FONDAZIONE PER LA RICERCA SULLA FIBROSI CISTICA Italian Cystic Fibrosis Research Foundation

Italian Cystic Fibrosis Research Foundation N. 14 - DICEMBRE 2005 Presso Ospedale Maggiore, Piazzale Stefani, I - 37126 Verona La Fondazione FFC augura un Natale di Sorrisi e di Speranza alle Persone con fibrosi cistica, alle loro Famiglie, ai Ricercatori e ai Sostenitori vecchi e nuovi della Ricerca

"Natale e Ricerca" nell'interpretazione attraverso le formiche di Fabio Vettori, donata dall'artista alla Fondazione FFC. www.fabiovettori.com

<u>In questo numero</u>

Cresce il consenso	
Ottobre e la III Settimana	
della Ricerca Italiana FC	pag. 2
Hanno parlato di noi	pag. 3
 Campagna natalizia 2005: chiudiamo 	
l'annata in bellezza!	pag. 5
 Finanziare e comunicare la ricerca: 	
riflessioni da una tavola rotonda	pag. 6
• Le scuole ci sono alleate	pag. 8
Trenta progetti adottati	pag. 10
• Madri per la Ricerca	pag. 12
Congressi d'autunno	
III Convention d'Autunno	
dei Ricercatori Italiani CF	pag. 13
• 18° Conferenza Nordamericana sulla	
Fibrosi Cistica	pag. 20
• Trieste e Gualdo Tadino: due meeting	
italiani significativi	pag. 23
• Roma: il 1° Congresso Nazionale della	
Società Italiana Fibrosi Cistica	pag. 24
Formazione: il 2° percorso formativo CF	pag. 25
Domande significative	
dal sito della ricerca CF	pag. 26
Panoramica di eventi dell'autunno 2005	pag. 31

Prossimi appuntamenti

1-3 Dicembre 2005 Roma

1° Congresso della Società Italiana Fibrosi Cistica info@ideacpa.com

1 Dicembre 2005 - 6 Gennaio 2006

Campagna Natalizia 2005 per la Ricerca CF fondazione.ricercafc@azosp.vr.it

15 Dicembre 2005

Pubblicazione del bando per Progetti di Ricerca FFC 2006 (Scadenza 15 febbraio 2006) www.fibrosicisticaricerca.it

19 Gennaio - 2 Dicembre 2006 Verona

II Percorso Formativo CF fondazione.ricercafc@azosp.vr.it

4 Febbraio 2006 Padova

Seminario su "Genetica delle malattie respiratorie ostruttive"

Dr. Bianca Beghè - Pneumologia, Policlinico, Padova

24 Febbraio 2006 Verona

Convegno su "Forme atipiche di fibrosi cistica" centro.fibrosi,cistica@azosp.vr.it

12-13 Maggio 2006 Verona

IV Seminario di Primavera FFC: Recenti Sviluppi Ricerca CF fondazione.ricercafc@azosp.vr.it

Bollettino quadrimestrale della Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica

Presso Ospedale Maggiore

Piazzale Stefani, 1 - 37126 Verona

DIRETTORE RESPONSABILE

Andrea Sambugaro

REDAZIONE

Tecla Zarantonello 045 8073438

CONSULENZA SCIENTIFICA

Gianni Mastella, Graziella Borgo

REALIZZAZIONE GRAFICA Giovanna Dolfini

STAMPA

Tipografia Artigiana di Mengoi Giorgio e Danilo Via Monte Carega, 8 - San Giovanni Lupatoto (UR) REGISTRAZIONE

Tribunale di Verona n° 1533 del 13/3/2003

Cresce

il consenso

OTTOBRE E LA IIIº SETTIMANA DELLA RICERCA ITALIANA CF: un bilancio dei consensi

uò sembrare strano ma il problema della fibrosi cistica è ancora poco conosciuto in Italia. Si parla ancora di patologia rara. Eppure, al di là dei 4500 malati conosciuti e viventi in Italia e dei molti non ancora diagnosticati, di cui possiamo fare solo stime approssimative, occorre pensare al grande numero di famigliari e parenti coinvolti (probabilmente oltre 100 mila) soprattutto ai probabili 2.500.000 portatori sani che possono generare figli malati. Dunque, un problema che interessa larghi strati di popolazione ma sul quale è ancora difficile concentrare l'attenzione dell'opinione pubblica e per il quale chiedere solidarietà per promuovere e sostenere la ricerca finalizzata.

E' questa la ragione principale del limitato ascolto che hanno le iniziative messe in moto dal volontariato attivo in questo campo. E' la ragione per cui la Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica ha impegnato l'intero mese di ottobre 2005, e in particolare la settimana dal 24 al 30 ottobre, per riproporre rinnovato interesse intorno a questo problema di salute, con particolare enfasi al bisogno di sostenere una ricerca scientifica qualificata per preparare il terreno di base a cure risolutive. Rispetto ai due anni precedenti, abbiamo avuto certamente un maggior numero di media che hanno collaborato all'informazione: quotidiani, periodici, radio e tv. Tuttavia non siamo riusciti a sfondare con la Rai e solo debolmente con Mediaset. Sono stati più sensibili i giornali e le emittenti radio e TV locali. Gli spot radio e Tv, realizzati anche con la collaborazione di Mediaset e con due importanti testimonial del mondo televisivo, Amadeus e Bagatta, sono stati diffusamente apprezzati ed hanno raggiunto in accettabile misura la gente di casa.

La campagna degli SMS solidali (un SMS = 1 euro totalmente donato per sostenere i progetti di ricerca CF), durata dal 1° ottobre al 10 novembre, ha fatto un salto consistente rispetto al 2004: 44.067 SMS. E' nostra convinzione che il buon successo sia da attribuire soprattutto alle catene e ai tam-tam messi in moto dai nostri sostenitori, dalle delegazioni e dai gruppi di sostegno, con varie iniziative e in diverse occasioni.

Hanno collaborato attivamente alla campagna di ottobre tutte le Delegazioni della Fondazione ma anche una cinquantina di Gruppi di sostegno sparsi in varie regioni nonché numerose persone di iniziativa.

Vi hanno collaborato anche alcune Associazioni regionali CF aderenti alla Lega Italiana CF ed in particolare L'Associazione Siciliana, l'Associazione Romagnola e l'Associazione Friuli-Venezia Giulia.

E' ancora presto per fare un bilancio della Settimana e di ciò che ha prodotto in termini sia di informazione che di raccolta fondi. Certamente dobbiamo registrare con soddisfazione che sta sempre più crescendo, anche come effetto della Settimana, il numero di persone che in varia misura seguono la nostra causa. Con riferimento ad alcuni indicatori, segnalia-4 mila abbonati mo: Notiziario FFC, 1200 iscritti alla Newsletter FFC periodica, quasi 14 mila visitatori del sito www.fibrosicisticaricerca.it nell'ultimo anno, con un totale di 978 milioni di accessi alle pagi-

ne del sito e una media di 140 visitatori al giorno. I sostenitori stanno superando la quota di 3 mila: tra essi sono sempre più numerose le imprese e gli operatori economici coinvolti. Trenta progetti sono stati adottati e godiamo del sostegno di numerosi sponsors per gli eventi più significativi. I ricercatori impegnati nelle ricerche promosse dalla Fondazione sono oltre 300, ripartiti in 71 gruppi e laboratori di ricerca. 53 i progetti sinora selezionati e finanziati, con il contributo critico di oltre 100 esperti internazionali.

Il tutto rappresenta un salto

significativo rispetto all'anno precedente, con riferimento alle persone attente ai problemi della ricerca CF: un incremento di oltre il 70%. Tutto guesto significa sicuramente maggiore informazione e consapevolezza sul problema, ancora non sappiamo invece se vi farà riscontro un significativo e indispensabile incremento di risorse a sostegno della ricerca CF. Ma sappiamo anche che questa nostra impresa non può che procedere per tappe e certamente le tappe raggiunte sono state sinora un crescendo continuo di consensi, che incoraggiano non poco la comune fatica.

Cresce il consenso

HANNO PARLATO DI NOI

li sforzi e l'entusiasmo ■ battagliero messi campo per vincere la grande sfida stanno dando i loro frutti anche sul fronte della comunicazione. Informare è uno dei nostri compiti principali. Abbiamo cercato di farlo in diversi modi per poter conquistare l'attenzione dei diversi mezzi di comunicazione. E' stato un lavoro capillare, attraverso il quale si è raccontato ai giornalisti di carta stampata, radio e tv, che cos'è la fibrosi cistica, che cosa si aspettano dalla scienza e dalla medicina i malati di fibrosi cistica, come sta procedendo la ricerca, come finanziarla sempre di più e meglio.

L'imprenditore Matteo Marzotto, uno dei fondatori della Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica, grazie all'ampia visibilità che gli deriva dal suo ruolo manageriale, ci è stato assolutamente prezioso nell'opera di informazione intrappresa.

Testimonial naturale della Fondazione, Matteo, con molto stile e delicatezza, sta divulgando, attraverso numerose interviste, l'operato Fondazione, il rigore delle sue iniziative, la caparbietà dei suoi progetti. Di tutto ciò i media cominciano ad avere consapevolezza e la prova sta nel fatto che non siamo più nella condizione di doverli incalzare ogni volta, ma che gli stessi cominciano a cercarci. La sedimentadelle informazioni zione (soprattutto nel caso delle malattie e delle realtà che nascono con l'obiettivo di sconfiggerle) è caratterizzata da un processo arduo e lento, ma crediamo di aver superato il primo ostacolo. Ora sanno bene chi siamo e cosa facciamo.

Anche quest'anno hanno parlato di noi le principali testate nazionali da lo Donna, passando Famiglia Cristiana. Panorama, Gioia, con un'ampia puntata sul nuovo e già molto seguito OK Salute. L'allegato Salute di Repubblica ha pubblicato un importante report sulle are di ricerca in corso e altri aggiornamenti sono in programma. Parecchi quotidiani locali hanno dato interessanti spazi agli eventi della Settimana e alle attività della Fondazione FFC e delle sue Delegazioni. Trasmissioni radiofoniche grande interesse sul tema della salute, sia su emittenti Rai che su Radio 24 Il Sole 24 Ore, hanno seguito con attenzione gli appuntamenti della Settimana Nazionale per la Ricerca. Moltissime le radio e le tv locali che hanno aderito alla campagna SMS e che hanno mandato in onda gli spot registrati da Amadeus e da Guido Bagatta. Non lo neghiamo, c'è ancora molto da fare per tenere alta l'attenzione sulla malattia, sul fatto che sono tanti i portatori sani che non sanno di esserlo e sull'importanza dei finanziamenti privati alla ricerca. E noi cercheremo di farlo nella maniera più ricca e chiara. Nel

frattempo ringraziamo tutti i giornalisti e i direttori di testata che ci hanno dedicato tempo e attenzione, che hanno saputo riservarci uno spazio adeguato sulle loro pagine o nelle loro trasmissioni.

Patrizia Adami (Ufficio Stampa FFC)

INFORMAZIONE MEDIATICA SETTIMANA DELLA RICERCA FC 2005

QUOTIDIANI

CORRIERE DELLA SERA (CORRIERE SALUTE) CORRIERE DELLO SPORT CORRIERE DI VERONA GAZZETTA DEL SUD, pagina di Ragusa GIORNALE DI SICILIA LATINA OGGI L'ADIGE DI TRENTO L'ARENA LA PROVINCIA LA PROVINCIA PAVESE LA SICILIA IL GIORNALE DI VICENZA IL MESSAGGERO, pagina di Latina IL TERRITORIO 8 PAGINE DI AVELLINO www.veronaeconomia.it

SETTIMANALI

ARENABAZAR
EUPOSIA
EVA TREMILA
FAMIGLIA CRISTIANA
GIOIA
IMPRESA E FINANZA
IO DONNA - magazine del CORRIERE
DELLA SERA
LA CRONACA
L'ADIGE
LA REPUBBLICA SALUTE
PANORAMA
VERONA FEDELE

MENSILI E PERIODICI

EUROFINANZA MONDOLIBERO OK SALUTE VERONAECONOMIA VERONA MANAGER STOP 'N'GO Magazine

TV che hanno mandato in onda lo spot tv con Guido Bagatta e le trasmissioni che hanno parlato della ricerca FC (tra parentesi)

ANTENNA 3 NORD EST ANTENNA SICILIA CANALE 5 (verissimo) CANALE 7 ,emittente di Fondi CANALE ITALIA E 20 TV SICILIA ITALIA 1 (Top of The Pops) ITALIA 7 LA 7 (Il Processo di Biscardi), (Omnibus) MTV (TRL) MT Channel (La macchina del Tempo) RETE 4 (Genius), (Forum), (Melaverde) SKY - DISCOVERY SCIENCE 7 GOLD TELEPADOVA TG 3 RAI-VENETO **TELEARENA** TELE 2 **TELEPACE TELENORBA TELENOVA TELENUOVO** TVVERONA.COM TELE NORD EST VENTIQUATTRORE TV, emittente satellitare del SOLE 24 ORE VIDEO MEDITERRANEO VIDEO UNO

RADIO

che hanno programmato interviste e servizi

RADIO 24 IL SOLE 24 ORE ISORADIO RAI RADIO DEEJAY RADIO 2 RAI RADIO VERONA RADIO ADIGE RADIO LUNA

RADIO

che hanno mandato in onda lo spot con Amadeus

Radio RTL 102.5 Radio Kiss Kiss Radio Capital Play Radio Radio Donna Network Radio Gamma Radio Number One Radio Inn Radio Cortina D'Ampezzo Radio Belluno Garibaldi Radio Piave Club 103 Radio Vega Radio Gorizia 1 Radio Placet Radio Vera Radio Cristal Radio Abruzzo Marche Radio Center Music L'altra Radio Radio Dolcevita Radio Mondo Radio Dimensione Suono Radio E Radio Antenna Tre Radio Enne Lamezia Cometa Radio Radio Catanzaro Classic Radio Juke Box Radio Italianissima Radio Club Network Radio Vita nuova Radio Ufita Radio TRC



CAMPAGNA NATALIZIA 2005: CHIUDIAMO L'ANNATA IN BELLEZZA

a campagna natalizia 2005 è una specie di appendice della Settimana Nazionale della Ricerca CF. Già delegazioni e gruppi della Fondazione, ma anche Associazioni regionali della Lega Italiana FC, hanno programmato alcune iniziative natalizie, in particolare una presenza significativa sulle piazze per distribuire materiale informativo nonché raccogliere fondi con l'offerta di ciclamini e gadgets. Sono ancora a disposizione presso la Fondazione cubi magici "Pinocchio e Andrea" e orologi "Tempo di sorrisi", ma anche molti graziosi palloncini. Alcune delegazioni hanno in programma mercatini per offrire oggetti di antiquariato e modernariato ma anche creazioni bellissime dei loro gruppi di volontari (segnaliamo in particolare le creazioni della "Bottega delle Donne" Montebelluna, tel. 335 841 3296 e quelle di Eleonora della Delegazione del Garda, e-mail paolo.gallina2@tin.it, ma assai interessante è anche Mercatino dell'antiquariato e modernariato organizzato dalla Delegazione di Bologna, tel 348 1565 099 e altro ancora di cui daremo dettagli).

Ricordiamo la GRANDE LOTTERIA VENETA PER LA RICERCA FC. Sono disponibili presso la Fondazione blocchetti da 15 biglietti ciascuno: ciascun biglietto ha il modestissimo costo di 1 euro e sono in palio 100 interessanti premi. Ci aspettiamo che molti sostenito-

Cresce il consenso



Il poster che annuncia la Grande Lotteria

ri ne facciano richiesta, anche per distribuire ad altri (tel. 045 807 3599 - 3604 - 3438).

Ricordiamo anche che è ancora aperta la campagna "10 Amici per la Ricerca FC", che si concluderà al 6 gennaio 2006: è una occasione importante per acquisire nuovi alleati e per ricevere il premio dei migliori reclutatori, si invita a consultare le istru-

zioni sul sito www.fibrosicisticaricerca.it. Chi non avesse conservato i fascicoli di 10 bollettini per 10 Amici, già inseriti nei due precedenti notiziari, può farne richiesta alla Fondazione (tel 045 807 3604).

Attendiamo anche adesioni per collaborare ad **Iniziative Natalizie nelle Piazze** (tel 045 807 3604)

Cresce il consenso

FINANZIARE E COMUNICARE LA RICERCA

Foto di Marco Clementi

Riflessioni
da una tavola rotonda:
un inaspettato successo
Villa Arvedi,
Grezzana di Verona,
11 novembre 2005



ziende e professionisti di primaria importanza, giornalisti prestigiosi, uomini di governo e scienziati famosi nella magica atmosfera di Villa Arvedi a Grezzana di Verona. Un pubblico inaspettatamente numeroso (oltre 100 partecipanti), competente ed attento, ha assistito ad un intenso dibattito su temi spesso trattati singolarmente, ma congiunti per la prima volta. Nella civiltà dell'informazione, quali possono essere le sinergie esistenti tra imprese attente alla responsabilità sociale, scienza bisognosa di finanziamenti e comunicazione indirizzata ad un pubblico sempre più affamato di benessere? L'objettivo della tavola rotonda era di capire come aumentare la quota di finanziamenti da parte delle aziende private alla ricerca, attraverso l'alleanza con la comunicazione. L'ipotesi nascosta tra le pieghe degli interventi è che questo avverrà se il gioco diventerà a somma positiva, in cui tutti i protagonisti vincono. Le aziende dovrebbero avere dei benefici dalle proprie iniziative di responsabilità sociale e non vivere quelle azioni solo in termini di dovere e di beneficenza, è un sogno? La ricerca dovrebbe sempre garantire la massima serietà dei risultati raggiunti e dei mezzi utilizzati per raggiungerli, flebile speranza? I mezzi di comunicazione dovrebbero trattare argomenti relativi alla ricerca non solo in una o due occasioni all'anno, ma introdurli

sistematicamente nei loro palinsesti, illusioni? La politica dovrebbe agevolare con iniziative fiscali e di indirizzo ancora più coraggiose di quelle messe in atto, speranze vane? No.

Pur fiutandosi reciprocamente con sospetto e diffidenza, i protagonisti dei vari campi hanno dovuto ammettere che, nonostante le difficoltà e gli angoli visuali ristretti con cui

ognuno vive le altre realtà, qualcosa sottotraccia si sta muovendo. Un sistema a macchia di leopardo, non ancora una rete ben
interconnessa, con alcune eccellenze e molte lacune. Ma gli
uomini e le donne di buona
volontà interpretano i segnali
della tavola rotonda con tiepido
ottimismo, lasciando il pessimismo della ragione in secondo
piano, per una volta almeno.

L'intensità del dibattito, orchestrato come sempre con toscana maestria da Paolo Del Debbio, Professore e giornalista da sempre vicino alla Fondazione, è stata massima. Subito dopo i saluti sinceri e toccanti di Vittoriano Faganelli, Presidente della Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica, è stato Gian Luca



Guido Possa (Viceministro Istruzione, Università, Ricerca), Paolo Del Debbio (Moderatore), Vittoriano Faganelli (Presidente Fondazione FFC), Gianluca Rana (Presidente Associazione Industriali di Verona)

Rana, neo presidente degli industriali di Verona, ad aprire il dibattito, facendo una panoramica sulle difficoltà delle aziende ma anche sulla volontà che emerge tra queste di avvicinarsi alla ricerca non come meri benefattori ma come partner. C'è la volontà in una quota crescente di imprenditori di dedicare ad iniziative sociali non necessariamente soldi ma anche la risorsa più preziosa per l'imprenditore, il tempo. La difficoltà di scegliere, tra le mille richieste di aiuto che le aziende hanno, su quale puntare è stato il messaggio finale del presidente, ossia aiutateci ad aiutarvi. Con Guido Possa, Viceministro per l'Istruzione, l'Università e la Ricerca, si sono passati in rassegna quali problemi vive la ricerca medico-scientifica in Italia e quale dovrebbe essere il ruolo dei privati.

Il ministro ha offerto una sostanziosa panoramica delle iniziative che il governo ha programmato e svolto per aiutare gli enti di ricerca.

