

Dottor Cushing, ti prego, dimenticati di me...

Uno degli anni finora più particolari della mia vita è stato il 1992, quando all'età di 29 anni ho assistito, come uno spettatore, a dei cambiamenti che investivano la mia persona: assenza del ciclo mestruale, stanchezza, una brutta peluria che aveva cominciato a decorarmi il viso per poi scendere lungo una linea che dal mento arrivava al pube, un appetito che mi costringeva a mangiare tutto quello che era commestibile, talché, svegliandomi di notte, il mio sogno si consumava davanti al frigorifero; inoltre il colore del mio volto era diventato rossastro e mi sentivo un'energia da cocainomane e una forza che mi lasciava di stucco quando andavo a fare la spesa e con una sola mano alzavo disinvoltamente la confezione dell'acqua minerale. In quel periodo ero così schizzata che non davo retta a nessuno.

Ma, per fortuna, uno dei miei difetti, cioè non sopportare la sensazione di sentirmi umiliata, mi salvò! Entrando nei negozi di abbigliamento, sempre più spesso mi succedeva di chiedere un capo che era esposto in vetrina e, per risposta, mi sentivo dire: "No, la sua taglia non c'è". Può sembrare stupido, ma questa cosa scatenò in me una forte rabbia: io, una 42 che nel giro di pochi mesi ero diventata una 52!

Cominciai finalmente a soffrire di questo nuovo quadro di Marcella: una Marcella grassa, nervosa, pelosa, intollerante, con la faccia a luna, il gibbo, il ventre a pera, il viso rossastro e le gambe magre! Insomma, col senno di poi, una Marcella nella quale il dottor Cushing, se oltre ad essere un medico fosse stato anche un pittore, avrebbe trovato un'ottima modella!

Purtroppo questo quadro così chiaro della mia malattia - il morbo di Cushing, per l'appunto, come in seguito mi venne spiegato - non lo fu per un Primario di Endocrinologia della mia Città cui inizialmente chiesi di essere visitata. Secondo la sua avveniristica diagnosi, ero grassa perché mangiavo troppo e pelosa perché ero mora; mi suggerì di iniziare una seria dieta e soprattutto di non mangiare più la Nutella, di cui ero ghiotta.

Lo spettacolo ora era veramente triste: oltre a essere preoccupata della mancanza del ciclo mestruale, dovevo accettare di avere la barba e la pancia - che tra tutti i problemi erano quelli che maggiormente mi creavano problemi esistenziali, sia per gli aspetti relazionali, in genere, che per quelli che influivano sui rapporti lavorativi. Ma, secondo il responso del luminare (?!) fino a quel punto consultato, dovevo farmene una ragione!

Con tutte le mie forze cominciai ad accettare quella nuova Marcella e a tentare di farla accettare anche agli altri: parenti, amici, colleghi, che, invece, mi facevano notare che forse c'era qualcosa di serio cui dare seriamente retta.

Il mio medico curante, al quale mi ero rivolta per un banale raffreddore e che, al massimo, mi aveva visto forse due o tre volte in vita sua, cominciò a guardarmi e a farmi alcune domande; a un certo punto, sentita la mia storia, mi consigliò di sentire il parere di un altro endocrinologo e mi suggerì di recarmi presso l'Ospedale Universitario di un'altra città dove - mi disse - c'era un ottimo centro di Endocrinologia. E lì ... apriti cielo! (chissà a quanto dovevo avere il cortisolo!). La mia reazione fu paurosa, ma il dottore mi fece sfogare, accollandosi offese e minacce da parte mia, che gli facevo osservare come lui, semplice medico generico, stesse disattendendo le indicazioni del Primario Endocrinologo che avevo consultato. Ma lui, con una calma soprannaturale, mi disse: "Signora, ritengo che lei debba consultare un altro medico, mi creda". La sua calma, il tono della voce rassicurante e uno sguardo convincente mi fecero calmare e, per fortuna, grazie a lui, che ovviamente aveva intuito quale poteva essere il mio vero male, senza - forse per modestia - emettere sentenza, agii di conseguenza. Accettando il suo consiglio, comunicai la mia decisione ai miei familiari e partii per essere visitata da questo nuovo specialista. Ricordo ancora quella visita che, dato il numero di pazienti in attesa, avvenne intorno all'una di notte.



