bino starebbe soffrendo. Un bambino che è attaccato

al respiratore, immagino sia anche sedato. Quando sostengono che possa soffrire, credo si riferiscano ad una sofferenza globale. Nella loro opinione, probabilmente la qualità della vita di Charlie è Ma trasferirlo in un altro o

spedale o a casa potrebbe provocargli sofferenza? Ripeto, è difficile dire che lui

soffra, esistono proprio per questo i farmaci sedativi. In realtà, in un probabile trasferimento all'estero, bisogna rimento all'estero, bisogna solo spostare Charlie e un respiratore. Certo, bisogna farlo in aerei attrezzati, con glianestesisti. Non è un percorso facile, però sicuramente possibile.

Secondo il ricercatore americano che ha messo a punto la cura sperimentale, le pos-sibilità di miglioramento sarebbero circa del 10 per cen-

Purtroppo è stato perso mol-Purtroppo è stato perso mol-to tempo per problematiche legali. Questa terapia era sta-ta proposta già mesi fa. Il far-maco è in corso di prova in al-tri bambini che hanno una patelloria cimila a quella di patologia simile a quella di Charlie, con un meccanismo Charlie, con un meccanismo simile, ma con gene diverso. Ora si sono aggiunte delle evidenze su modelli murini che questa sostanza passa la barriera emato-encefalica, quindi potrebe migliorare anche un eventuale danno cerebrale. E una terraja relativamente semplice, non invasiva. Penso sia un tentativo che vada fatto.

che vada fatto. Per questi casi, qual è di pras sil approccio terapeutico? Sei il piccolo sta male e capita in un ospedale che non si oc-cupa di queste patologie, in genere è cura delle stesse strutture sanitarie avviarlo in centri specializzati. Certo, piuttosto che lasciarlo attac-cato a un tubo per 8 mesi, si effettua la tracheotomia, che effettua la tracheotomia, che permette di mettere un respi permette dimettere un respi-ratore piccolo, compatibile e anche portatile, se le condi-zioni generali vanno bene. Il rapporto conflittuale con i medici non dovrebbe mai es-serci, insieme ai genitori si de-ve concordare uma via per af-frontare la malatta. Per que-sti himbi il remo e prezioso

sti bimbi il tempo è prezioso,

bisogna intervenire subito.