E' stata poi la volta di Silvio Garattini, combattivo direttore del prestigioso Istituto Mario Negri di Milano, che ha fornito una panoramica intensa e dura della vita dei ricercatori italiani, sempre alle prese con difficoltà burocratiche e la disperata ricerdi finanziamenti. Silvie Coyaud , conduttrice del programma "Il volo delle oche" di Radio 24, ha introdotto argomenti scottanti nel dibattito. Con una verve tipicamente francese, ha attaccato il sistema pubblico ed i governi che si sono succeduti negli ultimi anni. Ha fornito riscontri di ricerche negativi sulle ricerche, in pratica sembra che in alcuni casi i ricercatori, pur di pubblicare su riviste prestigiose. non forniscano dati corretti. Una bella responsabilità per chi deve garantire la serietà delle ricerche ed il buon utilizzo dei soldi impie-



Testimonianze di sostegno alla ricerca: da sin. Gianni Mastella (FFC), Carlo De Paoli (Club di Aziende per la Ricerca), Carlo Fratta Pasini (Banco Popolare di Verona e Novara), Alberto De Matthaeis (Mondadori Printing), Niccolò Rizzuto (Fondazione Cariverona), Paolo Del Debbio, Giampaolo Letta (Medusa Film), Luigi Castelletti (Verona Fiere), Matteo Marzotto (Valentino Group), Giorgio Montresor (ASSIMP).

gati. Luca Tancredi Barone, responsabile e conduttore della quotidiana trasmissione RAI "Radio Tre Scienza", ha illustrato la strategia con cui l'emittente pubblica cerca di mediare agli ascoltatori di tarda mattinata i percorsi della ricerca scientifica, suggerendo i criteri cui far riferimento per suscitare interesse intorno a problemi scientifici emergenti, come quello della fibrosi cistica, ma ancora penalizzati da un relativo silenzio.

Con **Nicola Fiorini**, partner di Effe Partners, una prestigiosa società di consulenza fiscale, si sono analizzati i vantaggi forniti alle aziende dal 10% di sconto fiscale e di come utilizzarli.

Poi è stata la volta di imprenditori e banche che hanno adottato progetti di ricerca della Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica, introdotti da una presentazione dei risultati scientifici raggiunti dalla Fondazione a cura di **Gianni Mastella**, *Direttore scientifico* della stessa.

Ha iniziato Carlo Fratta Pasini, Presidente del Gruppo Banca Popolare di Verona e Novara, spiegando quali sono i criteri con cui una banca sceglie i progetti di ricerca scientifica da finanziare: premianti sono sicuramente la serietà, il prestigio e l'importanza

dell'iniziativa.

Tutto confermato anche da **Nicola Rizzuto**, *Professore Universitario* di Clinica Neurologica, membro del comitato scientifico della Fondazione Cariverona, i cui due progetti adottati hanno già dato stimolanti risultati alla Fondazione.

Alberto De Matthaeis, Amministratore delegato di Mondadori Printing, ha portato la sua esperienza su come coinvolgere insieme alla Fonda-zione anche i clienti ed i fornitori dell'azienda per ampliare la rete di sostenitori alla ricerca, tutto ciò sfruttando i regali di Natale, il cui importo totale Mondadori devolverà alla Fondazione per l'adozione di un progetto.

Matteo Marzotto, Direttore generale di Valentino Group, da sempre appassionatamente impegnato nel sostegno alla Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica, ha citato le notevoli difficoltà che anche un personaggio famoso incontra nel cercare di coinvolgere altri imprenditori nel finanziare la ricerca, ma di come sia necessario procedere e insistere, perché la meta è vicina.

Giampaolo Letta, Amministratore delegato di Medusa Film, ha mostrato le foto della prima mondiale del Film Le Crociate, con i cui incassi Medusa ha adottato un progetto di ricerca, ed ha testimoniato del ritorno di immagine positivo ottenuto dall'iniziativa.

Luigi Castelletti. Presidente della Fiera di Verona, ha portato l'esperienza di un prestigioso ente che ha veramente sposato la causa della Fondazione. Sono state citate tutte le azioni pianificate, sia per adottare direttamente progetti di ricerca che per coinvolgere i visitatori e gli espositori nel finanziamento alla Fondazione.

Giorgio Montresor, Presidente ASSIMP, associazione tra imprenditori e professionisti, ha testimoniato, dopo il recente premio ("Il Volto della Solidarietà") attribuito a Matteo Marzotto, il cambiamento che sta avvenendo tra le aziende ma anche l'ancora iniziale interesse che queste hanno verso il mondo del sociale e della ricerca.

Ha concluso gli interventi Carlo De Paoli, neo Presidente dei Giovani industriali della Provincia di Verona, portando la testimonianza di una iniziativa chiamata "Club Ricerca e Aziende", che vuole coinvolgere le imprese piccole e medie nel finanziamento di progetti di ricerca. "Insieme si può" è il messaggio conclusivo di De Paoli.

Il pubblico non si è certamente annoiato, anzi gli stimoli e gli spunti di riflessione sono stati molteplici e trasmessi con calore umano ed entusiasmo coinvolgente.

Per concludere, credo meriti citare le parole di Del Debbio: "la Fondazione è una iniziativa estremamente seria, prestigiosa e competitiva. Cari imprenditori approfittatene, i vostri soldi saranno investiti al meglio."

All'incontro ha fatto seguito una splendida Cena di Gala (di cui viene riferito nell'inserto "Eventi FFC" di questo numero, ndr), brillantemente organizzata da Susanna Aldrighetti e collaboratori, con la partecipazione di oltre 200 persone, del mondo dell'impresa, della cultura e della comnicazione.

Luca Capelli

Cresce ^{il} consenso

LE SCUOLE CI SONO ALLEATE

Oltre tremila alunni delle Scuole veronesi impegnati per conoscere e sostenere la ricerca FC

rediamo che quello degli insegnanti veronesi delle scuole medie superiori sia stato un esempio intelligente e di avanguardia di coinvolgimento della scuola nella comprensione di temi attuali di ricerca scientifica ma anche nel suo sostegno ai costi della ricerca

L'evento scuole ha coinvolto 27 istituti di scuola media superiore della provincia di Verona e si è svolto e si sta svolgendo attraverso alcune fasi. Nelle prime settimane di ottobre gli insegnanti di scienze hanno fornito agli alunni le prime informazioni elementari sulle basi biologiche e genetiche della fibrosi cistica. Nei giorni 25-26-27 ottobre, 2200 alunni si sono turnati al palazzo della Gran Guardia a Verona per un grande seminario, in cui sono state date informazioni scientifiche sulla malattia, sui problemi umani e sociali che essa comporta, e sulla



- 1) Palazzo della Gran Guardia a Verona, ove si è svolta la "3 giorni" delle "scuole per la ricerca'

- Gli studenti che hanno portato l'esperienza
- sui progetti di ricerca adottati. 5) Sul podio: altri alunni che hanno riferito di esperienze con l'adozione di progetti, Prof. Parenti (insegnante, organizzatrice dell'evento con Cristiano Mastella), Marzia (testimonial), Dr. Borgo (relatrice) La sala del Seminario con oltre 700 studenti
- Claudia, Gianni Mastella e Graziella Borgo al giorno dell'evento
- 8) Il manifesto della mostra "Il Mondo di Sara" La mostra "Il Mondo di Sara" che ha accompagnato l'evento Scuole a Verona
- 10)Evento Scuole a Fondi (Latina): da sin., prof. Turchetta (Assessore all'Istruzione), Dr Raia (relatrice), l'attore Canale, e in piedi la delegata FFC di Latina Adriana De Santis

11) Studenti e insegnanti delle scuole di Fondi (Latina) all'incontro del 29 ottobre

ricerca che è stata messa in moto in Italia. Hanno portato la personale testimonianza due donne con fibrosi cistica (Claudia e Marzia). di cui una trapiantata di polmoni, ed alcuni alunni che hanno raccontato il loro rapporto con i gruppi di ricerca, il cui progetto era stato parzialmente adottato dalle loro scuole: alcuni seminari fatti dai ricercatori presso la loro scuola, alcuni alunni impegnati in visite e stages informativi presso i laboratori dei ricercatori. La terza fase riguarda le iniziative che le scuole stanno mettendo in atto per raccogliere fondi per contribuire all'adozione di un progetto (oltre 3000 alunni ingaggiati per l'azione). Tra queste c'è la vendita di biglietti da 1 euro per la

Grande Lotteria Veneta.

L'evento della Gran Guardia si è arricchito anche della Mostra di SARA: una graziosa e vivacissima studentessa che ci lasciò 10 anni fa perché ammalata di fibrosi cistica e di cui abbiamo ammirato nella mostra le solari creazioni fatte di divertenti collage e di incantate bambole.

Iniziative analoghe presso le scuole sono state condotte in altre regioni, ma di queste abbiamo ancora scarse notizie. Merita tuttavia segnalare l'importante evento organizzato a Fondi (Latina) presso l'Auditorium di San Domenico il 29 ottobre scorso, un convegno sul tema "Fibrosi Cistica e Ricerca". Oltre trecento studenti e più di trenta tra docenti e dirigenti scolastici vi hanno partecipato. Sette le scuole rappresentate : ITIS Pacinotti. Liceo classico Gobetti, ISAS Istituti scolastici paritari, ITC De Libero, Istituto Paritario San Francesco, Scuola Media Don Milani, Scuola Media Garibaldi. Il convegno ha avuto un prezioso intervento della Dr.ssa Festa ed una relazione scientifica a carattere divulgativo della Dr.ssa Raia, responsabile a Napoli di un progetto finanziato dalla Fondazione FFC. Tutte le scuole hanno dato un contributo finanziario e si sono impegnate a raccogliere fondi per la ricerca FC nel prossimo periodo natalizio.





Cresce ^{il} consenso

TRENTA PROGETTI ADOTTATI



"Adotta un a campagna progetto" ha dato i suoi frutti. A tutto oggi sono trenta i progetti selezionati per un finanziamento che sono stati adottati parzialmente o totalmente da Aziende, Delegazioni Fondazioni bancarie. Associazioni della Lega Italiana FC, Scuole e privati. Per la precisione: Aziende 11 progetti, Fondazioni bancarie 3 progetti, Delegazioni e Associazioni 12

progetti, Istituti scolastici 4 progetti. Si ricorda che l'atto di adozione comporta l'impegno minimo di 8 mila euro e che un progetto può essere adottato parzialmente o totalmente. L'adozione implica da parte della Fondazione un periodico aggiornamento fornito all'adottante sullo stato di avanzamento del progetto e la comunicazione dell'avvenuta adozione su tutti i mezzi di comunicazione

della Fondazione (Notiziario, Newsletter, sito web, brochures di convegni ed altro) e in margine alle pubblicazioni scientifiche su riviste internazionali nonché abstracts, posters e slides congressuali.

Di seguito pubblichiamo l'elenco dei progetti sinora adottati e dei rispettivi adottanti.

FFC #1/2002 - Minichromosomes.



Responsabile: Prof. Fiorentina Ascenzioni (Univ. La Sapienza - Roma);

Adottato totalmente da:

La Bottega delle donne - Delegazione FFC di TV

FFC #3/2003 - Novel pharmacological tools for CF. Responsabile Dr. Galietta (Ospedale G. Gaslini, Genova); Adottato parzialmente da: Fondazione Cariverona

FFC #8/2003 - Gene regulation and adaptive mutations of Ps aeruginosa.



Responsabile Dr.ssa Bragonzi (Osp. San Raffaele, Milano); Adottato totalmente da: Delegazione FFC di Bologna

FFC #11/2003 - Pathogenesis and treatment of CF related liver disease.

Responsabile Dr. Strazzabosco (Ospedali Riuniti, Bergamo); Adottato parzialmente da: Fondazione Cariverona

FFC #1/2004 - Dissection of folding/refoldig processes in CFTR.



Responsabile Prof. Colombatti (Dip. Patologia - Univ. Verona); Adottato parzialmente da: Liceo Scientifico Messedaglia - VR

FFC #2/2004 - Chemoreceptor mechanism in CFTR expressing cells.



Responsabile Prof. Osculati (Dip. Scienze Morfol. Biom. - Univ. Verona); Adottato parzialmente da: Istituto "Fermi" VR e Istituto Comprensivo "Santini" - Noventa Padovana

FFC #4/2004 - Role of Adenovirus receptors.



FFC #5/2004 - Screening of CFTR gene rearrangements in Italian CF patients.



Responsabile Prof. Castaldo (Univ. Federico II - Napoli); Àdottato totalmente da: Verona Fiere

FFC #6/2004 - Do hyperoxaluric - hypocitraturic calcium renal stone formers represent a new Cf related disorder?



Responsabile Prof. Lupo (Dip. Nefrologia - Osp. Maggiore, VR); Adottato totalmente da: Fondazione "Zanotto" - VR

FFC #7/2004 - The CF mutation spectra in Italy.



Responsabile Prof. Piazza (Dip. Genetica e Biochimica - Univ. Torino); Adottato parzialmente da: Delegazione FFC di Belluno

FFC #8/2004 - CF: characterization of the unknown mutations.



Responsabile Prof.ssa Rosatelli (Osp. Microcitemici - Cagliari); Adottato totalmente da: Gruppo Alimentare Rossetto - VR

FFC #10/2004 - Genome-wide identification of target genes.



Responsabile Dr. Bertoni (Dip. Scienze Biomolec. E Biotecn. -Univ. Milano); Adottato totalmente da: Valentino Gruppo Marzotto SpA- MI

FFC #11/2004 - Evaluation of the pathogenicity of environmental and clinical isolates of B. cepacia complex.

Responsabile Dr.ssa Bevivino (ENEA - Casaccia - Roma); Adottato parzialmente da:

Associazione Laziale e Lombarda FC

FFC #12/2004 - Antimicrobial resistance in B. cepacia complex from CF patients.

Responsabile Dr.ssa Riccardi

fc Ad Ma

(Dip. Genetica e Microbiol. - Univ. Pavia); Adottato totalmente da:

Mauro Furlini e Sigg. Zini in collaborazione con Delegazione FFC Trento in ricordo di "Sara"

FFC #13/2004 - Role of SOCS3 in the imflammatory cells responses.



Responsabile Dr.ssa Bazzoni (Dip. Patologia - Univ. Verona); Adottato parzialmente da: Liceo Scienze Umane "Montanari" - VR

FFC #14/2004 - Interaction in vitro between CF pathogens and epithelial cells.

Responsabile Dr.ssa Dechecchi (Centro Fibrosi Cistica - Verona); Adottato totalmente da: Associazione Veneta FC

FFC #16/2004 - Nasal polyps of CF patients as an ex vivo model to study inflammation.

Responsabile:
Dr.ssa Raia (U
Adottato tota

Dr.ssa Raia (Univ. Federico II - Napoli); Adottato totalmente da:

Delegazione FFC di Latina in ricordo di "Saretta"

FFC #17/2004 - Inflammation and apoptosis in CF airway epythelium.

Responsabile Dr.ssa Zazzeroni (Dip. Medicina Sperimentale - Univ. Dell'Aquila);

4

Adottato totalmente da: Associazione Siciliana FC

FFC #18/2004 - Early eradication of Ps aeruginosa. Responsabile Dr. Taccetti



(Centro Fibrosi Cistica - Osp. A. Meyer, Firenze); Adottato totalmente da: Milior S.p.A. - Prato

FFC #19/2004 - Quality control and update of followup data in the Italian CF registry. Responsabile Dr.ssa Bossi



Responsabile Dr.ssa Bossi (Istituto di Statistica Medica e Biometria - MI); Adottato parzialmente da: Uovador S.p.A. - VR

FFC #1/2005 - Role of the scaffolding protein NHERF in the PKA-mediated regulation of CFTR sorting and activity

Responsabile: Prof. Valeria Casavola (Università di Bari)



Adottato parzialmente da: Comitato Provinciale FC di Agrigento (Associazione Siciliana FC)

FFC #3/2005 - Evaluation od PEI-albumin for in vitro and in vivo delivery of CFTR chromosomal vectors in airway model systems



Responsabile: Prof. Fiorentina Ascenzioni (Università "La Sapienza" - Roma) Adottato totalmente da: Delegazione FFC di Vicenza FFC #5/2005 - Gene correction in human embryonic stem cells mediated by Small Fragment Homologous Replacement (SFHR).



Latteria/Montelio

Responsabilé Dott.ssa Federica Sangiulo (Università Tor Vergata, Roma) Adottato parzialmente da : Medusa Film S.pA.

FFC #6/2005 - Community-acquired MRSA and hospital acquired MRSA in cystic fibrosis patients: a multicentre study regarding antibiotic susceptibility, epidemiology, natural history and clinical revelance.

Responsabile Dott.ssa Silvia Campana (Centro Fibrosi Cistica Ospedale A. Meyer, FI) Adottato totalmente da:

Latteria Montello - TV

FFC #11/2005 - Lipoxin A4 formation and signalling in cystic fibrosis.

Responsbile Dott. Mario Romano (Università G. D'Anunzio, Chieti) Adottato totalmente da: Delegazione FFC di Trento Associazione Trentina FC

FFC #12/2005 - Lipoxin A4 formation and signalling in cystic fibrosis



Responsabile: Dott. Mario Romano (Univ. "G. D'Annunzio", Chieti) Adottato totalmente da: Associazione Siciliana FC

FFC #13/2005 - Functional and Biochemical analysis of anti-microbial proteins in airways surface lining fluid (ASL).

Responsabile Dott. Roberto Biassoni (Laboratorio Medicina Molecolare - Istituto G. Gaslini , Genova)



Adottato totalmente da: Mondadori Printing S.p.A.

FFC #14/2005 - New approaches for noninvasive prenatal diagnosis of cystic fibrosis by fetal DNA analysis in maternal plasma

Responsabile: Dott. Laura Cremonesi (Fondazione Centro San Raffaele del Monte Tabor, Milano) Adottato parzialmente da: Aziende del Club della Ricerca

FFC #15/2005 - Splicing affecting Genomic Variants in CFTR: Diagnostic and Therapeutic Aspects.

Responsabile Dott. Franco Pagani (Centro Internazionale per l'Ingegneria Genetica e Biotecnologie ICBERG, Trieste) Adottato totalmente da:



Delegazione FFC "La Bottega delle Donne" Montebelluna (TV)

FFC #17/2005 - Multicenter Validation of a Disease-Specific Health-Related Quality of Life questionnaire (The Cystic Fibrosis Questionnaire -Cfq-R). Responsabile Dott.ssa Rita Nobili

(Centro Fibrosi Cistica - Fond. IRCCS, MI) Adottato totalmente da:



Adottato totalmente da: Delegazione FFC di Rovigo a ricordo di Francesca Menin

Si ricorda che ai sensi dell'art. 14 della Legge 80/2005 è possibile dedurre la donazione nel limite del 10% dal reddito dichiarato e nella misura massima di 70.000 Euro annui.

Cresce ^{il} consenso

MADRI PER LA RICERCA

mondo mi è crollato addosso.

■inzia è una mamma, ed è un medico con ruolo di ricer-ricerca sulla fibrosi cistica possa ricevere un impulso significativo dal coinvolgimento delle madri che hanno avuto esperienza diretta o indiretta con la malattia. Pertanto ha proposto alla Lega Italiana Fibrosi Cistica e alle Associazioni Regionali FC, da essa coordinate, di sostenere il "Progetto Madri" che, partendo da alcuni incontri tra madri in diverse località italiane, possa creare una rete aperta di persone convinte e attive per far conoscere i bisogni di ricerca CF, le potenzialità della ricerca italiana in auesto campo e la necessità di sostenerla finanziariamente con il contributo di tutti. La promotrice, supportata organizzativamente dalle Associazioni e dalla Lega Italiana FC, si propone di realizzare una importante raccolta di fondi da destinare al finanziamento/adozione di progetti selezionati dalla Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica.

Riportiamo il messaggio che Cinzia, nell'avviare il suo ciclo di incontri attraverso le regioni italiane, ha rivolto alle mamme.