Associazione Medici Endocrinologi
Per la qualità clinica in Endocrinologia



per una
Medicin@Sostenibile



I Pazienti si raccontano

La visita durò giusto il tempo di una mia timida e veloce descrizione dei miei disturbi e di rispondere a un po' di domande che il Professore mi fece, mentre mi osservava. Poi scrisse "sospetta malattia di Cushing" e propose il ricovero presso l'ospedale. Salutandomi con una pacca sulle spalle, mi disse - con un accento che manifestava le sue origini napoletane: "Non preoccuparti, ti farò ritornare una bella mora come prima!". E così fu.

Ho un bel ricordo di quella degenza, dei medici e degli infermieri per il loro trattamento che direi... più che umano, degli altri pazienti e dell'amore col quale i miei genitori mi assistevano. In particolare, ricordo il medico che venne incaricato di seguire il mio caso, che mi portò in biblioteca e mi documentò su quella che era la mia malattia. Scherzava sul fatto che dovevo essere contenta, in quanto si trattava di una malattia rara ... "mica è come l'influenza!"; e, quando mi disse che il mio era un caso da manuale, facendomi vedere delle foto di altre pazienti che presentavano i miei stessi segni, la mia mente ovviamente volò verso il primo professore che, invece, non aveva proprio capito.

Ricordo ancora i momenti di svago e frivolezza che i degenti potevano permettersi, anche se all'interno dei muri dell'ospedale! La sera, quando i medici erano già andati via e gli infermieri del turno di notte attendevano al loro compito, organizzavamo dei tornei di scala quaranta; giocavamo gli IPER contro gli IPO. Visto che eravamo pochi, i "cuscini" - come ci definivano - erano liberi di far parte dell'una o dell'altra squadra.

Una volta definita la diagnosi di "Adenoma ipofisario intra-sellare ACTH-secernente", cioè la malattia di Cushing caratterizzata dalla presenza di ipercortisolismo, lo stesso professore decise che doveva essere eseguito intervento di asportazione dell'adenoma, indicandomi da parte di chi e dove avrei potuto subire l'intervento. Nonostante però le spiegazioni che il medico che mi seguiva via via mi dava per rassicurarmi e le sue battute per farmi ridere, o meglio per sdrammatizzare la situazione, io avevo paura. Paura di avere qualcosa di brutto che tutti avessero deciso di nascondermi. In particolare, ricordo una mattina che ero molto triste, i medici erano già passati, poi vennero i miei genitori e non riuscii a nascondere loro la mia ansia e il mio pensiero. Quando se ne andarono, io rimasi sdraiata sul letto, ma poi ricordai che mi erano finiti i biscotti, così balzai in piedi, uscii dalla stanza e mi diressi verso le scale per ricordare ai miei genitori di portarmeli. Mi fermai, però, vedendo da lontano che mio padre parlava col medico che seguiva il mio caso, il cuore cominciò a battermi come un tamburo; capii che, stando attenta a come si comportavano e dai loro gesti, potevo carpire informazioni ... A un certo punto, terminato il loro colloquio, vidi che il medico e mio padre si abbracciarono ridendo! Non ho mai riferito di questo episodio, né chiesto a mio padre e al medico cosa si fossero detti. Non mi interessava. Quel riso e quell'abbraccio mi fecero, però, convinta che non ero in pericolo! Mio padre, pensai, non avrebbe potuto ridere, in quella circostanza, se io fossi stata in pericolo!