è stata la nascita di mia figlia, ma quando mi hanno comunica-

era

da

to che

Fibrosi Cistica.

affetta

Nonostante il rifiuto iniziale ad accettare questa realtà, forse anche grazie al sostegno di tante persone, ho deciso di non restare in attesa degli eventi ma di mettere a disposizione le mie conoscenze medico-scientifiche per contribuire a promuovere e sostenere la ricerca sulla Fibrosi Cistica. Avvicinandomi a guesta realtà ho scoperto un mondo sconosciuto alla maggior parte delle persone sane e ho constatato di persona quanti e quali risultati sono stati raggiunti dalla ricerca scientifica su questa malattia. Infatti, nonostante non esistano ancora i farmaci in grado di sconfiggerla, negli ultimi anni sono state acquisite importanti informazioni sui meccanismi patogenetici che causano gravi danni ad organi vitali quali polmoni, pancreas e intestino. Inoltre, sono state individuate varie

che

sostanze

malattia. Purtroppo la ricerca, sia clinica che di base, ha bisogno di continuo sostegno: non può rimanere ferma in attesa di soldi, persone o strutture. Ci sono progetti di altissimo livello scientifico, volti alla cura e alla prevenzione del danno polmonare, che sono in attesa di finanziamenti

Ho pensato quindi di rivolgermi alle 4500 madri italiane che hanno figli affetti da Fibrosi Cistica affinchè ciascuna di loro diventi una persona attiva in questo aspetto della lotta alla Fibrosi Cistica. Se 4500 mamme chiedono, informano e sostengono la ricerca sulla FC, sono sicura che dei risultati concreti arriverebbero in tempi più brevi. Vorrei pertanto incontrare queste mamme per invitarle a creare una rete solidale su tutto il territorio nazionale al fine di lottare insieme per i nostri figli e ridare a tutti la speranza di un futuro migliore. Cinzia"



18-19 ottobre 2005. Centro Culturale Marani, Ospedale Maggiore, Verona

Congressi d'autunno

IIIº CONVENTION D'AUTUNNO DEI RICERCATORI ITALIANI IN FIBROSI CISTICA

Dal 2002 al 2005 sono stati presentati alla Fondazione FFC, con richiesta di finanziamento, 110 progetti riguardanti le seguenti aree di ricerca: Proteina CFTR e nuove terapie per risolvere il difetto di base 2) Batteri emergenti e infezione respiratoria 3) Infiammazione polmonare 4) Genetica molecolare applicata alla diagnosi 5) Ricerca clinica. Hanno ottenuto il finanziamento (con un investimento complessivo da parte della Fondazione di 2.350.00 euro) 53 progetti.

La selezione è avvenuta in questo modo: ogni progetto è stato sottoposto al parere di almeno due esperti internazionali indipendenti. Più di 100 esperti hanno sinora collaborato a questo processo.

I ricercatori italiani coinvolti nei progetti sono più di 300, distribuiti in 71 laboratori o centri di ricerca.

Sono state prodotte 26 pubblicazioni su riviste scientifiche internazionali, 72 comunicazioni in congressi scientifici. La maggior parte delle ricerche è in fase di svolgimento. Alcuni risultati possono essere considerati decisamente buoni, in particolare gli avanzamenti nel campo della correzione farmacologia della proteina

difettosa e nell'identificazione di nuove mutazioni, tappa indispensabile, oltre che per altri scopi, alla realizzazione di un progetto di screening dei portatori FC.

Il 18 e 19 ottobre la Fondazione ha organizzato l'incontro annuale dei ricercatori, che hanno presentato l'andamento e i risultati dei loro progetti.

A proposito di ricerca scientifica, Luciano Vettore ha scritto (Notiziario FFC n. 12, aprile

te richiedono talento e anche un po' di fortuna; in realtà, ogni scoperta dopo che è stata fatta sembra scontata, quasi banale; molti altri prima dello scopritore si erano imbattuti nello stesso fenomeno, ma non lo avevano riconosciuto o correttamente interpretato: il merito dello scienziato di talento è quello di vedere ciò che altri non hanno visto; ma perché ciò accada è necessario che concorrano più circostanze favorevoli, alcune

2005): "Sicuramente le scoper-

delle quali sono casuali, ma molte possono (e debbono) essere preordinate. Oggi ogni scoperta è frutto di un lavoro di gruppo: anche se ancora e sempre le idee geniali sono appannaggio di pochi, non esiste più la figura del ricercatore solitario e i risultati vengono quando si ha la capacità di mettere in comune volontà, intelligenze, impegno. Perché ciò accada molti altri, oltre al ricercatore, debbono farsi carico della ricerca scientifica. Serve un'organizzaefficiente zione risorse adequate. E non si possono fare soltanto le ricerche con risultati positivi garantiti, semplicemente perché queste non esistono. In





o Cao, Presidente Comitato Scientifico FFC, Mastella, Direttore Scientifico della FFC questo senso la ricerca è anche una scuola di umiltà perché ogni ricercatore deve accettare il rischio dell'insuccesso. E affinché tale rischio-sempre presente-sia previsto e contenuto, è necessario un estremo rigore intellettuale ed etico, una grande attenzione e capacità di valutazione critica di ciò che si vuole studiare e di ciò che si crede di scoprire."

Chi riporta queste frasi ed è stato invitato a scrivere un commento sulla Convention è un collaboratore della Fondazione: è quindi evidente l'esistenza di un "conflitto di interessi" che può limitare l'imparzialità di una valutazione che è tutta positiva. Questo collaboratore si occupa però di divulgazione scientifica e in questa veste si sente di rappresentare una specie di anello di congiunzione fra le famiglie dei malati e la ricer-

ca scientifica e di poter fare un breve commento "dalla finestra".

Il ruolo che la Fondazione si è data in questi anni è quello di predisporre in senso metodologico e organizzativo le "circostanze favorevoli" di cui parla Vettore, al fine di poter fare in Italia della ricerca scientifica di qualità. Nello

fica di qualità. Nello svolgimento di questo ruolo la Fondazione ha stimolato competitività, ha favorito collaborazioni fra gruppi di ricerca situati in centri e istituzioni di diverse località, ha creato (e questo è stato particolarmente evidente nel corso dei lavori della

Convention) un clima di scambio di conoscenze, di aggregazione

e impegno; ha operato e intende operare, se le sarà possibile, in futuro (è stato stimato che per dare un impulso più decisivo alle ricerche dovrebbero essere messi insieme nel 2006 almeno 2 milioni di euro) con queste caratteristiche: selezione e rigore scientifico, serietà e trasparenza.

Per questo la Fondazione può dire ai suoi sostenitori finanziari: ecco dove sono andati a finire i vostri soldi. Ai ricercatori: è premiato il merito, non interessano gli schieramenti e le strategie di potere.

Alle famiglie dei malati: siamo sulla buona strada, anche in Italia si può fare della buona ricerca e si possono sperare brillanti risultati.

Dr Graziella Borgo

Per dare una idea panoramica dei temi affrontati nella Convention, riportiamo un sommario delle presentazioni introduttive redatto dai moderatori delle cinque sessioni in cui si è articolato l'incontro.

I Sessione:

GENETICA MOLECOLARE

Moderatore:

Prof. Pierfranco Pignatti Direttore Sezione di Biologia e Genetica; Dipartimento Materno-Infantile, Università di Verona



In questa s e s s i o n e sono stati presentati 9 progetti di gruppi di

ricerca italiani sui principali aspetti genetici della fibrosi cistica. Le ricerche mostrano come le mutazioni nel gene CFTR portate da una persona possono avere una correlazione



con il fenotipo determinato, cioè con le manifestazioni cliniche dei casi di fibrosi cistica tipici, di quelli atipici e dei casi di patologie cosiddette "correlate" (cioè condizioni sostenute dal gene CFTR mutato, ma con manifestazioni assai limitate della fibrosi cistica classica), come la ipertripsinemia neonatale e la sterilità maschile. Non sono invece state identificate mutazioni del gene CFTR in una patologia potenzialmente "correlata" ed indagata con uno specifico progetto finanziato dalla Fondazione: una forma di calcolosi renale con iperossaluria е ipocitraturia Lupo, Verona).

Sono state identificate nuove mutazioni che permettono di migliorare l'analisi genetica in fibrosi cistica (Castaldo, Napoli, Rosatelli, Cagliari). Lo studio di un tipo particolare di mutazioni del gene della fibrosi cistica, dovute a difetti di maturazione dell'RNA messaggero (Pagani, Trieste, Strom, Roma), indica che anche mutazioni CFTR che non alterano direttamente gli aminoacidi nella proteina CFTR possono essere causa di malattia, e vanno perciò analizzate con attenzione, e che è possibile intervenire in altri geni che regolano la maturazione dell'RNA per tentare di correggere il difetto. Sono stati identificati alcuni tipi di espressione genica coordinata da più geni, che correlano con diversi genotipi CFTR, ed alcuni geni che si associano a particolari segni clinici della fibrosi cistica, come la ostruzione intestinale o la poliposi nasale (Novelli, Roma).

Sono stati riportati esperimenti per la determinazione di mutazioni del feto mediante analisi del DNA del feto circolante nel sangue materno (Cremonesi, Milano): queste analisi avrebbero il vantaggio di poter essere effettuate con maggiore facilità e minor rischio rispetto ad analisi genetiche dirette sul feto (con la cosiddetta "villocentesi"). Infine, sono stati discussi approcci terapeutici innovativi basati su estratti di piante medicinali o su interventi con molecole che possono ingannare il sistema genetico cellulare a vantaggio del paziente (Gambari, Ferrara).

II Sessione:

FISIOPATOLOGIA CFTR E TERA-PIE DEL DIFETTO DI BASE

Moderatore:

Prof. Antonio Cao

Direttore Istituto di Neurogenetica e Neurofarmacologia del CNR, Università di Cagliari. Presidente Comitato Scientifico della Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica.



Nella sessione sulla fisiopatologia della proteina CFTR e sugli

interventi correttivi del difetto di base sono stati presentati e discussi diversi lavori scientifici concernenti due categorie fondamentali di ricerca, con rilevanza clinica nel campo della fibrosi cistica. Una prima categoria ha riguardato la fisiopatologia della proteina CFTR contenente la mutazione DF508, la più frequente mutazione CF in quasi tutte le popolazioni, ed i tentativi farmacologici e non farmacologici di correzione di questo difetto.

Grande interesse hanno suscitato quelle ricerche riguardanti il
ruolo di proteine cellulari nel
condizionare la localizzazione
della proteina CFTR sulla superficie cellulare, ove essa può
espletare la sua funzione di
canale del cloro. La aumentata
espressione di una di queste
proteine, che ha funzioni di
scambio lodio/Idrogeno, è risultata capace di ripristinare l'e-

spressione apicale del gene CFTR contenente la mutazione comune DF508 e di stimolarne le residue funzioni di canale del cloro (progetto di Valeria Casavola di Bari).

Del pari, di estrema rilevanza sono state un gruppo di ricerche che hanno portato ad individuare delle sostanze chimiche (tra cui le 1-4 diidropiridine), già in uso per altri scopi nell'uomo (il trattamento dell'ipertensione nel caso delle diidropiridine). capaci di stimolare l'attività del canale CFTR mutato per il trasporto del Cloro. Nella stessa linea, lo stesso gruppo di ricercatori ha anche individuato attraverso lo screening di un vastissimo numero di sostanze chimiche non ancora usate nell'uomo diversi composti (tra cui ariltiazoli e bisaminometilbitiazoli) capaci di indurre la localizzazione nella membrana del CFTR contenente la mutazione DF508 e di stimolare la sua capacità, come quella di altri geni mutati, di regolare il trasporto del cloro (Luis Galietta di Genova). Queste ricerche non hanno ancora implicazioni pratiche ma aprono la strada verso il trattamento farmacologico di mutazioni del CFTR in modo specifico.

L'altra categoria di ricerche ha riguardato la terapia genica, di cui distinguiamo due varianti: quella additiva, in cui si aggiunge un gene normale alle cellule contenenti un gene mutato, e quella sostitutiva, in cui si corregge tramite un processo chiamato ricombinazione omologa le sequenze DNA del gene malato con sequenze normali introdotte con particolari meccanismi nelle cellule (Federica Sangiuolo, Roma). Per quanto riguarda la terapia genica additiva, risultati promettenti si sono osservati con l'uso di vettori lentivirali che sono stati capaci di penetrare con efficienza entro le cellule dell'epitelio respiratorio e di permanere in esse per un periodo prolungato sia pure dopo una fase di silenziamento (Massimo Conese di Milano, e Giulio Cabrini di Verona).

Nel complesso si può ragionevolmente concludere che nel campo della terapia innovativa con approcci diversi si vanno realizzando, grazie anche al supporto della Fondazione, importanti sia pur lenti progressi, che consentono di esprimere un cauto ottimismo per il futuro.

III Sessione:

RICERCA CLINICA ED EPIDEMIO-LOGICA

Moderatore:

Dr Roberto Buzzetti

Specialista in Statistica Medica, esperto in Epidemiologia e in EBM. Membro del Comitato Scientifico della Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica



La sessione ha potuto spaziare dalla epidemiologia genetica,

alla tipizzazione con tecniche di biologia molecolare dei germi patogeni, alle implicazioni cliniche, come il diabete, la malattia epatiche; fino allo studio della qualità della vita e ai problemi del registro italiano fibrosi cistica.

La distribuzione delle mutazioni genetiche presenti sul gene CFTR coinvolto nella patologia della Fibrosi Cistica (FC) mostra una grande variabilità geografica tra le popolazioni del mondo, dell'Europa e a livello nazionale. In Italia si possono identificare 4 raggruppamenti che coinvolgono le regioni nord-orientali, nord-occidentali, centromeridionali Sardegna. e Obiettivo del progetto di Piazza (Torino): aggiornare le frequenze delle mutazioni nelle regioni italiane, e inserire queste informazioni in uno scenario europeo, anche per valutarne l'origine ancestrale in rapporto ai movimenti delle popolazioni nella storia dell'Europa.

Come è noto, le infezioni polmonari sono la principale causa di morbilità e mortalità e la colonizzazione cronica Pseudomonas aeruginosa (Pa) è associata a un lento ma progressivo decremento della funzionalità polmonare. Il 29% dei pazienti tra 2 e 5 anni e l'81% dei pazienti tra i 26 e i 30 anni sono colonizzati da Pa, e l'eradicazione del germe è possibile solo con un trattamento antibiotico precoce, tuttavia i pazienti sottoposti a terapia eradicante possono essere nuovamente colonizzati da Pa. Il progetto di Taccetti (Firenze) si propone principalmente determinare il periodo durante il quale il paziente, sottoposto con successo a trattamento antibiotico eradicante, rimane libero da Pa; e studiare le successive colonizzazioni da Pa in pazienti sottoposti a terapia eradicante: si tratta di ceppi nuovamente acquisiti o di crescita di ceppi preesistenti non eradicati?

Sempre di Pseudomonas si occupa il progetto di Manno (Genova), con lo scopo di operare una comparazione tra epidemiologia italiana ed europea e di studiare la diversità genetica tra Pa isolati da FC, da altre infezioni e da fonti ambientali. Un'altra causa di infezioni ospedaliere e comunitarie, anche in pazienti FC, è lo Staphylococcus aureus meticillino-resistente (MRSA). Campana e collaboratori (Firenze) si pongono una serie di obiettivi, tra cui la valutazione della sensibilità agli agenti antimicrobici, lo studio dell'epidemiologia molecolare dei ceppi MRSA, delle vie di trasmissione, in vista di un chiarimento sulla storia naturale dell'infezione, e dell'instaurazione di opportune misure di prevenzione, monitoraggio e terapia.

Con il protrarsi della sopravvivenza, diabete mellito e intolleranza al glucosio sono divenute complicanze comuni della FC, con effetto negativo sullo stato clinico e l'attesa di vita.

Il trattamento precoce con insulina sarebbe utile nel diabete in FC, ma mancano indicazioni chiare per la selezione dei pazienti e il tipo di intervento. Manca in particolare la chiarezza delle conoscenze sulla storia naturale del diabete in FC, e sul peso relativo dei difetti della secrezione insulinica e della resistenza all'insulina, e sull'effetto del trapianto di polmone e fegato sulla tolleranza al glucosio. A queste carenze conoscitive vorrebbero ovviare gli studi di Colombo (Milano).

Strazzabosco (Padova e Bergamo) invece è interessato alle manifestazioni cliniche dell'epatopatia, che riguardano il 30% dei pazienti FC e sono in grado di comprometterne sopravvivenza e qualità di vita. La terapia fardell'epatopatia macologica attualmente è limitata all'acido Ursodeossicolico (UDCA), di cui sono poco noti i meccanismi di azione. Il progetto presentato vorrebbe chiarire tale meccanismo, ma anche studiare nuovi approcci terapeutici: sarà forse possibile stimolare la secrezione biliare sfruttando vie secretorie alternative a quella del CFTR; ad esempio utilizzando gli effetti della Glibenclamide, oggi utilizzato come farmaco antidiabetico.

La qualità della vita (QDV), da tutti sempre citata, è l'oggetto del progetto che fa capo a **Nobili** (Milano). Nonostante l'importanza di conoscere la percezione soggettiva dei pazienti in termini di "disabilità" e benessere, attualmente disponiamo di pochi strumenti adatti all'età evolutiva.

Uno strumento francese, un questionario, è in grado di misurare le dimensioni della QDV: esso si compone di alcune "aree" generiche (sintomi fisici, emotività, ruolo sociale, vitalità, socialità e percezione della salute) e altre specifiche per FC (immagine corporea, disturbi dell'alimentazione, interferenza delle cure, sintomi respiratori, sintomi digestivi e peso). Si vuole pertanto tradurre e validare il questionario nella realtà italiana per un utilizzo sia clinico sia di ricerca.

Infine il progetto di Bossi (Milano) sul Registro Italiano FC (RIFC). Dal 1988 RIFC censisce i pazienti FC (più di 4.300) per quanto riguarda dati anagrafici, modalità di diagnosi, tipizzazione genetica e anamnesi. Dal 1998 sono stati aggiunti i dati su follow-up clinico (trapianto d'organo, complicanze, spirometria, dati antropometrici e microbiologici); ma purtroppo le informazioni sono incomplete e non tutte di qualità. Si è resa necessaria la figura di un "data manager" che coordinasse il lavoro di raccolta e invio dei dati da parte dei Centri. Questo progetto contribuirà in modo decisivo a rivedere le modalità di raccolta ed inserimento dati, correggere e recuperare le informazioni essenziali, aumentare la qualità delle informazioni di carattere demografico e relative alla diagnosi, recuperare dati mancanti relativi al follow-up. Permetterà inoltre di studiare un gruppo di pazienti particolarmente interessanti, come quelli diagnosticati in età adulta (10%).

IV Sessione:
MICROBIOLOGIA E INFEZIONE
Moderatore:
Dr Vittorio Venturi

Responsabile laboratorio di di Batteriologia dell'International Centre for Genetic Engineering and Biotechnology, Padriciano Trieste



I pazienti affetti da fibrosi cistica possono a n d a r e incontro ad

infezioni polmonari molto serie, che spesso degenerano in infezioni permanenti, dovute a batpatogeni opportunisti. Ouesti si adattano in maniera molto efficiente al microambiente presente nei tessuti polmonari fibrocistici formando comunita' batteriche stabili e difficilmente eradicabili a causa della resistenza di questi microorganismi agli antibiotici conosciuti. Diverse specie batteriche si sono dimostrate associate a queste infezioni, le piu' comuni e gravi sono normalmente causate da Pseudomonas aeruginosa e da specie appartenenti al Burkholderia cepacia complex (BCC). La sfida attuale per gli scienziati coinvolti nella ricerca su questa malattia, ed in particolare di quelli che la studiano dal punto di vista microbiologico, e' quella di capire i meccanismi che permettono ai batteri l'adattamento all'ambiente polmonare e di individuare i passaggi da "colpire" con nuove molecole per rendere questa colonizzazione, e la conseguente infezione, meno efficiente. I progetti finanziati dalla Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica presentati nella sessione "Microbiologia ed Infezione" sono concentrati su questo tipo di studio.

Il progetto coordinato dal dott. **G. Bertoni**, di Milano (FFC #10/2004) conta di identificare e disegnare molecole di RNA antisenso che potrebbero impedire la traduzione di proteine essenziali per P. aeruginosa

impedendogli così la crescita. Questo tipo di strategia è anche studiata ed utilizzata sulle cellule eucariotiche, sia animali che vegetali. In condizioni di laboratorio sono 306 i geni identificati come essenziali in *P. aeruginosa* ed è perciò possible che le proteine associate a questi geni possano essere dei possibili "target" per nuovi composti antimicrobici.

Il progetto coordinato dalla dott. A. Bevivino di Roma (FFC #11/2004) prevede test effettuati in vitro e su modelli animali atti a valutare la patogenicita' di isolati clinici ed ambientali di batteri apparteneti al BCC. I primi risultati hanno confermato un maggior grado di virulenza dei ceppi clinici, probabilmente dovuta all'adattamento che questi hanno "sopportato" per adeguarsi al microambiente polmonare.

Il progetto seguito dalla dott. A. Bragonzi di Milano #8/2003) ha lo scopo di studiare l'adattamento di P. aeruginosa alle condizioni di anaerobiosi, in quanto si ritiene che questa sia la condizione che i batteri inglobati nel biofilm si trovano ad affrontare durante l'infezione polmonare. Attualmente ritiene che lo stress anaerobico innalzi la produzione di esopolisaccaridi da parte di P. aeruginosa e riduca la sua motilita'. Attenzione e' rivolta anche ad individuare rapidamente quali sono i batteri coinvolti in una certa infezione polmonare ed e' questo l'oggetto di ricerca coordinato dal dott. R. Fani di Firenze (FFC #9/2003), che sta cercando un metodo rapido ed economico per discriminare fra i batteri del Burkholderia cepacia complex (BCC) responsabili dell'infezione.

La ricerca coordinata dalla dott. **G. Riccardi** di Pavia (FFC #12/2004) e' focalizzata sullo studio di determinate molecole proteiche che formano delle pompe di efflusso situate sulla membrana batterica interna. Queste pompe si occupano di espellere le molecole antibiotiche presenti all'interno della cellula, e stanno ricevendo un'attenzione crescente da parte del mondo scientifico, in quanto la resistenza agli antibiotici da parte di questi microorganismi e' un problema molto grave nella lotta alle infezioni da loro causate.

Il progetto coordinato dal dott. V. Venturi di Trieste, Padriciano (FFC #10/2003, #9/2005) riguarda lo studio della comunicazione cellulare batterica, sia in Pseudomonas che in Burkholderia, in un processo noto come "Quorum Sensing". Questo sistema di comunicazione e' legato alla densita' cellulare della comunita' batterica e permette l'espressione coordinata di determinati geni, tra i quali quelli che determinano la virulenza e la formazione del biofilm (così si chiama l'insieme di microcolonie batteriche difese entro una speciale pellicola gelatinosa, ndr). L'inattivazione del sistema Quorum Sensing renderebbe le comunita' batteriche molto meno aggressive e più suscettibili alle cure antibiotiche. Ouesto progetto, approfittando del fatto che specie di Pseudomonas e del Burkholderia BCC possono infettare sia specie animali che vegetali utilizzando lo stesso set di enzimi e fattori di virulenza. prevede anche la messa in opera di un modello di infezione vegetale che permetta un rapido screening per l'individuazione di tutti i fattori coinvolti nella patogenicita', colonizzazione e virulenza.

Infine la dott.ssa **B. Colonna** di Roma sta studiando, all'interno del progetto FFC #7/2005, i fattori di virulenza di un altro microorganismo patogeno

emergente: Stenotrophomonas maltophila. La ricerca cerchera' di individuare le proteine indotte (i) dalle alte temperature associate all'ambiente polmonare fibrocistico e (ii) dalla crescita in biofilm.

L'individuazione di queste proteine e' il primo passo per l'isolamento e/o il disegno di nuovi composti antimicrobici.

V Sessione:

INFIAMMAZIONE

Moderatore:

Prof. Giorgio Berton
Direttore Sezione di Patologia
Generale, Dipartimento di
Patologia, Università di
Verona. Membro del Comitato
Scientifico della Fondazione
Ricerca Fibrosi Cistica.



I meccanismi polmonari di difesa contro agenti patogeni sono

basati sia su fattori solubili presenti in quello che viene chiamato liquido di superficie delle vie aeree ("airway surface liquid" (ASL) degli autori inglesia sull'azione di cellule. innanzitutto i macrofagi alveolari, presenti nelle vie aeree. L'ASL contiene diverse proteine ad attività anti-batterica che rappresentano una prima linea di difesa aspecifica contro le infezioni. Interagendo direttamente con componenti superficiali di diversi microrganismi i macrofagi alveolari, ma anche le cellule epiteliali delle vie aeree, vengono attivate a produrre diverse molecole biologicamente attive - in particolare citochine - il cui ruolo è quello di indurre il reclutamento dal sangue periferico di cellule delle difese innate, in particolare granulociti e cellule dendritiche, che svolgono un ruolo rispettivamente effettore (microbicida) e regolatore dello

sviluppo della risposta immunitaria.

L'infiammazione polmonare rappresenta, come in altri distretti dell'organismo, una risposta finalizzata ad eradicare l'agente patogeno, ma, al tempo stesso comporta il rilascio di molecole quali derivati tossici dell'ossigeno, enzimi litici, derivati dei fosfolipidi di membrana, che determinano danno alle cellule del tessuto e innescano il processo della fibrosi, vale a dire la formazione di tessuto di tipo cicatriziale costituito da fibre collagene, che danneggia progressivamente la fine architettura del parenchima polmonare alterando infine la sua irrorazione e gli scambi gassosi. Proprio per questa sua doppia natura protettiva, ma anche dannosa, la risposta infiammatoria è stata classicamente definita una "lama a doppio taglio".

Vi è un generale consenso che nei soggetti affetti da fibrosi cistica (CF) la risposta infiammatoria è si indotta dalle ricorrenti infezioni dovute alle caratteristiche alterazioni del muco bronchiale dovute al difetto di funzione della CFTR, ma risulta anche eccessiva diventando responsabile del polmonare. Ouesta nozione identifica il controllo dell'infiammazione polmonare come un possibile importante obiettivo terapeutico per limitare la progressione della malattia. La comprensione dei meccanismi che regolano questa risposta infiammatoria, sia in senso di induzione che di controllo negativo sono quindi essenziali per l'identificazione di nuovi bersagli terapeutici.

Alcuni gruppi di ricercatori italiani finanziati dalla FFC stanno affrontando il problema delle difese anti-batteriche del polmone e dei meccanismi di induzione e regolazione della risposta infiammatoria con ricerche di grande interesse. Dechecchi (Verona), Zazzeroni (L'Aquila) e Raia (Napoli) stanno indagando i meccanismi di trasduzione del segnale che regolano la trascrizione di geni implicati nella sintesi di citochine pro-infiammatorie. Nel complesso, le ricerche condotte dimostrano chiaramente che cellule esprimenti CFTR mutata esprimono citochine a livelli più elevati di cellule normali e ciò è dovuto ad una abnorme attivazione di due meccanismi di regolazione della trascrizione genica, rappresentati dal fattore di trascrizione NF-kB (Dechecchi e Zazzeroni) o dalla MAP chinasi p38 (Raia). Di rilievo è l'osservazione che, in vitro, farmaci già identificati come in grado di correggere l'alterazione di CFTR DF508 (Dechecchi), l'inibizione di NFkB (Zazzeroni) e inibitori della p38 (Raia) inibiscono efficacemente la produzione di molecole pro-infiammatorie. La trasduzione del segnale risultante nell'attivazione di NF-kB viene anche indagata nel contesto dell'effetto terapeutico dell'antibiotico azitromicina (AZM), non dovuto alla sua azione anti-microbica (Melotti, Verona). Questi studi hanno confermato un'abnorme attivazione di NF-kB in cellule CF e suggeriscono che AZM possa regolare negativamente la produzione di citochine pro-infiammatorie; inoltre, questo stesso gruppo ha iniziato interessanti studi tesi ad identificare, mediante analisi massiva dell' espressione genica, geni modulati da AZM. Il ruolo di AZM come molecola in grado di modulare eventi CFTR-dipendenti verrà studiato all'interno di un progetto finanziato nel 2005 e teso a chiarire l'effetto di AZM e altri macrolidi sul tra-

sporto ionico CFTR-mediato in cellule muscolari cardiache (Giordano, Cesena -Bologna). Un importante aspetto della regolazione del processo infiammatorio è quello rappresentato dalla sua inibizione mediante molecole endogene, prodotte cioè dall'organismo stesso. Due diversi gruppi stanno indagando rispettivamente il ruolo di una proteina chiamata SOCS-3 (Bazzoni, Verona) e di un particolare derivato dell'acido arachidonico, la lipoxina A4 (Romano, Chieti), come regolatori negativi della risposta infiammatoria indotta da derivati microbici. SOCS-3 è stato identificato come un importante inibitore dell'attivazione di granulociti neutrofili e la comprensione dei meccanismi molecolari della sua azione potrebbe consentire l'identificazione di nuovi bersagli terapeutici. La lipoxina A4 è già stata identificata come inibitore infiammatorio la cui produzione è alterata nella CF e interessanti sviluppi potrebbero derivare da un'analisi dettagliata del suo effetto su cellule normali e CF. Siccome uno dei meccanismi del danno infiammatorio è basato sulla produzione di radicali tossici dell'ossigeno, potrebbero essere di rilievo ricerche finanziate nel 2005 (Pompella, Pisa), e tese a chiarire l'interrelazione tra sostanze anti-ossidanti (glutatione, vitamina C) e la regolazione del loro ingresso in cellule epiteliali.

Il liquido di superficie delle vie aeree (ASL) svolge un ruolo importante nelle difese contro l'infezione polmonare.

Un'analisi dettagliata delle proteine presenti nel ASL di soggetti normali e affetti da CF, e della modulazione della loro sintesi, da parte di citochine pro-infiammatorie è stata iniziata da un paio d'anni (Zegarra-Moran, Genova) e ha portato all'identificazione di almeno 180 polipeptidi, la cui caratterizzazione e analisi comparata in condizioni normali e patologiche può rappresentare una tappa importante per l'identificazione di nuovi bersagli terapeutici. In connessione con questi studi, un progetto finanziato nel 2005 (Biassoni. Genova) si propone di caratterizzare in dettaglio due peptidi ad attività anti-microbica presenti nel ASL.

CONSIDERAZIONI CONCLUSIVE SULLA CONVENTION

Fare a termine di un congresso delle considerazioni conclusive è un'arte estremamente difficile. Tenterò di fare del mio meglio, ma voglio sottolineare immediatamente che l'analisi critica che farò può essere falsata dai miei interessi primari per la ricerca clinica geneticomolecolare. Credo di interpretare l'impressione di tutti i congressisti dicendo che abbiamo partecipato a due giornate estremamente interessanti stimolanti sotto il profilo intellettuale.

In tutte le aree di ricerca sulla fibrosi cistica presentate sono state discusse alcune ricerche di notevole rilievo. Nell'ambito della fisiopatologia e della genetica molecolare vorrei citare gli studi riguardanti i processi di splicing del RNA, le analisi mutazionali tese a definire i microarrangiamenti e le mutazioni associate a difetto di splicing, le interazioni tra CFTR ed altre proteine cellulari, lo screening di farmaci capaci di attivare con modalità diverse il CFTR affetto da mutazioni specifiche, i progressi lenti ma continui della terapia genica. L'analisi dei geni modificatori del fenotipo è estremamente ardua e necessita di vaste casistiche per dare risultati concreti. Nel campo della clinica va ribadito il ruolo del registro italiano dei pazienti CF, tramite il quale si sta realizzando uno studio interessante sui pazienti diagnosticati in età adulta, dimostrando come, in queste forme a diagnosi tardiva, si tratti per lo più di forme attenuate della malattia. Nel campo della microbiologia e della infiammazione le novità di rilievo hanno riguardato l'individuazione di geni cruciali per la virulenza di Pseudomonas aeruginosa e Burkholderia cepacia con la tecnica del RNA antisenso, che potrebbero a lungo termine consentire di individuare nuovi tipi di molecole ad azione antibiotica, lo sviluppo possibile di composti che inibiscano il quorum sensing, e l'analisi dei mec-

canismi della risposta iperinfiammatoria tipica del paziente CF, lo studio di molecole a potenziale attività antinfiammatoria ed infine l'analisi con tecnologie raffinate del liquido alla superficie degli epiteli respiratori.

Va sottolineato che in tutti i campi è stato fatto largo uso di nuove tecniche, tra cui l'analisi con "microarray" di DNA ed RNA, analisi di proteomica e studi di silenziamento in vitro di geni specifici con la tecnica della RNA interferenza.

Nel complesso si può ritenere, anche dalla valutazione delle ricerche pubblicate, che i ricercatori finanziati dalla Fondazione stiano contribuendo allo sviluppo delle nostre conoscenze nell'ambito della CF. Un altro aspetto positivo è quel-

lo dello sviluppo di nuove collaborazioni tra gruppi con competenze diverse, fenomeno questo che è stato certamente stimolato dagli incontri organizzati dalla Fondazione. In sostanza quindi un bilancio positivo per la ricerca, per il quale dobbiamo ringraziare in modo particolare il Presidente Vittoriano e il Direttore Faganelli Scientifico della Fondazione per la ricerca sulla Fibrosi Cistica, Gianni Mastella.

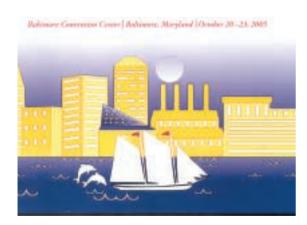
Antonio Cao

Copia degli Atti della Convention (Brochure Convention) può essere richiesta alla Segreteria della Fondazione oppure scaricata dal sito www.fibrosicisticaricerca.it nella sezione "Documenti informativi"

Congressi d'autunno

19° CONGRESSO NORDAMERICANO SULLA FIBROSI CISTICA

Baltimora, 20-23 ottobre 2005



mpressiona sempre di quest'appuntamento annuale americano l'efficienza organizzativa, la numerosità della partecipazione, la flessibilità e agibilità del metodo informativo (sessioni e incontri formali e informali con un calendario molto fitto durante tutto l'arco della giornata). Alcuni numeri possono dare meglio un'idea: oltre 3 mila i partecipanti, un centinaio gli argomenti oggetto di relazioni in sessioni allargate o gruppi di lavoro, oltre cinquecento le comuni-

cazioni sotto forma di posters. Una settantina i posters con studi sulla struttura e sul funzionamento della proteina CFTR, un centinaio quelli riguardanti il meccanismo attraverso cui CFTR provoca i suoi effetti dannosi a livello delle vie aeree, un altro centinaio quelli dedicati alla ricerca di nuove terapie, una trentina quelli sull'identificazione di nuove mutazioni e di geni modificatori del decorso della malattia. Tra i contributi provenienti da svariate nazioni, una quindicina quelli italiani (da Firenze, Genova, Milano, Verona), di cui sette, caratterizzati da contenuti qualitativamente rilevanti, finanziati dalla Fondazione FFC.

Nell' ambito della ricerca sul difetto genetico, la grande protagonista di cui si cerca di capire ogni dettaglio, è sempre lei, la proteina CFTR. E' fondamentale arrivare ad averne una struttura conoscibile e rappresentabile in tre dimensioni: questo traguardo non è ancora stato raggiunto ed è proprio questo che rende lenta la scoperta di farmaci configurati in modo da centrare il bersaglio. Comunque, nuovi farmaci già sono stati prodotti e con questi, piccole molecole che hanno dimostrato di agire in vitro sulla proteina, come pure con i vettori per il trasporto del gene normale in sostituzione del gene alterato,

sono in corso trials in laboratorio Ω modelli animali e sono in fase di allestimento trials clinici (cioè nei malati). Alcuni farmaci di cui si conferma l'efficacia in modelli animali sono il **PTC124** (rimuove l'effetto delle mutazioni

stop), la curcumina e il fenilbutirato (maturano o attivano la CFTR difettosa con mutazione DF508). Una segnalazione importante circa un altro gruppo efficace, quello delle 1,4 diidropiridine, appartenente alla famiglia degli antiipertensivi. La scoperta della loro efficacia deriva dalla tecnica detta "high throughput screening", vale a dire il passare in rassegna farmaci già noti o già in uso per altre patologie (in questa ricerca ne sono stati vagliati oltre 2000), con la prospettiva di accorciare i tempi per l'identificazione di quello efficace in FC. Tra i vettori di terapia genica, molto studiati i virus detti Lentivirus, interessanti perché si integrano nel DNA delle cellule dell'ospite in maniera stabile, quindi senza somministrazioni ripetute, ma anche il cosiddetto virus adeno-associato (AAV) oggetto di nuove ricerche soprattutto negli USA; inoltre un nuovo virus chiamato virus Sendai, dotato di notevole capacità "transfettante": in questo caso transfettare vuol dire la capacità del virus di attaccare le cellule e penetrare al loro interno con uno scopo benefico che è l'inserimento del gene normale al posto di quello mutato.

E' incoraggiante il fatto che sia i farmaci sia la terapia genica hanno finora dimostrato di produrre un recupero del 20-25% del trasporto del cloro misurato a livello delle cellule epiteliali nasali, alle quali sono stati appli-





cati sinora il maggior numero degli studi sull'uomo. Nasce quindi il problema di quanto e quale cambiamento debbano provocare, a livello dell'epitelio polmonare e a livello di parametri più vicini alla clinica come la FEV1, per dimostrare la loro validità ("quanto è abbastanza?"). E gli incontri del congresso servono proprio a questo, a definire i risultati dei trials, che sono destinati a diventare non solo "bioelettrici", ma "clinici".

Sempre restando in ambito genetico, qualche avanzamento, ma non sostanziale, nella ricerca dei geni modificatori: cade l'ipotesi di un gene responsabile dell'ileo da meconio presente sul cromosoma 19, prendono invece consistenza le probabili influenze sull'evoluzione della situazione polmonare di altri geni dei gruppi detti TNF alfa e beta e TGF. Ouesto secondo avrebbe importanza anche nei confronti dell'insorgenza dell'epatopatia FC. Però proprio il gruppo più autorevole in questo campo di studi (un gruppo tedesco famoso per un'approfondita ricerca sui gemelli FC) ricorda in una lezione magistrale che gli studi sui geni modificatori sono molto difficili perché le influenze dell'ambiente, inteso come complesso di tutti i fattori non genetici, sono importanti e sono difficili da standardizzare. Due interessanti ricerche hanno indicato che le persone affette da FC che vivono nelle aree di stati americani

> caratterizzati da modesto reddito familiare hanno più basso peso e più scarsa funzionalità polmonare di quelli delle aree con più alto reddito. Queste differenze appaiono in epoca precoce e persistono fino all'età adulta. Ne deriva che un modello di ricerca ideale dovrebbe standardizzare una serie

non piccola di fattori: la qualità delle cure offerte dai Centri FC, le conoscenze dei medici sulla FC, le risorse finanziarie del sistema sanitario e lo stato socio economico dell'individuo.

Venendo ad aspetti più strettamente clinici, va sottolineata l'importanza data alla nutrizione in FC: l'osservazione di base è che nel malato FC lo stato di malnutrizione precede lo sviluppo della disfunzione polmonare, indipendentemente dalla presenza d'infezione da Pseudomonas. C'è quindi una relazione temporale e potenziale fra le due manifestazioni. Un trattamento precoce (da



avviare prima che si manifesti un significativo allontanamento dai parametri ideali) e aggressivo (nel senso che vengono messi in atto tutti gli interventi disponibili, dai più semplici ai più complessi, al fine di raggiungere lo stato nutrizionale ideale) ha il potenziale di rallentare o anche prevenire il deterioramento polmonare e a lungo termine influisce positivasull'evoluzione mente malattia. Sempre per avere nuove armi per migliorare lo stato nutrizionale, è in corso un trial di fase 2 con un nuovo estratto pancreatico: Thera-CLEC-Total (TCT). A differenza di tutti gli altri finora disponibili, basati su estratti di derivazione animale (porcina), questo è un preparato di sintesi, prodotto in laboratorio da un microbo nel cui DNA è stato inserito il gene per la produzione degli enzimi proteasi, amilasi e lipasi. Dovrebbe presentare vantaggi in termini di purezza del prodotto e quindi accuratezza di dosaggio, tollerabilità ed efficacia.

Per gli aspetti di patologia polmonare e in particolare per il trattamento dell'infezione respiratoria, da segnalare da un lato l'allestimento sotto forma di formulazione adatta alla somministrazione per via aerosolica di un antibiotico, l'amikacina, che non è nuovo, ma per questa via potrebbe esseefficace in caso **Pseudomonas** resistente alla tobramicina (un'alternativa guindi al TOBI); e per lo Stafilococco aureo multiresistente un nuovo antibiotico (Linezolid =oxazolindinone). Proseguono gli studi sull'azitromicina e sul suo effetto antiinfiammatorio oltre che antibiotico. Questo effetto antinfiammatorio non si verifica in tutti i malati FC ed è importante capirne la

ragione e individuare criteri di selezione prima di iniziare il trattamento.

Per quanto riguarda le complicanze importanti della FC, come ad esempio il diabete, viene sottolineata da numerosi studi l'importanza e l'utilità del trattamento precoce con insulina; e l'efficacia del trattamento con acido ursodesossicolico per quanto riguarda l'epatopatia CF.