Da una città a un'altra per l'intervento; sono stata nuovamente fortunata nell'incontrare dei medici rispettosi dei principi dettati da Ippocrate, nel senso che, oltre a occuparsi della mia malattia, esisteva soprattutto io come persona! Al reparto di Neurochirurgia fui sottoposta a ulteriori accertamenti e ricordo che la sera prima dell'intervento, in un orario in cui di solito i medici già non c'erano più, attraverso il varco della porta, che era aperta, vidi arrivare un signore alto in camice bianco, che si avvicinò al mio letto presentandosi. Era il professore che doveva operarmi; gli porsi la mano grondante non so se di sudore o se di ... puro cortisolo. Aprì una cartella che aveva in mano e, accennando un sorriso, mi disse "Ah! Vedo che è una buona fumatrice. Io sono il chirurgo che domani mattina la opererà; vorrei scambiare due parole con lei e, visto che anch'io sono un fumatore, andiamo in corridoio, ci mettiamo davanti a una finestra aperta e ci fumiamo una sigaretta!". Mi informò del tipo di intervento e che sarebbe avvenuto per via transfenoidale (termine allora per me ostrogoto) cioè attraverso il naso, mi suggerì i comportamenti che avrei dovuto tenere nel primo periodo post-operatorio, ma soprattutto mi manifestò il suo ottimismo riguardo alla riuscita dell'intervento. Riuscì a infondermi serenità, fiducia, tranquillità, niente paura e - soprattutto ... mi diede importanza. Insomma, lo vidi concentrato su di me, sul risolvere il mio caso, come certamente doveva essere abituato a fare con tutti i suoi



Associazione Medici Endocrinologi
Per la qualità clinica in Endocrinologia



per una
Medicin@Sostenibile



I Pazienti si raccontano

pazienti.

L'intervento fu eseguito nel luglio 1992 ed è consistito nella rimozione dell'adenoma ipofisario per via transfenoidale; fui quindi dimessa con l'indicazione di sottopormi a successivi controlli.

Dopo appena un mese dall'intervento, il progetto degli endocrinologi - di farmi ritornare come ero prima - cominciava a prendere forma: andai incontro a un processo di desquamazione della pelle, di caduta dei peli, di sgonfiore del viso e del resto del corpo, ma anche di ripresa del ciclo mestruale; tornai pure ad avere un appetito normale. Insomma ritornai la Marcella di prima. La malattia era andata in remissione!

Fino al 2007 è stato tutto normale, nessun sintomo e nessuna conseguenza riferibili alla malattia in cui mi ero imbattuta e che era stata messa a tacere. Ma ecco che il dottor Cushing, dopo 15 anni, decide nuovamente di farsi vivo! Prima in maniera blanda, ma a un certo punto in forma più evidente e persistente, si è verificata la ripresa dei sintomi della malattia: aumento di peso, gonfiore al volto e al ventre, gibbo, dolori muscolari, irascibilità, appetito oltre la norma e valori del cortisolo elevati.

Sono ripartita allora per il Nord, per l'ospedale dove era stata fatta la diagnosi. Al contrario della prima fase della malattia, che avevo vissuto in modo positivo, purtroppo non è andata così la seconda fase: questa volta ho vissuto timori, sgomento, ansie, ... un inferno! Era come se avessi trovato un Ospedale diverso: venivo seguita, come gli altri pazienti, da un nugolo di medici per la maggior parte giovani, anche tirocinanti, che alle mie domande davano risposte differenti a seconda del soggetto cui le rivolgevo! Sono entrata in uno stato di confusione, cominciando a credere che neanche loro avevano le idee chiare, o peggio, che facessero a scaricarle! Si capiva che nel corso degli anni era cambiato il sistema di assistenza ospedaliera. Sono stata sottoposta a non so quante analisi, test, ecc, con diagnosi di sospetto di recidiva della malattia, a causa di valori alti del cortisolo e dell'ACTH, malgrado l'assenza di immagini evidenti alla risonanza magnetica.

È arrivato, quindi, anche il test che alle orecchie di un ignorante potrebbe sembrare il titolo di un film horror ovvero "il cateterismo dei seni petrosi!". Eravamo nel gennaio del 2009. Non mi è stato dato nessun conforto e nessuna spiegazione preventiva; l'unico "umano" è stato proprio il medico che eseguiva l'esame, ma che ho conosciuto solo quando ero già stesa su un lettino. È stato bravo nel farmi rilassare, o meglio nel farmi distrarre. Ha cominciato col dirmi che avevo dei calzettoni come quelli di Pippi Calzelunghe, ha continuato sussurrando l'inno di Mameli mentre però sentivo il dolore dovuto ai buchini all'inguine per consentire l'ingresso delle sonde. A un certo punto mi ha detto che, nonostante la bella giornata, io avrei sentito un temporale. Voleva dire: "Su col morale!" le sonde sono già in prossimità delle orecchie e quindi siamo a buon punto, siamo quasi arrivati! Solo una volta effettuato l'esame, mi è stato spiegato che, per colpa della mancata visualizzazione di un adenoma ipofisario alla risonanza magnetica, quello era l'unico sistema per accertare la presenza di un adenoma, così come, in effetti, l'esito ha rivelato.