Molto interesse anche al tema della qualità di vita degli adulti FC e alla loro possibilità di diventare padri e madri: infatti si raccolgono i primi dati sull'esito di gravidanze avviate da parte di donne FC sottoposte a trapianto di polmone; e per quanto riguarda gli uomini una vasta ricerca retrospettiva eseguita in Francia (la prima che sia mai stata realizzata

in quest'ambito) delinea il ritratto clinico degli uomini che decidono di avere un figlio (nel 2002 i dati raccolti da un insieme di Centri FC francesi indicano 69 paternità relative a 48 soggetti FC).

Infine una nota: i congressi americani sono belli perché vari. A volte accanto agli avanzamenti tecnici più sofisticati ci sono delle ricerche "di nicchia" che gettano luce su problemi che tutti coloro che ruotano intorno al mondo FC avvertono, ma non arrivano a formulare interamente e quindi a pensare in termini di ricerca; cosa che invece gli americani fanno. Per questa ragione affrontano argomenti particolari come: l'effetto del fumo di sigaretta sulla proteina CFTR normale (la rende simile alla proteina CFTR di un malato FC); il ruolo dei padri nelle famiglie in cui c'è un bambino FC (ruolo modesto rispetto a quello materno); l'interpretazione confusa e l'effetto profondamente sfavorevole che provoca sugli adolescenti e adulti FC il venire a conoscenza, attraverso stampa o Internet, di un'espressione del liguaggio medico-statistico qual è l"età mediana di sopravvivenza".

Graziella Borgo



Due incontri di aggiornamento per medici di famiglia

Congressi d'autunno

TRIESTE E GUALDO TADINO

'incontro di Trieste, svoltosi nei giorni 9-10 settembre scorso, portava come titolo "Le molte facce della fibrosi cistica: confronto tra specialisti". In realtà quasi tutti i problemi fondamentali della malattia sono stati sommariamente affrontati:dallo stato della ricerca di base, alla consulenza genetica, alle diagnosi difficili, ai trattamenti problematici, alla nutrizione, al diabete, all'epatopatia CF e parecchi altri. Sono stati discussi casi clinici problematici ed affrontati aspetti pratici di assistenza. L'incontro, che ha visto circa 150 partecipanti, era particolarmente rivolto ai pediatri di famiglia, nella convinzione che il ruolo del medico di casa debba essere ripensato e rivalorizzato per malati cronici che hanno si bisogno di riferirsi ad un centro specializzato ma che dovrebbero poter contare nella quotidianità anche sul medico di famiglia, pediatra o generico. Ma spetta ai centri specialistici rimotivare il medico di territorio a farsi carico vero della persona malata, fornendo aggiornamento, strumenti di aiuto, disponibilità ai contatti, elementi indispensabili per creare fiducia del malato e della famiglia nel supporto del loro medico "di fiducia".

A Gualdo Tadino, il 15-16 ottobre, è stato organizzato breve corso di aggiornamento su



"Attualità in tema di fibrosi cistica".

Anche questo incontro, con più di 100 partecipanti, è stato pensato in chiave informativa per i medici di famiglia. Esso ha voluto essere anche un'occasione di sensibilizzazione per le autorità sanitarie ed accademiche della regione Umbria: vi hanno preso parte infatti alcuni politici, professori universitari, primari e responsabili dei servizi sanitari ospedalieri e territoriali della regione. Ancora una volta il tema centrale è stato quello dei nuovi modelli assistenziali, che

implicano lo sviluppo di reti assistenziali, in cui i distretti sanitari, con i loro specialisti e con i medici di famiglia, dovrebbero costituire il supporto alla continuità delle cure in collaborazione con i centri ospedalieri specializzati. Il corso ha dato ampio spazio ad aspetti molto pratici dell'assistenza, come l'interpretazione del test del sudore, l'utilizzo dei test genetici, l'interpretazione dei dati di spirometria, il trattamento nutrizionale e quello del diabete.



Congressi d'autunno

ROMA: 1° CONGRESSO NAZIONALE DELLA SOCIETA' ITALIANA FIBROSI CISTICA (SIFC)

uesto Congresso, che si terrà presso il Jolly Hotel Villa Carpegna a Roma tra l'1 e il 3 dicembre di quest'anno, è una interessante rassegna di iniziative di aggiornamento in tema di fibrosi cistica. Ma è soprattutto un momento di semina di buone intenzioni, che passano attraverso le esperienze degli associati e le loro proposte di lavoro aggregato, sia per migliorare l'impegno assistenziale verso le persone malate sia per progettare strategie di ricerca. La progettualità della Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica farà tesoro anche delle indicazioni che verranno da guesto incontro. Il Congresso prevede anche una tavola rotonda in cui si confronteranno propositivamente Lega Italiana FC, Società Italiana FC e Fondazione Ricerca FC: queste sono le tre realtà che, a vario livello e sperabilmente non in chiave concorrenziale ma collaborativa, cercano di aggregare idee, intenti, uomini e risorse per un servizio comune alle persone coinvolte in questo problema di salute.

Il programma del congresso è vasto e molto articolato. Ne diamo una visione sintetica per informare i nostri lettori sul modo con cui si stanno muovendo gli operatori attivi in questo campo. La prima giornata sarà dedicata ad un incontro dei ricercatori di base FC, che si cimenteranno su due temi: aspetti emergenti della



ricerca microbiologica e verso una terapia con cellule staminali. Parallelamente si svolgeranno alcuni corsi brevi : per fisioterapisti sul laboratorio di fisiopatologia respiratoria; per infermieri e dietisti su gastroenterologia CF; per consulenti genetici e laboratoristi della diagnostica genetica su consulenza genetica CF.

La seconda giornata vedrà un incontro informativo, su temi comuni, con la Società Italiana di Gastroenterologia Pediatrica (SIGENP), un simposio sugli antibiotici per aerosol, una serie di sessioni parallele in cui si riuniranno separatamente le diverse categorie, ciascuna impegnata con progetti ed esperienze su aspetti operativi della loro atti-

vità professionale FC: infermieri, fisioterapisti, genetisti molecolari, psicologi, assistenti sociali, microbiologi, tecnici di laboratorio.

La terza giornata sarà dedicata ad un confronto su tematiche comuni tra operatori attivi nel campo CF e pediatri pneumologi organizzati nella Società Italiana Malattie Respiratorie Infantili (SIMRI). Seguirà un simposio sul tema della relazione genotipo e fenotipo nella fibrosi cistica e due incontri operativi su due progetti multicentrici in corso di realizzazione: telemonitoraggio a distanza del paziente FC, insulina nel malato FC con intolleranza al glucosio.

Strumenti e metodi epidemiologici per la descrizione, l'inferenza, la valutazione e la decisione. Il Registro Italiano dei pazienti con Fibrosi Cistica: strumento didattico, opportunità culturale e occasione organizzativa.

Formazione

Verona, gennaio - dicembre 2006

2° PERCORSO FORMATIVO IN FIBROSI CISTICA

Diamo informazione di una consistente iniziativa formativa organizzata e finanziata completamente dalla Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica, in collaborazione con la Società Italiana Fibrosi Cistica

Il razionale del percorso

Il registro Italiano dei pazienti con fibrosi cistica (RIFC), come ogni altro registro di patologia, nasce fondamentalmente con l'obiettivo di riunire in un'unica "sede" (fisica e informatica) i dati salienti di tutti i soggetti affetti dalla patologia in questione. Sotto questo punto di vista di censimento e ordinamento dei dati dei pazienti, esso potrebbe essere considerato strumento e fine al tempo stesso. Non sfugge tuttavia come tale interpretazione del suo ruolo sarebbe alguanto riduttiva. E' immediato e ragionevole infatti tentare di estendere tale ruolo da database più o meno ricco di dati clinici e anagrafici, a occasione di conoscenza e di cultura, generatrice di riflessioni sulla storia naturale della FC, sui bisogni assistenziali emergenti, sui bisogni di ricerca, sulle opportunità organizzative.

E' pertanto ipotizzabile che, a partire da svariati quesiti di natura epidemiologica, ma anche diagnostica, terapeutica, assistenziale, si vada oltre il classico set di dati irrinunciabili, la cosiddetta anima del RIFC,



per giungere alla raccolta ragionata di una serie di dati finalizzati a rispondere a specifiche domande di ricerca (analogamente a quanto realizzato per il Registro europeo, al quale quello italiano ha deciso di partecipare).

Per realizzare questi obiettivi il RIFC non può essere delegato a compilatori scarsamente motivati e digiuni di conoscenze di natura statistica da un lato, e ad assemblatori lontani dai problemi clinici, dall'altro. Deve piuttosto nascere un gruppo di lavoro che venga direttamente coinvolto sia negli aspetti tecnici legati alla programmazione e al controllo di qualità, sia nell'i-

deazione di adeguati utilizzi dei dati del RIFC, dunque nella progettazione e conduzione di studi epidemiologici atti a rispondere ai quesiti di partenza. Solo in questo modo, nella creazione di un gruppo di persone appassionate e affezionate al RIFC si può sperare di farne uno strumento adeguato alla ricerca clinica e non solo debito informativo e incombenza da assolvere burocraticamente.

Per creare questo gruppo, motivato e competente, si è pensato di passare attraverso l'iniziativa formativa qui presentata, che nasce dalla collaborazione tra Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi cistica (FFC) e Società

Italiana Fibrosi Cistica (SIFC).

Il progetto formativo si rivolge a un nucleo di operatori attivi nei Centri e Servizi di Supporto FC italiani, che rappresentino in un prossimo futuro un punto di riferimento per il RIFC sia per l'attività di raccolta dei dati anagrafici e clinici dei malati di FC che per iniziative di ricerca clinica ed epidemiologica, di proposta ed applicazione di linee guida diagnostiche e terapeutiche.

Si prevede l'arruolamento di 28 professionisti, per lo più medici (anche se non obbligatoriamente).

Obiettivi specifici del percorso e risultati attesi

Al termine del percorso formativo si prevede di

- costituire un insieme permanente di persone competenti e motivate, coinvolgibili in studi epidemiologici o clinici policentrici, direttamente o indirettamente collegati al RIFC.
- assicurare presso ciascun centro la raccolta di dati completi e qualitativamente validi per il RIFC

Per saperne di più contattare la Fondazione FFC tel 045 807 3438 e-mai: fondazione.ricercafc@azosp.vr.it

Domande significative dal sito della ricerca CF



Crediamo di far cosa utile, almeno a una parte dei nostri lettori, riportando alcune delle domande recentemente pervenute al sito www.fibrosicisticaricerca.it , con relative risposte. Esse danno una idea, in qualche misura, dei problemi che le persone coinvolte si pongono e vivono nella gestione del loro rapporto con questa patologia. Suggeriamo di consultare nel sito la sezione "Domande e Risposte".

Parlare della malattia al proprio figlio

Ho un figlio di 14 anni malato di fibrosi cistica. Fino ad ora non si è ancora posto domande particolari ma non so fino a quando. Sono un po' preoccupato di questo e non vorrei sbagliare in qualcosa. Quale può essere il modo giusto e la spiegazione più opportuna? Tra l'altro, ritengo che certe pubblicazioni, con brevi spiegazioni della malattia, siano molte volte un po' esagerate: bisognerebbe sapere che ragazzini che le possono leggere si trovino a confrontarsi, senza essere preparati, con realtà molto crude, quali, ad esempio, la durata di vita. E' come trasmettere loro che non hanno alternativa. Non mi piace affatto vedere queste informazioni su riviste correnti che leggono tutti, tipo

Maurizio

Il problema della comunicazione ad un ragazzo in età pre- o adolescenziale sulla malattia da cui è affetto, o più genericamente sulle sue condizioni cliniche, è quanto mai complesso e non può avere una sola risposta di comportamento. Vi è però unanimità di consenso sulla

Panorama, e non riviste mediche specializzate.

necessità che i ragazzi, secondo molti anche i bambini, affetti da malattie croniche o importanti siano informati al meglio su quanto sta loro accadendo, al fine di ottenere la loro collaborazione per la terapia necessaria e nel contempo di contenere l'ansia legata al "non sapere, non capire".

Attualmente la possibilità di accedere attraverso Internet ad informazioni su ogni patologia, espone i ragazzi al rischio di conoscere tutto sulla malattia che li riguarda, comprese le sue complicanze, anche le più rare e drammatiche, che molto probabilmente non si verificheranno.

Il problema si pone dunque non tanto su informare o no, ma piuttosto su come e quando fornire le informazioni e a chi spetta questa responsaibilità. La scelta ottimale sarebbe quella di fornire le informazioni lungo il decorso della malattia, a partire anche dai primi anni di vita, rispondendo con chiarezza alle domande che i bambini pongono e che spesso imbarazzano gli adulti ai quali si rivolgono: "perchè solo io devo fare la fisioterapia, quando smetterò, perchè devo fare gli esami e prendere sempre gli enzimi, quando guarirò?".

Soprattutto per i genitori, coinvolti emotivamente, può essere estremamente difficile dare risposte, ma comunque non si dovrebbe sfuggire a queste domande. Si può invece chiedere la collaborazione di qualche figura professionale del Centro presso il quale è seguito il ragazzo, con la quale il paziente ha un buon rapporto (il pediatra, la fisioterapista, la psicologa) per non lasciar cadere il discorso.

In questo modo le risposte saranno corrette, ben calibrate sulla patologia in atto in quella fase della malattia, senza esagerazioni; nei mesi ed anni successivi le informazioni potranno essere aggiornate all'evoluzione della malattia stessa e alle esigenze di "sapere" dei ragazzi, che crescendo vorranno "conoscere" meglio e di più.

Se non vi è stato questo iter di comunicazione graduale e mirato, e se il ragazzo è ormai adolescente, potrebbe essere opportuno stimolare un dialogo di comunicazione partendo da spiegazioni sulla terapia o sulla necessità di esami particolari.

Non solo per la fibrosi cistica, ma per qualsivoglia malattia importante o cronica, il paziente deve essere informato non tanto genericamente su di essa, ma specificamente sulle proprie condizioni cliniche, sulle possibilità di cura attuali, ma soprattutto sulla possibilità che nuovi programmi terapeutici e nuovi farmaci possano a breve-medio termine migliorare la loro qualità di vita, in attesa di soluzioni terapeutiche più efficaci. In questo processo di comunicazione con il paziente, bambino, ragazzo, adulto che sia, che si svolge lungo tutto il decorso della vita e quindi della malattia, è vincente l'alleanza tra equipe terapeutica e famiglia: ciascuno con le proprie competenze, il coinvolgimento affettivo, la disponibilità all'ascolto possono favorire un buon rapporto di relazione che sta alla base dell'atteggiamento di fiduciosa collaborazione indispensabile perchè paziente e famiglia possano affrontare la malattia, il programma terapeutico spesso pesante e la comparsa di qualche complicanza. Questo dialogo offre inoltre l'opportunità di discutere e offrire spiegazioni anche su quelle informazioni, spesso drammatiche, che possono giungere a famiglia e paziente attraverso i vari mezzi di comunicazione.

Quanto più un paziente è informato e sa di poter contare su un sereno dialogo, tanto meno sarà turbato e disorientato da notizie fornite da giornalisti solo genericamente informati e qualche volta poco sensibili.

Prof. Annamaria Giunta Consulente Medico-Scientifico Associazione Lombarda Fibrosi Cistica, già Direttrice del Centro Fibrosi Cistica di Milano

E' etico mettere al mondo un figlio portatore sano di FC?

Sapendo che uno dei due coniugi è portatore sano di FC, è eticamente corretto mettere al mondo dei figli al 50% potenziali portatori sani?

Siriana

In un certo contesto storico e ideologico i genetisti hanno sviluppato l' "eugenetica": ovvero la genetica a fini di bene. Solo che il bene era quello dettato dall'ideologia imperante, che voleva creare il mito della razza perfetta, dove i portatori di handicap di varia natura non dovevano esistere, così come le razze inferiori dovevano essere sottomesse alla razza perfetta. Il discorso quindi di quale bene debbano perseguire la genetica e le conoscenze che la genetica mette a disposizione della popolazione, di quale tolleranza sia opportuna nei confronti di chi è "diverso" per una piccolissima frazione di DNA, porterebbe molto lontano. Del resto i test genetici oggi sono in grado di identificare non solo se il gene CFTR è mutato, ma anche una serie non piccola di fattori potenzialmente contrari ad una vita lunga e felice, come la predisposizione ad alcuni tipi di tumore o alle malattie cardiovascolari e così via. Ma sarebbe molto pericoloso coltivare l'illusione onnipotente di far nascere solo l'individuo "perfetto", ci riporterebbe al mito inconsistente della razza (o specie) perfetta, che non esiste.

Se c'è qualcosa che la nuova genetica insegna è l'infinita variabilità individuale del nostro DNA. All'interno di questa variabilità, alcune mutazioni sono state nel corso della storia della specie umana altamente favorevoli, altre sfavorevoli. Il significato di quelle sfavorevoli ci sfugge se le valutiamo all'epoca d'oggi, nel contingente. Sappiamo solo che sono frequenti: ognuno di noi è portatore di almeno un paio di mutazioni geneti-che "recessive" sfavorevoli (1). Esse non daranno mai problemi e non comporteranno il rischio di figli malati, a meno che il nostro/a partner non sia anch'egli portatore della stessa mutazione. Oggi sappiamo che alcune di queste mutazioni sfavorevoli non erano tali in passato. Per spiegare la notevole diffusione delle mutazioni del gene CFTR nelle popolazioni di pelle bianca vi è la teoria del "vantaggio del portatore": si pensa che il portatore di una mutazione CFTR abbia avuto, almeno in tempi remoti, un vantaggio in termini di salute sugli altri individui non portatori, quale potrebbe essere la resistenza a qualche malattia cui invece il resto della popolazione era suscettibile.

La teoria del vantaggio del portatore si è dimostrata perfettamente vera per esempio per un'altra malattia genetica, che si trasmette da due portatori sani come la FC. Si tratta della talassemia (chiamata anche microcitemia o anemia mediterranea). Il portatore di talassemia non era in passato (e non è neanche oggi) suscettibile alla malaria: questo ha fatto sì che in regioni del Mediterraneo, paludose e infestate dalle zanzare capaci di trasmettere la malaria, fosse un vantaggio essere portatori di microcitemia, perché non c'era il rischio di prendere la malaria e si sopravviveva quando molti altri morivano. La conseguenza in termini genetici di questo vantaggio è che oggi in alcune zone della Sardegna vi è un portatore di microcitemia ogni 10-15 persone.

Però oggi la malaria è malattia curabile e guaribile, ed essere portatori di microcitemia non dà più vantaggi, anzi implica il rischio di avere un figlio malato di una grave malattia, se il/la partner è un portatore, esattamente come succede nella fibrosi cistica.

Nel caso della fibrosi cistica l'ipotesi è che il portatore FC sia resistente al colera o al tifo, malattie che in passato hanno scatenato fra numerose popolazioni epidemie gravissime.

Questa ipotesi aveva avuto finora alcune evidenze in laboratorio (2), ma non conferme attraverso studi sull'uomo. Molto recentemente però, una ricerca condotta in una popolazione indonesiana (divisa un due gruppi, portatori FC e non portatori), in un'area in cui il tifo è "endemico" (=presente abitualmente in quella regione), è stato dimostrato che effettivamente i portatori FC hanno un rischio di contrarre il tifo molto più basso dei non portatori (3).

In conclusione, non potendo fornire una risposta sul significato per la specie umana di alcune mutazioni genetiche, restringiamo il problema al singolo individuo e cerchiamo di rispondere a quello che potrebbe essere un altro aspetto della domanda, vale a dire il chiedersi se sia "bene" o "male" per un figlio nascere portatore di una mutazione CFTR.

Qui possono valere due semplici osservazioni, legate al fatto che chi nasce oggi portatore del gene CFTR avrà vent'anni e penserà a metter su famiglia e ad avere figli nel 2025-30 circa.

E' verosimile che a quell'epoca

1) la fibrosi cistica sarà una malattia guaribile o comunque tale da non accorciare la vita

- 2) i progressi della tecnologia, l'aumento delle conoscenze e dei servizi di diagnostica e di consulenza genetica avranno reso una realtà la diffusione del test genetico per il portatore nell'ambito della popolazione generale. Le mutazioni e le varianti del gene CFTR, patologiche o innocenti, saranno più conosciute e se il portatore avesse come partner un/una portatrice potrà valutare una serie di "scelte" riproduttive (diagnosi prenatale, diagnosi genetica preimpianto ecc.ecc.) probabilmente ancora più diffuse di oggi.
- 1) Harper PS. "Practical Genetic Counseling",
- Butterworth LtD, Third Edition 199, pag 31

 2) Pier GB et al. "Salmonella typhi uses CFTR to enter intestinal epithelial cells". Nature 1998; 393:79-82

 3) Van de Vosse E. et al. "Susceptibility to typhoid
- fever is associated with a polymorphism in the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR)". Hum Genet 2005; 3:13. PMID: 16078047

Dr Graziella Borgo

Quando uno dei genitori di un paziente FC ha una mutazione sconosciuta

Ho tre figli. Il piu' piccolo oggi undicenne malato di fc. Abbiamo fatto il test del sudore e dallo studio delle mutazioni e' venuta fuori solo la mia R1066H/UK mentre quella di mio marito non sono riusciti a leggerla. La mia stessa mutazione l'hanno ereditata sia i miei due figli piu' grandi sia i miei cugini (figli della sorella di mia madre). Gli esami sono stati fatti nel 95 ma da allora non ho piu' avuto notizie se la mutazione di mio marito e' stata letta oppure se devo fargli fare un nuovo esame... ha anche lui due nipoti di 23 e 28 anni e vorremmo sapere se sono portatori o no... vorrei anche se possibile qualche notizia su questa mutazione...

silvia

Dal '95 ad oggi sono stati fatti notevoli progressi tecnici nel campo dell'identificazione delle mutazioni del gene CFTR e una mutazione non identificata a quell'epoca potrebbe essere correntemente identificata oggi; bisogna però esporre la richiesta di sapere il risultato dell'analisi genetica ai curanti del Centro presso cui è seguito il bambino o al laboratorio che ha eseguito in passato l'analisi (questo dipende da come è organizzata la collaborazione fra Centro e Laboratorio).

Potrebbe esserci l'informazione di un risultato già ottenuto ma non comunicato, oppure potrebbe essere necessario ripetere il prelievo di sangue perché l'indagine genetica venga realizzata adesso con le nuove tecniche disponibili.

www.fibrosicisticaricerca.it

L'identificazione della mutazione finora sconosciuta permetterebbe ai parenti appartenenti a quel ramo familiare (in questo caso il ramo paterno) di sapere se sono o non sono portatori e questo è molto importante se i parenti hanno un'età (come in questo caso) in cui si pensa di farsi una famiglia e avere dei figli. Quindi la richiesta dell'indagine è quanto mai opportuna e il suggerimento è di farla senza aspettare ulteriormente. Per quanto riguarda la mutazione R1066H, una mutazione "missenso", che porta alla sostituzione dell'ami-

noacido arginina al posto di istidina nella posizione 1066 della proteina, si può affermare che è una mutazione classificata come "lieve"(1). Le mutazioni lievi sono quelle che permettono la sintesi di una proteina CFTR parzialmente funzionante e consentono in genere una certa funzionalità del pancreas: il malato che ha anche una sola mutazione lieve nel proprio genotipo (indipendentemente da quale e di che tipo sia l'altra mutazione) in genere presenta sufficienza pancreatica, per cui non deve prendere estratti pancreatici per digerire e assimilare i cibi.

Si può vedere su questo argomento il documento "Mutazioni e decorso della fibrosi cistica" nella sezione Documenti informativi di questo sito.

http://genet.sickkids.on.ca

Dr. Graziella Borgo

La tosse è un "bene" o no?

Vorrei porVi una domanda, che magari può sembrar banale, ma per me è un vero problema. Ho un figlio di 6 anni affetto da FC (si conosce solo una mutazione da parte della mamma, la N1303K). Pur avendo una situazione pressochè normale, circa le manifestazioni polmonari della malattia, ad ogni risveglio mattutino, mio figlio tossisce, per il "ristagno" di catarro notturno; poi via via durante la giornata si stabilizza. A parte i periodi invernali, con maggior frequenza di visite presso il Centro Regionale, a me sorge un dubbio: se sia normale tossire per questi bambini (e credo di si), ma ho paura che questo ristagno "notturno" quotidiano, possa inde-bolire il tessuto dei bronchi e polmoni.

Simone

La tosse è un sintomo di qualche problema presente nelle vie aeree, dalla gola fino a diramazioni bronchiali più periferiche. Essa rappresenta originariamente un riflesso di difesa messo in atto dall'apparato respiratorio per rimuovere qualcosa che lo disturba. Può trattarsi di un corpo estraneo (la tosse che compare quando "va per traverso" del cibo) oppure di particelle irritative inalate (es. la povere o alcuni gas irritanti), oppure secrezioni catarrali in eccesso che tendono a ristagnare nelle vie aeree.

È un tipico riflesso mediato da vie nervose: sulle mucose delle vie aeree vi sono dei minuscoli organuli detti "recettori della tosse" collegati con nervi che trasmettono l'informazione ai centri nervosi che, a loro volta, provvedono ad emanare un ordine ai muscoli respiratori perché mettano in atto il meccanismo della tosse (inspirazione profonda, seguita da chiusura della glottide, la fessura delle corde vocali, contrazione dei muscoli espiratori, toracici ed addominali, e quindi da improvvisa apertura della glottide con espulsione di aria ad alta velocità.

www.fibrosicisticaricerca

Il riflesso può sortire effetto o meno e può ripetersi e manifestarsi anche per tempi lunghi quando persiste la causa che tende a scatenarlo. E' il caso della tosse che si ha quando c'è una infezione (da virus o batteri) e quindi infiammazione delle vie aeree: l'infiammazione libera sostanze che vanno ad eccitare i recettori della tosse, come ad esempio nella laringo-tracheite, nella bronchite e nella broncopolmonite.

Nell'asma si ha tosse perché i bronchi, per reazione allergica o per altra ragione, sono infiammati e tenderebbero, attraverso il riflesso della tosse, ad eliminare

la causa che li infiamma.

Naturalmente la tosse da sola non sempre è in grado di rimuoverne la causa. Nelle situazioni di "ristagno catarrale" nelle vie aeree la tosse è il più importante meccanismo di difesa, in quanto tende a mantenere l'albero respiratorio deterso da secrezioni e batteri. Essa è tanto importante che si tende ad incoraggiarla e a potenziarla, anche con speciali tecniche, in queste situazioni: essa è forse l'aspetto più importante e centrale di tutte le tecniche di fisioterapia respiratoria drenante messe in atto per le persone con fibrosi cistica ma anche per persone con altri problemi di secrezioni bronchiali in eccesso, a qualsiasi età.

Nella fibrosi cistica si educano i bambini fin da piccolissimi a non rimuovere la tosse ma a facilitarla (è un riflesso che può essere provocato o potenziato con la

volontà).

Quindi il problema non è se la tosse sia un bene o un male: si può dire che se vi sono fatti irritativi, infiammatori o di ristagno di secrezioni nelle vie aeree essa è bene che vi sia e che sia incoraggiata e potenziata. Ci sono bambini con fibrosi cistica che non hanno tosse o che hanno periodi senza tosse: questo avviene quando non vi sono rilevanti problemi nelle vie aeree. Se questa è presente vuol dire che vi sono condizioni infiammatorie e catarrali cui bisogna porre attenzione. Se prima non c'era tosse e questa compare significa che qualcosa di nuovo sta disturbando le mucose respiratorie. Se questa c'è abitualmente perché c'è una situazione di infiammazione bronchiale cronica, anche se lieve, ed un bel giorno aumenta e compare nelle ore in cui abitualmente non c'è (come quelle notturne) questo può significare che si ha una esacerbazione infettiva, che richiede consultazione con il medico.

I bambini, ma anche gli adulti, possono avere un prevalente manifestarsi della tosse al mattino al risveglio. Questo avviene perché l'immobilità nel sonno della notte, accompagnata ad una diminuita vivacità del riflesso della tosse nel sonno, tende a far ristagnare di notte le secrezioni bronchiali: al risveglio si risveglia anche il riflesso tussigeno ed è questo il momento più efficace per detergere le vie aeree intorpidite dal sonno e per stimolare il bambino a facilitare la tosse con profonde inspirazioni e colpi energici a pieni polmoni, possibilmente cercando di espellere le secrezioni. Così, il possibile "ristagno notturno" di catarro viene deterso al risveglio in tempo utile per controllarne i possibili danni ai tessuti. Ma se un bambino ha un'infezione/infiammazione bronchiale protratta, momenti della giornata saranno utili per liberare con la tosse le vie aeree, ricordando che il movimento, lo sforzo, il gioco attivo, lo sport (con l'ausilio anche di una benefica tosse) sono preziosissime risorse per collaborare a tenere pervie le vie aeree.

Influenza: vaccinare o non vaccinare?

Come sempre è un vero dilemma, con queste vaccinazioni. Una persona malata di fc dovrebbe in ogni caso farlo?

Le infezioni da virus respiratori nei pazienti con fibrosi cistica hanno in genere un certo effetto di deterioramento sulla funzione polmonare e si ritiene che esse, ed in particolare quelle da virus influenzale, siano capaci di aprire la strada ad infezioni batteriche. Per questa ragione la vaccinazione antinfluenzale (che peraltro proteggerebbe solo contro l'infezione da virus influenzale e non contro altri virus respiratori) è comunemente raccomandata nei pazienti con fibrosi cistica di oltre 6 mesi di età(1).

Va detto innanzitutto che appare assodato che una tale vaccinazione è ben tollerata, salvo modestissimi e transitori effetti collaterali in alcuni casi, e che l'effetto immunogeno del vaccino, cioè la sua capacità di far produrre anticorpi specifici nell'organismo del soggetto trattato, è elevato con qualsiasi tipo di vaccino impiegato(2). Non vi è invece ancora una definitiva evidenza sulla sua reale efficacia protettiva contro l'infezione, specialmente nell'età pediatrica: mancano sostanzialmente studi controllati, basati cioè sul confronto tra soggetti trattati con vaccino e soggetti trattati con

placebo(3, 4).

Delle vaccinazioni in fibrosi cistica si è recentemente occupato un gruppo di lavoro nell'ambito della Società Europea Fibrosi Cistica, composto da clinici di diversi centri europei ma anche microbiologi ed immunologi(5). Questi studiosi riportano una serie di ricerche che stressano l'impatto dell'influenza sull'ospedalizzazione e sulle esacerbazioni polmonari nei bambini CF e la raccomandazione a vaccinare dopo i 6 mesi, pur in mancanza di sicura dimostrazione dell'efficacia preventiva. Questa del resto è la tendenza oggi prevalente per i malati di fibrosi cistica e per tutte le persone con malattie croniche che interessano l'apparato respiratorio. Sul come vaccinare non vi è uno schema uniformemen-

te accettato ma quello più impiegato è il seguente: nei bambini tra 6 e 35 mesi iniziare con due mezze dosi con intervallo di un mese tra le due; nei bambini tra 3 e 8 anni che ricevono il vaccino per la prima volta due dosi separate da almeno 4 settimane; negli anni successivi, in autunno, una dose singola di richiamo ogni anno, come negli adulti.

1. Marshall BC, Henshaw C, Evans DA, et al. Influenza vaccination coverage level at a cystic fibrosis center. Pediatrics. 2002;109:E80-0

2. Schaad UB, Buhlmann U, Burger R, et al. Comparison of immunogenicity and safety of a virosome influenza vaccine with those of a subunit vaccine in pae-diatric patients with cystic fibrosis. Antimicrob Agents Chemother. 2000;44:1163-1167

3. Tan A, Balla P, Smith R. Vaccines for preventing influenza in people with cystic fibrosis. Cochrane

Database Syst Rev. 2000;(2)CD001753 4. Van der Wouden JC, Buevin HJ, Poole P. Preventing influenza: an overview of systematic reviews. Respir Med 2005, Aug 18 (Epub)

5. Malfroot A, Adam G, Ciofu O, et al. Immunisation in the current management of cystic fibrosis patients. J Cyst Fibros. 2005;4:77-87

Sinusite in fibrosi cistica

Buon giorno, vorrei avere notizie relative a "terapie" se non curative almeno di sollievo per sinusite cronica. Il referto della Tc dei seni paranasali, nel mio caso, dice: Materiale flogistico-polipoide occupa pressochè total-mente i seni frontali ed i seni mascellari di entrambi i lati, impegnando lo hiatus semilunare. Ipertrofia della mucosa in corrispondenza delle cellule etmoidali e dei seni sfenoidali.

Raffaele

Claudia

Tutti (o quasi) i pazienti affetti da fibrosi cistica soffrono di sinusite cronica. Ciò è dovuto a molte cause che, talvolta da sole altre volte sommandosi, conducono a questa condizione patologica. L'aumentata viscosità delle secrezioni nasali, l'allergia, i fattori immunitari locali, il reflusso gastro esofageo, alcune condizioni anatomiche del setto nasale e dei seni paranasali sono, oltre all'infezione cronica, alcune di queste cause, sulle quali è possibile di volta in volta agire anche da un punto di vista terapeutico per migliorare la situazione clinica. Situazione clinica che non sempre è caratterizzata da una sintomatologia: nella maggio-ranza dei casi la sinusite cronica nella FC non si accompagna ad alcun segno particolare; altre volte invece è presente una cefalea, soprattutto al mattino, dolore facciale, scatenato dalla pressione digitale, secrezione nasali che si dirigono fastidiosamente in gola (rinorrea posteriore) determinando o innescando attacchi di tosse. Certamente dal coinvolgimento del naso e dei seni paranasali dipende la scarsa risonanza della voce di buona parte delle persone con FC.

La strategia terapeutica di base consiste nell'evitare l'aggravamento e le riacutizzazioni di un processo cronico. Quindi, fin da piccoli è bene abituarsi ad una accurata igiene nasale: allontanare con lavaggi nasali, abbondanti e frequenti (vere e proprie irrigazioni con peretta o siringa, ndr) le secrezioni è una delle cose più importanti che si possano fare. Questa procedura migliora il trasporto mucociliare (ovvero la detersione naturale che le cellule delle vie aeree effettuano normalmente) ma soprattutto, nei pazienti dove questo processo è rallentato o assente, evitando il ristagno, rende le fosse nasali meno suscettibili alle infezioni batteriche.

Quando però compaiono dei segni clinici, allora la terapia antibiotica mirata diventa il momento fondamentale del trattamento: sulla indicazione di un esame colturale effettuato dopo tampone nasale o sinusale verrà stabilita la terapia più idonea. Terapia mai troppo breve ma piuttosto prolungata, proprio per la difficoltà dei farmaci a raggiungere le anfrattuosità dei seni paranasali (un osso che prende il nome di "labirinto" etmoidale rende l'idea della complessità anatomica di questa zona del nostro organismo). Naturalmente, per stabilire la terapia più idonea, è importante effettuare alcune indagini specialistiche.

L'otorinolaringoiatra effettua molto spesso una fibroscopia nasale, esame ambulatoriale che, se condotto con cautela, non risulta molto fastidioso per il paziente, per stabilire la presenza o meno di polipi nasali o altre alterazioni che possono indurre a richiedere poi ulteriori esami diagnostici. Tra questi, la TC (o TAC) del massiccio facciale assume una importanza rilevante soprattutto per decidere se e quando intervenire eventualmente chirurgicamente.

In alcuni casi selezionati oggi l'otorinolaringoiatra può consigliare ed effettuare degli interventi in FESS (Functional endoscopic Sinus Surgery, ovvero una chirurgia funzionale endoscopica dei seni paranasali), volti a drenare i seni paranasali, asportare i polipi nasali e trattare complicanze rare ma possibili, come la formazione di "mucoceli" (raccolte saccate di muco denso), che a volte, con la loro crescita lenta, chiudono progressivamente lo spazio respiratorio. Queste rare complicanze vanno identificate il più precocemente possibile in modo da poterle trattare con la minore invasività chirurgica possibile. Nel caso descritto nella domanda, l'analisi della TC, che parrebbe suggerire un trattamento possibile in FESS, dovrebbe essere completata da una fibroscopia nasale, per poi decidere con

l'equipe dei curanti che seguono il caso, sulla base anche dell'insieme della situazione clinica generale, il trattamento migliore. La gestione della sinusite nella fibrosi cistica è infatti un problema importante che va affrontato da un "team" di lavoro (pediatra, otorinolaringoiatra, pneumologo, fisioterapista respiratorio). In questo modo un corretto approccio terapeutico medico potrà contribuire ad un mantenimento delle migliori condizioni possibili minimizzando le riacutizzazioni e la necessità del ricorso alla terapia chirurgica.

Bibliografia

- 1. Gysin C., Alothman GA, Papsin BC Sinonasal disease in cystic fibrosis:clinical characteristic, diagnosis and management . Pediatr Pulmonol 2000; 30: 481-9.
- 2. Eggesbo HB, Sovik S, DolviK S et Al. CT characterization of inflammatory paranasal sinus disease in cystic fibrosis. Acta Radiol 2002;43(1):21-8
- 3. Rowe-Jones JM, Mackay IS. Endoscopic sinus surgery in the treatment of cystic fibrosis with nasal polyposis. Laryngoscope 1996;106:1540-44

Dr Maurizio Di Cicco, Clinica Otorinolaringoiatrica. Università di Milano Consulente ORL Centro Fibrosi Cistica Milano



ALCUNI EVENTI DELLA TERZA SETTIMANA DELLA RICERCA ITALIANA FC

SMS 2005



Tot. 44.068

Un grazie particolare agli efficienti e ideali compagni d'avventura:

- Alessandra Tomaselli di Vodafone
- · Deborah Cocco di Wind
- Stefano Tipaldi di Tim

L'SMS più "carino"?

È stato inviato da uno studente veronese durante uno degli incontri con le scuole superiori durante i quali la testimonianza di Claudia o di Marcia diventava catalizzante. Il testo? "Voglio il numero della trentenne!".

Vittoria (RG)

INCONTRO DI CALCIO Vittoria-Gallipoli , campionato di serie C : partita speciale.

Le due squadre e la terna arbitrale entrano in campo con le magliette con lo slogan "Segnamo insieme il goal vincente per battere la Fibrosi Cistica".

Tra gli striscioni ce n'è uno "Fibrosi Cistica una partita... da vincere" scritto dai tifosi UV93. Tanti SMS inviati dai circa 1200 spettatori presenti alla partita.

Tutto questo organizzato in una calda giornata siciliana a Vittoria (Ragusa) da un vulcanico

Salvatore che ha mobilitato pure tre emittenti televisive e quattro quotidiani: e pensare che

Salvatore ci aveva telefonato dicendo "ho una bambina con la fibrosi cistica, vorrei far qualcosa per la ricerca, ma sono solo ..". BRAVO SALVATORE ed un grazie particolare ad Angelo Dezio, Presidente della Federazione Calcio di Vittoria, che gli ha dato "man forte"!

Palermo

L'Associazione Siciliana Fibrosi Cistica ha appena adottato un nuovo grande progetto di ricerca di 40.000 €.

Le iniziative promosse per la settimana della ricerca sono state



tante e varie: banchetti in alcuni Centri Commerciali "Migliore" ed in alcune piazze di Palermo, lo spettacolo "E' tempo di sorrisi" al cineteatro "Savio" sempre di Palermo. Sono già in programma altri eventi . Viene proprio da ringraziare questi generosi siciliani!

Molfetta (BA)

Tina e Francesca ce l'hanno fatta!: Il 6 novembre al Ristorante "Stop over" di Molfetta sono riuscite ad organizzare un pranzo di benefi-



Tina, al centro, e Francesca alla sua dx assieme ai collaboratori del Pranzo di Beneficenza a Molfetta.



Lo striscione dei tifosi UV93: W il tifo intelligente e... generoso!



23 ottobre 2005 Vittoria - Gallipoli campionato di serie C L'arbitro Sig. Vuoto, al centro, dà inizio alla "fruttuosa" partita.

cenza con tanto di cantante e super ballerini. Anche la piccola Molfetta ha avuto il grande evento e la possibilità di conoscere la Fibrosi cistica grazie anche ai due banchetti informativi e vendita oggetti nella Piazza principale.

Bravissime ragazze: siete sulla buona strada per vincere le mitiche Donne della Bottega *di* Montebelluna!

I Taxi speciali

I passeggeri che hanno usato i taxi di Milano, Torino, Genova, Roma e Napoli nel periodo dal 10 al 30 ottobre hanno avuto la possibilità di vedere lo spot di Guido Bagatta sullo schermo della MICE TV (la prima televisione dedicata ai passeggeri dei taxi). Siamo sicuri che il bravo Bagatta è stato convincente a far inviare l'SMS per la ricerca! Grazie a Tedoforo s.r.l. per avere dato alla Fondazione questa possibile fonte di finanziamento.