A questo punto è stata indicata la necessità di un nuovo intervento chirurgico, sempre attraverso il naso, e mi è stata prospettata la possibilità che l'intervento, questa volta, potesse essere eseguito nello stesso Ospedale dove ero ricoverata e dove questo tipo d'intervento era ormai diventato di routine.

Ed ecco il prosieguo, o meglio l'accentuarsi dell'inferno! Nell'aprile dello stesso anno sono stata nuovamente sottoposta a intervento chirurgico, che, oltre ad essersi rivelato inutile, come vedremo tra poco, mi è costato uno stress notevolissimo! Quando mi sono svegliata dall'anestesia, il neurochirurgo mi ha detto che era andato tutto bene e, come raccomandazione per il primo periodo post-operatorio, a parte non poter fare le capriole, per il resto potevo fare tutto quel che volevo. C'era solo il piccolo particolare che il naso, che in un primo momento era stato tamponato con garza che si andava inumidendo sempre più, mi continuava a colare senza nemmeno muovermi. Ciononostante, dopo tre giorni dall'intervento, sono stata dimessa. Il naso continuava a gocciolare, ma mi è stato detto che dopo qualche giorno tutto sarebbe tornato normale.



Associazione Medici Endocrinologi
Per la qualità clinica in Endocrinologia



per una

Medicin@Sostenibile



I Pazienti si raccontano

Torno a casa; il liquido dal naso non dà segni di voler smettere di scorrere e, dopo una visita con l'Otorinolaringoiatra, mi viene diagnosticata una rinoliquorrea. Cosa? Usciva dal naso liquido cerebrale, proprio così ... il liquido nel quale è immerso il cervello! Bisognava reintervenire immediatamente. Dopo una telefonata col Neurochirurgo che mi aveva operata, si riparte subito per il Nord. Dopo una bella puntura lombare per iniettare un liquido di colore giallo che - provocando a sua volta fuoriuscita dal naso di liquido dello stesso colore - confermava che si trattava di liquorrea, il 30 aprile, dopo soli dodici giorni dal primo, sono stata sottoposta a un secondo intervento chirurgico, tecnicamente definito di "riparazione della fistola liquorale". In sostanza era successo che l'equipe che aveva eseguito il primo intervento non aveva richiuso correttamente l'apertura che era stato necessario praticare alla parete della sella turcica. La riparazione è consistita nell'innesto, a mo' di tappo, di una particella di grasso prelevato chirurgicamente dall'addome. In questa avventura credo di avercela fatta anche grazie al mio compagno e a mia sorella, per l'amore col quale mi hanno assistita, non staccandosi da me neanche solo per un attimo.

Finiti, per fortuna, gli interventi chirurgici, è iniziato il calvario dei controlli e delle terapie. Nel corso di poco più di un anno sono stata sottoposta a quattro visite di controllo ambulatoriale e a tre ricoveri per rivalutazioni diagnostiche. Si è sempre visto che i valori del cortisolo e dell'ACTH rimanevano alti, dato che purtroppo confermava che l'intervento non aveva dato esito favorevole!

In quel periodo, oltre agli esami del sangue e alle radiografie, sono stata sottoposta a terapia con cabergolina, a dosi via via crescenti, senza risultato; non mi veniva prospettata altra alternativa. A un certo punto mi sono sentita una cavia! Ho avuto l'impressione che stessero provando su di me varie terapie! Ok, bisogna sperimentare e studiare, del resto è così che va avanti la medicina. Ma bisogna saperlo fare!