L'Aquila





29 - 30 ottobre In Piazza Duomo de L'Aquila primo banchetto per la ricerca sulla fibrosi cistica. Un caloroso"Ben Venuti tra noi" ai coniugi Federica Venditti e Andrea Cicolani .

Pescara



Pescara, 23 ottobre 2005.

Banchetto del Gruppo di Sostegno FFC "Sorelle MASCIOLI". Da sx Patrizia, Romina, Stefania e Ida, responsabile del gruppo, con il neomarito e seduto Kai Luft.

Al giovane Gruppo vanno gli auguri e l'urlo "Forza" di tutta la Redazione del Notiziario della Fondazione.

Latina

Arte, mercatino, scuole in convegno, Jazz, la magia della Taranta : tutto e di più nella settimana della ricerca a Fondi e Latina

Ben 41 artisti della Provincia di Latina e Roma hanno donato la loro arte per la ricerca. Quasi tutte le opere, esposte nel magnifico Castello Caetani di Fondi, sono state vendute.

La sezione dell'AVIS Giovani di Fondi il 23 ottobre era in piazza gestire Unità d'Italia a "Mercatino della ricerca". Tra gli spettacoli di questa intensissima settimana ottobrina organizzata da Adriana De Santis, l'impreresponsabile vedibile della Delegazione della Fondazione FC di Latina che "una ne pensa e 100 ne fa", ricordiamo "La magia della

Taranta" con un Ambrogio Sparagna entusiasmante e con l'anteprima di alcuni video relativi alla Notte della Taranta realizzati dal giovane regista Paolo Pisanelli.

Molto apprezzato dal pubblico e dalla critica il concerto del Trilogy Trio, tre giovani musicisti di Latina da un roseo futuro, che hanno chiuso in bellezza la settimana della ricerca.

Sull'evento scuole si rimanda a pag. 8.

E da Roma arriva anche una tenera poesia per i nostri ricercatori, ovviamente in romanaccio,

scritta da Gabriella Mastrobattista e letta in anteprima dall'artista Nino Canale al Convegno sulla Ricerca per le scuole tenutosi all'Auditorium S. Domenico di Fondi il 29 ottobre.



L'invito alla mostra-vendita delle opere dei 41 artisti della provincia di Roma e Latina.

'A RICERCA

Ce stà tanta umanità che ce crede e nun smette de sperà

Che... nell'occhi tui se perde... pe' potesse ritrova'

e.. tu cerchi, sperimenti, nun ce dormi... nun t'arrenni prima o poi tutto st'affanno, sta fiammella che tu accenni 'na fiammata la farà e ner monno 'a ricerca finalmente avanzerà

Tu che sei ricercatore..ch'hai 'mpegnato l'esistenza nun te deve abbate mai, perché noi te sostenemo ar tuo fianco combattemo pe' la vita 'sta battaja e scotemo le coscienze perché 'n sia 'n foco de paja.

Noi chiedemo, raccojemo, e facennolo... vivemo nun c'abbandonate mai e.. 'a battaja la vincemo!

Gabriella Mastrobattista Roma, Ottobre 2005

La Collaboratrice della Fondazione "più Nonnina"



Abita a Latina nonna Elpidia la nostra collaboratrice più "giovanile" di 93 anni. Le sue sciarpe e berretti di lana coloratissimi hanno il fascino di altri tempi e sono richiestissimi.

Attenzione: produzione limitata.





Sparagna, a dx, e Pisanelli nella notte magica della Taranta con una parte del pubblico.

Romagna

In Romagna con il ballo si fa tutto! L'Associazione Romagnola Fibrosi cistica ha organizzato il "Terzo trofeo IO AMO LA VITA" per finanziare la ricerca. La Scuola di Ballo "Melody Dance 2000" ed i maestri Milva e Mauro Alessandrini di Villa Verucchio (RN) hanno dato oltre alla loro collaborazione, tanta competenza e divertimento.





Bologna

Il ciclamino della ricerca che i bolognesi hanno acquistato vicino a Piazza Maggiore nella settimana della ricerca ha fruttato 6.000 euro netti, che andranno a finanziare il progetto n.8/2003 che la Delegazione FFC di Bologna ha adottato.

La Delegazione di Bologna, la dotta, da poco ha anche un suo sito che vale la pena di visitare. Tra le tante notizie c'è anche l'angolo delle iniziative. A noi piace ricordare quella del mercatino dell'antiquariato-modernariato che si tiene dal 7 all'11 dicembre con un enorme successo.

Sito della Delegazione FFC di Bologna : digilander.iol.it/delegazione_ffc_bo



I ciclamini bolognesi con Morena, la prima a sx, responsabile della Delegazione FFC di BO, e con alcune sue collaboratrici

Vicenza e dintorni

Chi non conosce ancora la Delegazione FFC di Vicenza, o meglio Dario Antoniazzi ? Qualcuno non sa dell'annuale manifestazione Musica e Solidarietà ? Chi ignora l'esistenza di Moda e Solidarietà ? (Valentino - Marzotto sappiamo che vanno a rubare le modelle!) perfino Famiglia Cristiana si interessa agli eventi come fosse un miracolo della nota Madonna di Lourdes vicentina! No, non c'è trucco né miracolo: metti assieme alcuni vicentini e la bomba è fatta!

I protagonisti sono sempre loro: i giovani con la loro carica di fantasia, di voglia di divertirsi e di generosità.

Anche quest'anno i gruppi musicali sono stati bravissimi e le varie giurie hanno avuto compiti difficili, sempre più difficili! Abbiamo scelto solo alcuni momenti della applauditissima terza edizione delle due manifestazioni Moda e Musica: un riconoscimento

dovuto all'impegno di tanti ragazzi per finanziare il progetto di ricerca n. 3 /2005 di 30.000 euro.



Sfilata di moda nella manifestazione "Moda e Solidarietà"



La Banda del Genesio, al centro, vincitore assoluto di "Musica e Solidarietà" con (dalla sx): Carla Maria Soldà consigliere comunale di Valdagno, Federico Pelle direttore artistico, Giuliana Fontanella presidente Terza Commissione Regione Veneto, Andrea Orsini On. deputato membro della Commissione Cultura del Governo, Dario Antoniazzi assessore alla Cultura Comune di Chiampo e responsabile Delegazione FFC di Vicenza, Massimo Confente sindaco di Chiampo (VI)



"Rimbambou" premio originalità



"Doraemon" premio giuria popolare e premio miglior musica



"Prez con Penta" Premio miglior testo



"Venntordici MHZ" premio speciale della critica Giornale di Vicenza



Claudia Pretto e Matteo Macilotti i bravi presentatori di musica e solidarietà



Ballerini di Cornedo Vicentino

Marostica (VI)

700 MANI per la ricerca
Brillantissima iniziativa dell'artista-scultore Marco Chiurato con il supporto dell'Assessorato alla Cultura di Marostica. Il 30 settembre nella piazza degli Scacchi di Marostica 700 persone hanno lasciato l'impronta della loro mano con il loro nome su tavolette di argilla predisposte da Marco e da



L'artista Marco Chiurato sta creando un grande pannello con le mattonelle delle impronte delle mani dei numerosi donatori

un gruppo di suoi giovani amici. Le tavolette, una volta cotte, andranno a comporre un vasto pannello che verrà stabilmente affisso ad un muro del Centro storico di Marostica. Una testimonianza di alto valore simbolico, ma anche produttiva per i fondi raccolti per la ricerca (10 euro per tavoletta)

Verona

I mercatini





Piazza delle Erbe e la nota Via Mazzini sono i punti tradizionali dove i veronesi ed i turisti possono acquistare gadget per la ricerca.

Fiera cavalli

Grande collaborazione tra Verona Fiera e la Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica: Per la prima volta la Fondazione è presente alla prestigiosa fiera cavalli con un suo box informativo.



Davanti al box informativo della Fondazione riposano i cavallerizzi dopo... aver inviato l'SMS

Il Premio "Volto della Solidarietà 2005"

L'Associazione tra imprenditori e professionisti di Verona il 14 ottobre ha assegnato a Matteo Marzotto il premio "Volto della Solidarietà" 2005.

Giorgio Montresor, presidente della Ass.Im.P.,ha motivato così la scelta "Il premio gli è stato attribuito quale testimonial più accreditato e consigliere particolarmente attivo di una benemerita istituzione scientifica veronese:la Fondazione per la Ricerca sulla fibrosi Cistica. E' il riconoscimento ad un giovane imprenditore di successo che riesce a conciliare responsabilità e impegni professionali gravosi con un'attività di reperimento dei fondi necessari alla Fondazione per i suoi programmi di ricerca"

Matteo, molto commosso, ha ringraziato l'Ass.Im.P sia per il premio sia per la decisione dell'Associazione di adottare un progetto di ricerca della Fondazione.



Matteo Marzotto vincitore del Premio "Volto della Solidarietà" dell'Associazione Imprenditori e Professionisti di Verona

Cena di Gala a Villa Arvedi

Nella settecentesca Villa Arvedi di Grezzana (VR) l'11 novembre è stata organizzata una Cena di Gala per la ricerca. L'organizzazione perfetta di Susi Aldrighetti ha permesso ai presenti di trascorrere una piacevole serata con bella gente, buoni vini, dolce musica, in un salone da fiaba.







Alcuni momenti della Cena di Gala a Villa Arvedi

Lago di Garda-Bergamo

Il gruppo di Eleonora Crocè, la responsabile della Delegazione FFC Lago di Garda - Bergamo, anche durante il mese di ottobre è andato forte. E' aumentato di numero e di eventi. Infatti possiamo dire che "oltre alle piazze si sono occupati gli stadi"! Si, perché gli organizzatori della pubblicità agli SMS allo stadio di Bergamo (derby Atalanta-Albino Effe) e al Bentegodi di Verona (Chievo-Cagliari e Chievo-Empoli) sono stati loro.

Al successo "da stadio" si è aggiunto quello delle 11 piazze e parrocchie (Novate di Merate - LC, Villa d'Adda - BG, Carvico - BG, Suisio - BG, Cavalcaselle - VR, Colà di Lazise - VR, Castelnuovo del Garda - VR, Caprino Veronese - VR, Lugana di Sirmione - BS, Trescore Balneario (BG), Bergamo) dove la gente ha trovato non solo i ciclamini ma, molto richiesti, i lavori fatti

a mano da Eleonora e amiche.

Anche quest'anno sono state riproposte le due lotterie aziendali: una al Mollificio Lombardo di Carvico (BG) in collaborazione con il Sindacato interno e del personale e l'altra alle Caldaie Ravasio di Carvisio (BG) in collaborazione con la direzione aziendale e del personale.

Il motto di Eleonora e del gruppo è " si può fare di più" ... e dobbiamo dire che ci riescono veramente.



Artisti del pattinaggio all'inaugurazione della palestra di Trevignano. Il ricavato dell'evento è stato donato alla Fondazione.

Treviso - Montebelluna



Le "nostre" donne della "Bottega delle donne" avanzano "difendendo con tutti i mezzi la loro pole position nella raccolta dei fondi: finito di pagare un progetto di ricerca di 130.000 euro (2 anni) hanno adottato totalmente il progetto n. 15/2005 di 60.000 euro Alla loro Cena D'Autunno all'Asolo

Alla loro Cena D'Autunno all'Asolo Golf di Pederobba il 21 ottobre c'era tantissima gente e tanto divertimento.

I loro stupendi prodotti, tutti fatti a mano e pertanto "unici", sono andati a ruba come i biglietti della lotteria. L'intrattenimento era nella "magiche"mani di Guido Raimondi.

Trevignano (TV)

Il 5 ottobre al Centro sportivo di Trevignano è stata inaugurata una mega palestra.

Nell'occasione c'è stata una esibizione di pattinaggio artistico con offerta per finanziare i nostri progetti di ricerca.

Foto ricordo della nostra Bottega delle Donne

Adria (RO)



"Gli ultimi ciclamini rimasti dopo una vendita straordinaria: la gente di Adria ha risposto con entusiasmo nonostante la nebbia, la pioggia ed il freddo." ci scrive la nostra dottoressa Sara Pozzati che con i volontari della Croce Verde di Adria hanno allestito il banchetto in Piazza

Belluno

Le piazze di ben 18 paesi bellunesi si sono illuminate d'argento per il riflesso dei tanti pini argentati (picea argentata) in vendita per la ricerca. Bice, la responsabile della Delegazione FFC di Belluno, con i suoi volontari ha sfidato gelo, neve e...tramontana per raccogliere i fondi per finanziare il loro progetto di ricerca. E visti i risultati dobbiamo dire che ne valeva la pena!



La picea argentata che ha impreziosito la casa di tanti bellunesi

Trento

Anche quest'anno i trentini hanno risposto positivamente alle iniziative della rinnovata Associazione Trentina con gli infaticabili coniugi Pelz e loro collaboratori.

Vendita di fiori e gadget vari in Piazza Italia, e molta comunicazione e propaganda dell'SMS nelle 16 farmacie comunali, nei panifici lanes nei grandi Centri commerciali e nei muri di Trento.

Le TV locali hanno trasmesso ripetutamente lo spot radio con



Anche da Trento sono arrivati molti SMS e l'adozione di un progetto di ricerca.

Gazebo in Piazza Italia



Manifestazione di cori alpini a Belluno il 12 novembre 2005

Amadeus.

La festa non è finita: c'è il mercatino di Santa Lucia e quello di Natale.

Tutto servirà per finanziare il nuovo progetto di ricerca n. 11/2005 di 28.000 euro

Torino

Chi il 24 ottobre era al Teatro Baretti di Torino era felice. "E' stata una serata fantastica con un Federico Sirianni ed il suo gruppo





Locandina ed un attimo fuggente dell'intenso spettacolo del noto chansonnier Sirianni Federico

nel massimo della loro performance". Sirianni è un noto chansonnier del Club Luigi Tenco che riesce sempre a turbare (positivamente!) e a... richiamare gente (fatto importante visto che il ricavato della serata andava alla ricerca!) Se la SERATA IN MUSICA era l'evento principale della Delegazione FFC di Torino non sono mancati volontari per il banchetto di ciclamini, palloncini e gadget vari al Centro Commerciale Carrefour Moncalieri. Inoltre Gabriella. la responsabile della delegazione torinese, ha una capacità unica nel coinvolgere i suoi amici negozianti a "creare l'angolo per la ricerca" nel loro negozio.

Friuli Venezia Giulia

Anche Anna Zangrando, presidente dell'Associazione Fibrosi cistica del Friuli Venezia Giulia, ha mobilitato i suoi collaboratoi per distribuire manifesti e materiale informativo nei principali paesi e città (Pordenone, Spilimbergo, Udine, Trieste, Monfalcone, Palmanova, Maniaco, Castions di Zoppola, Zoppola, Amaro, Pasiano Pordenone e San Donà di Piave) Agli SMS pervenuti con la campagna informativa si sono aggiunti i ricavati di alcune iniziative: mercatini presso l'asilo "I Cipressi" Monfalcone e presso la Scuola Materna "G. Rodari" di San Donà di Piave, la cena sociale con castagnata organizzata a Castion di Zoppola con la collaborazione dell'Associazione "Castellana" ed il mercatino al Centro Commerciale "Le valli di Carnia" ad Amaro (UD).



Matteo Marzotto testimonial a tutto campo

Guido Bagatta testimonial spot TV

Amadeus testimonial spot radio

Un grazie di cuore

ai nostri fantastici testimonials

Marcia e Claudia testimonianze del vivere con la Fibrosi cistica

Gianluca testimonial obiettivo della ricerca



VOGLIAMO riservare un GRAZIE particolare a...

- Tutti coloro che hanno dedicato tempo, energie, denaro per la riuscita di questa settimana (mese) della ricerca
- Ricercatori
- Migliaia di vecchi e nuovi sostenitori (in sensibile aumento)
- 44.000 che hanno promosso e inviato l'SMS

Abitanti di Agordo (BL) Abitanti di Caviola (BL) Abitanti di Farra d'Alpago (BL) in particolare a Serena Abitanti di San Martino (BL) in particolare a Angelina Abitanti di Zoldo Alto (BL) in particolare a Lino Abitanti di Zoppè di Cadore (BL), in particolare a Rosanna Abitanti di San Tomaso Agordino Adami Patrizia - Verona Agostini Dott.ssa Vittoria - Trento Aldrighetti Mara e De Carli Giuseppe - Padova Aldrighetti Susanna e Luca Mastella - Verona Altieri Giorgio e Alessia -Valgatara (VR) Amici di Sara Risoli - Verona Artuffo Anna, Beppe ed Elisa -Revigliasco di Moncalieri (TO) Basile Ersilia - Fondi (LT) Bellaro Roberto e Aldrighetti Emanuela - Verona Bellussi Cesare e Marcolungo Emanuela - Nogara (VR) Bendazzoli Augusto e Monica -Lugo (VI) Berlendis - Ambivere (BG) Bertoldi Alessio - Zevio (VR) Biasco Attilio - Torino Biondi Paola - Ancona Bolzan Fabio - Conegliano (TV) Bonamano Dario - Lanza (LT) Borgo Graziella - Verona Borzillo Maria - Latina Brignoli Jonn - Cinate Sotto (BG) Brunelli Marina - Verona Brunelli Silvia - Verona Bruschini Annamaria - Nettuno (RM)

Cadoni Gabriella - Verona Calcara Giuseppe - Siena Calza Dott. Roberta - Trento Capelli Luca - Verona Capone Giusi - Valverde (CT) Casalvieri arch. Anna - Latina Castorina Giovanna, Associazione Siciliana FC - Palermo Cavalieri Miriam - Venezia Chiurlato Marco - Marostica (VI) Cisco Antonio e Cinzia - Chiampo Cocco Augusto - Arzignano (VI) Colosetti Piera - Latina Costagliola Stefania, Associazione Siciliana FC - Palermo Cracolici Alessio, Associazione Siciliana FC - Palermo Cuniglio Antonella - Bardolino Cuniglio Carolina - Padova Da Silva Cabral Marcia - Parabiago (MI) Del Debbio Paolo - Milano Dello Russo Vanda - Avellino De Santis Lucio, Presidente dell'Avis di Fondi (LT) Dipendenti Luxottica di Agordo Dipendenti Luxottica di Cencenighe Agordino (BL) Dolfini Giovanna - Padova Famiglie Cattazzo e Panarotto di Villa "La Favorita"- Valdagno (VI) Ferrari Martino - Società A.C. Chiedo Verona - Verona Festa Dott.ssa Luigina medico ospedale di Fondi (LT) Fissi Nora - Spotorno Fornaro Katia e Magnaguagno Lorenzo - Montecchia di Crosara Frigerio Cristina e Luca -Monte San Pietro (BO) Gallina Paolo - Castelnuovo del Garda (VR) Giordano Giuseppe, Associazione Siciliana FC - Palermo Guadagnin Francesca -Montebelluna (TV)

Lino Valeria, Associazione Siciliana FC - Palermo Lombardo Armanda - S. Maria di Licodia (CT) Lucchese Luisa - San Martino Buon Albergo (VR) Lucera Vanessa, Associazione Siciliana FC - Palermo Lucini Margherita - Sesto San Giovanni (MI) Luparia Rita - Roma Macilotti Matteo - Chiampo (VI) Mannino Simona, Associazione Siciliana FC - Palermo Manzini Emanuele - Vigasio (VR) Marcucci Anna - Latina Marchi Prof.ssa Cristina - Latina Marella Laura - Latina Maria e Assunta di Grezzana (VR) Massa Claudia, Associazione Siciliana FC - Palermo Mastella prof. Cristiano, responsabile con Laura Parenti evento scuole di Verona Mastrobattista Carmelita - Roma Mazza Serena - Verona Messina Gabriele - Società Atalanta Bergamasca Calcio -Ciserano (BG) Milanesi Antonella - Verona Montani Sara - Monterotondo (Roma) Morgante Parisella prof.ssa Gina -Latina Moschetti Mauro, grafico, Lesola (LT) Mumelter Dr. Martin - Bolzano Nardi Giuliano - Chiampo (VI) Nofi Patrizia - Borgo Piave (LT) Nostran Andrea - Caselle S. Maria Di Sala (VE) Odone Nicola - Milano Pachera Pasquina e amiche-amici di Pescantina (VR) Padri Francescani della Pieve di Chiampo (VI) Parrocchia di Caprino Veronese Parrocchia di Carvico (BG) Parrocchia di Castelnuovo del Garda (VR) Parrocchia di Cavalcaselle (VR) Parrocchia di Colà di Lazise (VR)

Guarnacci Annalisa - Fondi (LT)

Guidoni Maria - Navacchio (PI) La Lota Salvatore - Vittoria (RG) Parrocchia di Lugana di Sirmione Parrocchia di Novate di Merate (LC) Parrocchia di Villa D'Adda (BG) Parroco di Chiampo (VI), Don Giuseppe Baggio Parroco di Arzignano (VI), Don Lucio Mozzo Palazzo avv. Virginio - Fondi (LT) Papini Maria Nicoletta - Firenze Papini Maria Pia e famiglia - Prato Parenti Prof.ssa Laura, responsabile con Cristiano Mastella dell'evento scuole a Verona Pedrini Stefano - Trento Perbellini Maria - Cadidavid (VR) Perbellini Rachele - Cadidavid Pigheddu Mantovani Lucia - Latina Pozzati Sara - Ferrara Pretto Claudia - Montecchio Maggiore (VI) Radice Paola - Cesano Maderno (MI) Raimondi Guido - Montebelluna (TV) Rancan Franco e Mario - Verona Ranocchiari Silvia - Roma Ranucci Nino - Fondi (LT) Rebonato Annalisa - Verona Regina Alberto - Palermo Ribaldo Roberta, Associazione Siciliana FC - Palermo Riccardi Giovanna - Pavia Rinaldi Claudia - S. Giovanni di Ostellato (FE) Rosato Alessandro - Lenola (LT) Russo Marcella, Associazione Siciliana FC - Palermo Salomon Dott.ssa Giorgia - Trento Sammarone Emanuela - Verona Sanna Angelo - Verona Santunione Amadei Ada - Tortona (Alessandria) Saracino Viviana - Milano Saragaglia Monica - Gorla Maggiore (VA) Dal Sasso Bianca - Ponticello Conte Otto (VI) Scambi Cinzia - Verona Semilia Giusi, Associazione Siciliana FC - Palermo Spagnolo Raffaele - Fondi (LT) Sposito Silvana - Liceo tecnologico "Marconi" - Latina Tammetta Elpidia - nonna della Fondazione di 93 anni -Fondi (LT) Tombari Adolfo - Casteldazzano

Tommasiello Nadia - Busto Arsizio

(VA)

Trevisani Doriana - Lugagnano di Sona (VR) Tulli Paola - Roma Valenti Carlo - Società Atalanta Bergamasca Calcio - Ciserano (BG) Valenti Veronique - Amaro (UD) Vallese Romeo - Vicenza Venditti Federica - Scoppito (L'Aguila) Vezzaro Michele - Vicenza Vicentini Marco - Verona Zangrando Anna - Maniaco (PN) Zanuso Nicolò - Cornedo (VI) Zampieri Angela - Verona Zonini Paola - Acqui Terme Zuliani Loretta - Marketing operativo del banco Popolare Verona Novara di Verona

Artisti

Andriani Antonio, cantante, Molfetta (BA) Canale Nino, attore, Fondi (LT) Cangiatosi Giovanni, artista palermitano Cecchi Paone Alessandro, conduttore televisivo Clementi Marco, fotografo -Verona Compagnia teatrale "La Ribalta" di Gaeta Coro Sondelaite di Chiampo (VI) Fiore dott. Gino, attore ed artista, Fondi (LT) Giacalone, Direttore Artistico del teatro "Savio" di Palermo Giuliano, cantante dei Notturni -Arzignano (VI) Gruppo G.M.F. artisti palermitani Gruppo musicale "Foglio Rosa" -Chiampo (VI) Gruppo di danza "Time Bomb" di Arzignano (VI) Gruppo "Pardince Team "di Chiampo (VI) Gruppo "Strosi"di Crespadoro (VI) *I Petrolini*, artisti palermitani Lovato Patrizia, Miss "Sorrisi e canzoni TV", - Trissino (VI) Lo Scarrozzo, artisti palermitani Nanfa Gianni, artista palermitano Noto Adolfo, pittore - Verona Martini Abdenago, nome d'arte Denny - Chiampo (VI) Mastrobattista Gabriella, poetessa, Roma Minutella Massimo, artista palermitano Sirianni Federico - Club Luigi

cale - Torino Sparagna Ambrogio, musicista -Maranola Pandolfo Antonio, artista palermitano Pisanelli Paolo, regista - Fondi (LT) Ponte Ernesto Maria, artista paler-Puttin Adelina, presentatrice televisiva di TV A Vicenza Triology Trio, giovani musicisti di Latina, (Tommaso Tozzi batterista, Erasmo Bencivenga pianista. Nicola Borrelli contrabbassista) Tutti i Gruppi Musicali che hanno partecipato all'evento " Musica & Solidarieta" Vettori, vignettista pittore Zenere Giusy, cabarettista -Vicenza

Artisti, pittori e scultori, di Roma e Latina che hanno donato ed esposto loro opere al Castello Castani di Fondi (LT): Tommaso Andreocci, Elio Antonilli, Sergio Ban, Giuliana Bocconcello, Antonio Borzillo, Federica Cappelli, Antonino Casarin, Franca Clemente, Piera Colosetti, Giuseppe Coluzzi, Irma Costa, Donatella Di Biasio, Diana Dinia, Ubaldo Di Vito, Pietro Fabrizio, Gerardo Faiola, Antonio Farina, Stefania Galiano, Onorato Guglietta, Ada Impallara, Mario Marrocco, Francesco Martelli, Elio Mastrobattista, Massimo Palumbo, Antonella Pannozzo, Fausto Parisi, Massimo Pompeo, Francesco Porcari, Addis Pugliese, Giuseppe Quinto, Normanno (Luigi Romano), Giuseppe Ranaldi, Alessandro Rosato, Salvatore Santo, Normanno Soscia, Igino Sposito, Giuseppe Stefanelli, Irina Temouchkina Quinto, Angelo Tozzi, Francesca Tulli, Antonio Vecchio, Liliana Vinci.

Associazioni e Gruppi

Amici di Bes (BL)
Amici di Belluno
Amici di Cesiomaggiore (BL) con
Ivano
Associazione "Amici si può"in particolare a Colette, Giorgio e Mario
- Belluno
Associazione Artigiani, mandamento di Chiampo (VI)

Tenco - con il suo quartetto musi-

Associazione Artigiani, mandamento di Valdagno Associazione Campana Fibrosi Cistica - Napoli Associazione Emiliana Fibrosi Cistica - Parma Associazione Fibrosi cistica del Friuli Venezia Giulia - Trieste Associazione Laziale Fibrosi Cistica - Roma Associazione Romagnola Fibrosi Cistica - Cesena (FO) Associazione Siciliana Fibrosi Cistica - Palermo Associazione Veneta Fibrosi Cistica - Verona Associazione "Castellana" di Castions di Zoppola Associazione culturale Giuseppe De Santis - Fondi (LT) Associazione Macellai Veronesi -Verona ASCOM Mandamento di Chiampo ASCOM, mandamento di Valdagno AVIS, gruppo giovani di Fondi coordinati dal dott. Zanella e Sig.ra Morena Vincenti Centro Servizi Volontariato -Trento Cooperativa sociale "Il Cerchio" di Valdagno (VI) Croce Verde di Adria Associazione Trentina-Gruppo di Sostegno FFC - Trento Delegazione FFC di Belluno Delegazione FFC di Bologna Delegazione FFC Lago di Garda (VR) Delegazione FFC di Latina Delegazione FFC di Mantova Delegazione FFC di Montebelluna (TV) "La Bottega delle Donne" Delegazione FFC di Roma Delegazione FFC di Rovigo Delegazione FFC di Torino Delegazione FFC di Trevignano (TV) Delegazione FFC della Valdadige (VR) Delegazione FFC di Verona Delegazione FFC di Vicenza Gruppo di sostegno FFC di Molfetta (BA) Gruppo di sostegno FFC "Sorelle Mascioli"- Carpineto della Nora Gruppo di sostegno FFC "Il sorriso di Jenny" - Cherubine di Cerea (VR)

Gruppo di sostegno "Augusto" di

Thiene (VI) Gruppo Alpini di Falcade (BL) Gruppo Alpini di Rocca Pietore Gruppo Alpini di Laste di Rocca Pietore (BL) Gruppo Alpini di Saviner (BL) Gruppo "Maratona di Verona", Tieni Claudio e Marescalchi Michele - Verona Gruppo C.P.G. Parrocchia di San Giovanni Battista - Misilmeri (PA) Gruppo podistico di Bussolengo Gruppo Sicurezza Gran Guardia di Verona "Evento Scuole": Anderloni Beniamino. Biondini Roberto, D'Agostini Massimo, Ederle Giovanni, Zancarli Stefano e Zanoni Giovanni Fans Club "Utopia" FITA di Latina, Direttore Gabriele Sanges - Latina "Le botteghe del Centro", Ettore Terzi - Verona Lions Club - Verona Protezione Civile "Grisu" -L'Aquila Protezione Civile Ana Valchiampo -Chiampo (VI) Scout di Cornedo (VI) Scout di Sedico (BL) Scout VR3 - Verona Società A.C. "Chievo Verona" -Verona Società Atalanta Bergamasca Calcio - Ciserano (BG)

Aziende e agenzie Analytical di Arzignano (VI)

Audio Video And More di Stefano Mecenero Azienda Municipale Autotrasporti -Banca Popolare di Fondi (LT) Banco Popolare Verona - Novara di Verona Banca di Trento e Bolzano, Via Mantova - Trento Bar della Libertà di Giancarlo Conte - Fondi (LT) Bart Studio fotografico - Fondi (LT) Bauli - Verona Caldaie Ravasio Srl, grazie a Direzione e Personale - Carvisio (BG) Cassa Rurale e Artigiana di Brendola, Filiale di Valdagno (VI) Cassine di Pietra di San Pietro Mussolino (VI) Cedis Izzi - Roma

Centro estetico Rossella di San Giovanni di Ostellato (Ferrara) Centro abbigliamento Raffaella di San Giovanni di Ostellato (Ferrara) Centro Commerciale "Carrefour" di Thiene (VI) Centro Commerciale "La Meridiana" - L'Aquila Centro Commerciale "Le Valli di Carnia" - Amaro (UD) Centro Commerciale "Grande Migliore" - Palermo Colorificio "Acorm" - Quinto Vicentino (VI) Commercianti dell'Evento "Moda & Musica" di Chiampo (VI) Conceria "Gruppo Mastrotto" spa -Arzignano (VI) Cooperativa "Conca D'oro" di Recoaro Mille (VI) Cooperativa di San Vito (BL) e Giuliana Dancing Valente di Chiampo (VI) Ditta "Rebecchi"- Verona Edilvencato di Valdagno (VI) Emporio Marangoni di Codigoro (Ferrara) Farmacie Comunali - Trento Floricoltura "Ardenghi" di Calusco D'Adda (BG) Fioreria Vivaio Brugna - Loc. Centa di Vela (TN) Fidi Artigiani Scarl , Sig.ra Mia -Verona Fotogi' di Chiampo (VI) Gecchele Orfeo, Impresa edile di Crespadoro (VI) Gioielleria Enrico Soprana -Valdagno (VI) Grafiche Dal Maso di San Pietro Mussolino (VI) Grafiche P. D. - Fondi (LT) Hotel Ramada - Verona L'infortunistica Palladio - Vicenza Mario Piazza de "Il Globo Abbigliamento" - Chiampo (VI) Master 2000 Comunication, dott. Occhi - Roma Mollificio Lombardo Spa, grazie a Rsu e personale - Carvico (BG) Mercato Ortofrutticolo Fondano -Fondi (LT) Negozio di fiori "Mughetto" di Guido Colombare - Sirmione (VR) Negozi della Grande Mela di Lugagnano (VR) Ottica Pisanu - Alghero (SS) Panifici Janes - Sopramonte (TN) Pasticceria di Filippo Fiorelli -Sperlonga (LT) Pelle Federico della Basement

Recording Studio - Vicenza

Pieropan Franco della "Hollywood Service" di Malo (VI) Rossetto Elettrodomestici -Chiampo (VI) Scuola Ballo "Melody Dance 2000" di Milva e Mauro Alessandrini -Villa Verucchio (RN) Scuola di danza Lifen di Creazzo (VI) Scuola di danza Cailotto di Cornedo Vicentino Società "Acque del Chiampo" di Arzignano (VI) Spazio '90 Design - Merate (LC) Supermercato "Migross" di Verona Supermercato "Rossetto" di Verona Tabaccheria Charlye - Novale di Valdagno (VI) Tagliani - Grigoletti, in particolare ad Elisa, Alessandra, Denis, Luciano ed Andrea - Verona Tedoforo s.r.l. - Milano Tierrecomunicazione - Arzignano (VI) Tim - Roma Tipografia Artigiana - San Giovanni Lupatoto (VR) Tipografia Kolbe - Fondi (LT) Tre M - Chiampo (VI) TRW Automotive Italia Spa - 44020 San Giovanni di Ostellato (Ferrara) Unifarm, distribuzione medicinali - Ravina (TN) Valfusbett Srl - Valdagno (VI) Valle Agno Viaggi - Valdagno (VI) Valtermo Impianti - Valdagno (VI) Videografica Marchesini di Gianmarco Marchesini

Amministrazioni pubbliche e politici

Vivaio Selva Vetere di Fondi (LT)

Vivaio Garden - Fondi (LT)

Wind - Roma

Vodafone Omnitel N.V. Roma

Assessorato alla Cultura del Comune di Marostica (VI) Assessore alla Pubblica Istruzione del Comune di Fondi, Turchetta prof. Egidio Assessore del Comune di S.Pietro Mussolino (VI), Giorgio Dal Maso Assessore alla cultura del Comune di Valdagno (VI), Alessandro Marchesini Assessore del Comune di Crespadoro (VI) Angelo Consolaro Comune di L'Aquila Comune di Palermo Comune di Suisio (BG) Dal Lago Manuela, Presidente della Provincia di Vicenza Distretto sanitario di Fondi e Terracina - Struttura per la maternità, la donna e l'infanzia Responsabile Chiusano dott.ssa Giovanna Fontanella Giuliana, Presidente della Terza Commissione Regione Franco Paolo, Senatore della Repubblica Orsini Andrea, Deputato Sindaco di Chiampo (VI), Massimo Confente Sindaco di Crespadoro (VI). Giampietro Dalla Costa Sindaco di Fondi (LT), Parisella Luigi Sindaco di San Pietro Mussolino (VI), Mirella Piazza

Sindaco di Verona, Paolo Zanotto

Asilo " I Cipressi" di Monfalcone

Scuole

Dirigenti delle Scuole Superiori di Verona e Provincia coinvolte nell'evento "Scuole" di Verona Insegnanti delle Scuole Superiori di Verona e Provincia coinvolte nell'evento "Scuole" di Verona Istituto Paritario "S. Francesco" (Dirigente Abate prof. Gerardo) Fondi (LT) Istituto Alberghiero "Berti" di Chievo-Verona Istituto Professionale "Enrico Fermi" - Verona Istituto Professionale Commerciale "Sanmicheli" di Verona Istituto Professionale per l'Agricoltura "Stefani" di Isola della Scala (VR) Istituto Statale Istruzione Secondaria "Dal Cero " di San Bonifacio (VR) Istituto Tecnico Agrario "Bentegodi" di Buttapietra (VR) Istituto Tecnico Commerciale "Bolisani" di Isola della Scala (VR) Istituto Tecnico Commerciale "Libero De Libero" (docente Tenore - dirigente Lattao) Fondi (LT) Istituto Tecnico Commerciale "Pindemonte" di Verona Istituto Tecnico per Geometri "Cangrande della Scala" di Verona

"Ferraris" di Verona Istituto Tecnico Industriale "Pacinotti" (docente Giorgi - dirigente Mariagina Marino) Fondi (LT) ISAS, Istituti scolastici paritari (docente Quadrino- dirigente Soccodato) Fondi (LT) Liceo Artistico Statale "Boccioni" -Liceo Classico "Cotta" di Legnago Liceo Classico "Maffei" di Verona Liceo Classico "P. Godetti" (docente Soscia - dirigente Mariagina Marino) Fondi (LT) Liceo Scientifico "Medi" di Villafranca (VR) Liceo Scientifico "Fracastoro" di Verona Liceo Scientifico "Messedaglia" di Verona Liceo Scientifico "Mondin" di Verona Liceo "Vinci" di Cerea (VR) Liceo Scientifico "Primo Levi" di San Floriano di San Pietro in Cariano (VR) Liceo Socio-psico-pedagogico "Montanari" di Verona Liceo Tecnologico "Anti" di Villafranca (VR) Scuola Materna "Gianni Rodari" di San Donà Di Piave (VE) Scuola Materma "Suore Sacra Famiglia" - Peschiera del Garda (VR) Scuola Media "Don Milani" (docente resp. Forte Carla - dirigente Paparello) Fondi (LT) Scuola Media " G. Garibaldi"

Un grazie particolarissimo a tutti coloro non in elenco per loro richiesta o per nostro disguido

(docente resp. Fusco Emilia) -

Fondi (LT)

Istituto Tecnico Industriale

Manifesto degli Sponsors della Tavola Rotonda e della Cena di Gala Villa Arvedi - Grezzana (VR) - 11 novembre 2005







UN GRAZIE AGLI SPONSORS

Main sponsors









Sponsors Servizi e Prodotti





























Sostenitori speciali Cena di Gala









Sig.ra Mina Bergamaschi





ATESMEDICA.COM



Presidenza e Segreteria:

Tel. 045 8073438 - Fax 045 8073568 E-mail: fondazione.ricercafc@azosp.vr.it

Direzione Scientifica:

Tel. 045 8073567 - Cell. 347 6287890 E-mail: gianni.mastella@azosp.vr.it

Segretariato Comunicazione

Tel. 045 8073599-3438

E-mail: comunicazione.ffc@azosp.vr.it

Marketing Sociale:

Tel. 045 8073604-3599 Fax 045 8073568

E-mail: marketing.ffc@azosp.vr.it

Sito internet:

www.fibrosicisticaricerca.it

DELEGAZIONI E GRUPPI DI SOSTEGNO DELLA FONDAZIONE

Bice Gallo: tel. 0437 943360 info@cravattaland.it

Morena: cell. 348 1565099 Bologna Augusto: augusto99@tele2.it Breganze - VI

Cerea - VR Federico: cell. 339 4312185 - federico@lineagrafica.it

Lago di Garda

Eleonora Crocè: paolo.gallina2@tin.it De Santis: cell. 328 8042186 - adrianadesantis@libero.it Latina

Mantova Mina Bergamaschi: tel. 0376 531009 Inge Saxon Mills: tel. 06 30889168 Roma Rovigo

Cristina Scagnolari: tel. 0425 360025 Gabriella: cell. 333 6740357 - gabpan.ffc@virgilio.it Torino

Bruna Pelz: marcobruna@virgilio.it **Trento**

A. Maria Danieli: tel. 0423 952977 - cell. 335 8413296 Treviso-Montebelluna

Treviso-Trevignano Gino Pozzobon: tel. 0423 818820 **Valdadige** Roberta Camparsi: cell. 340 6750646

Dario Antoniazzi: info@fibrosicisticavicenza.it Vicenza

Consiglio di Amministrazione

Presidente Vittoriano Faganelli

Vicepresidente Carlo Delaini Consiglieri

Valerio Alberti Luigi Bozzini Donato Bragantini Giuseppe Ferrari

Matteo Marzotto Gianni Mastella Sergio Ricciardi Luca Rana

Michele Romano Luciano Vettore Paolo Del Debbio





ricordi la campagna "10 AMICI PER LA RICERCA FC"?

DURA FINO AL 6 GENNAIO 2006

Puoi vincere la competizione per il maggior numero di Amici "cooptati"

IL CUBO: GIOCARE E CONOSCERE Due Sogni Vorrei. quello di Dinocchio quello di Andrea uarire Cistica Au Be Per ordinare i cubi: tel. 045 8073599 - 045 8073604 - e-mail: fondazione.ricercafc@azosp.vr.it

Per donare:

- c/c postale n° 18841379
- UniCredit Banca c/c n°9465517 Ag. di B. Trento - ABI 2008 - CAB 11718 - CIN-N
- Banca Popolare Verona c/c n°48829 Ag. di B. Trento - ABI 5188 - CAB 11708 - CIN-V
- sul sito www.fibrosicisticaricerca.it