Io e il mio compagno abbiamo avuto paura; abbiamo deciso di rivolgerci a un altro Ospedale, esattamente dove lavorava il neuroendocrinologo che mi aveva seguito ai tempi del primo intervento e che allora faceva parte di quell'equipe. Lo abbiamo informato delle ultime vicende ed è rimasto alquanto perplesso, sia riguardo al reintervento che per le terapie post-intervento. In maniera chiara, umana e rassicurante ci ha informati su quella che, a suo parere, poteva essere una soluzione possibile e cioè il trattamento di radiocirurgia stereotassica Gamma-Knife. Ho accettato l'intervento, che è stato eseguito nel gennaio 2011. Ho ritrovato, grazie a questo medico e al mio compagno, nuovamente fiducia e una buona dose di ottimismo nell'affrontare positivamente quest'ultimo tipo di intervento. E devo dire che sono stata anche aiutata dai medici/tecnici, che, intuendo che ero una persona scherzosa e dalla battuta facile, quando mi hanno messo in testa uno strano caschetto cominciando a stringere le viti per fissarlo opportunamente e sentendo gli scricchiolii che facevo notare, scherzando mi hanno detto che non dovevo preoccuparmi: stavano solo serrando i "bulloni" e si sarebbero fermati in tempo!

Considerato che l'effetto positivo delle radiazioni non sarebbe stato immediato, ma ci sarebbero voluti almeno due o tre anni, c'era l'esigenza di tenere a bada il valore del cortisolo, che ovviamente continuava a restare alto. Lo stesso neuroendocrinologo che mi aveva prescritto la radioterapia, mi ha consigliato di iniziare una cura con un altro farmaco, il chetoconazolo. Per questo mi ha affidato a un suo collega endocrinologo che lavora in Endocrinologia in un ospedale della mia città. Qui è successa una cosa strana! È stato il mio compagno a trovare dove e come reperire il farmaco, dal momento che sul territorio italiano era stato ritirato dal commercio e tanto meno in Sicilia risultava prescrivibile dal servizio sanitario pubblico. Così ho iniziato la nuova cura, ma prima il nuovo endocrinologo, cui ero stata affidata e che mi segue tuttora nell'Ospedale dove lavora, mi ha spiegato i rischi di danno al fegato che il farmaco avrebbe potuto causare e la necessità di sospenderlo qualora questo effetto tossico fosse comparso, cosa che per fortuna non si è verificata in tutto il tempo della cura. È così incominciato il rapporto con questo nuovo dottore, che è conosciuto come uno dei più preparati endocrinologi in attività. Un rapporto all'inizio reso difficile dal mio alto livello di cortisolo! E così il primo periodo è stato caratterizzato da mie assurde scenate con lui che regolarmente le tollerava. Quando



Associazione Medici Endocrinologi
Per la qualità clinica in Endocrinologia



per una
Medicin@Sostenibile



I Pazienti si raccontano

succedeva così, tornando a casa, mi rendevo conto di dovergli chiedere scusa e gli scrivevo una mail, chiamando "cortisolate" le mie arrabbiature!

Col tempo il rapporto è migliorato ed è diventato del tutto sereno, come è ovvio che sia tra medico e paziente. È riuscito a infondermi fiducia e di lui apprezzo la schiettezza e la chiarezza. Ai periodici controlli in ospedale segue sempre una mia mail per avere i risultati degli esami e le sue indicazioni, chiedendogli scherzosamente: "Dottore... come sto?".

Oggi, dopo cinque anni, è ancora lui a seguirmi e a ottobre dello scorso anno abbiamo concordato di chiedere un consulto al neuroendocrinologo del Nord, per una rivalutazione del caso, dopo la sospensione della cura ormai da circa un anno e visti i buoni valori degli esami. Dopo la visita, il neuroendocrinologo ha confermato la buona impressione clinica, ritenendo la malattia ormai in remissione o molto vicino a esserlo. Non mi ha suggerito nuovi trattamenti e mi ha consigliato di controllare ogni 6 mesi il cortisolo e l'ACTH.

Il mio pensiero è adesso ottimisticamente rivolto alla prospettata guarigione, nella speranza che il dottor Cushing si scordi di me in maniera definitiva.