Notiziario FFC

FONDAZIONE PER LA RICERCA
SULLA FIBROSI CISTICA - ONLUS
Italian Cystic Fibrosis Research Foundation
Presso Ospedale Maggiore, Piazzale Stefani, 1 - 37126 Verona

N. 16 - AGOSTO 2006

Bollettino quadrimestrale della Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica - Spedizione in A.P. - Art. 2 Comma 20/C - Legge 662/96 DCB VR

Foto: Marco Marezza

Matteo Marzotto e Gianluca i testimonial della nuova Campagna di Comunicazione della Fondazione che sarà presentata ufficialmente a metà settembre

4ª Settimana della Ricerca Italiana per la Fibrosi Cistica

23 - 29 ottobre

Adotta un nuovo progetto FFC

Dall'1 ottobre all'11 novembre 2006 invia uno o più SMS di 1€ (rete mobile) o 2€ (rete fissa) al numero 48588

vodafone · TIM · WIND · 3 · TELECOM

Il ricavato sarà devoluto interamente alla Fondazione

In questo numero

- *Editoriale*. L'infiammazione del polmone CF: se la conosciamo possiamo curarla *pag.2*
- I nuovi progetti di ricerca CF 2006: aperte le nuove adozioni *pag.5*
- Echi di convegni CF:
  IV Seminario di Primavera *pag.13*
  II Meeting SIFC a Montepaone *pag.14*
  Conferenza Europea CF a Copenhagen *pag.15*
  II Percorso Formativo in epidemiologia clinica CF *pag.18*
- Dalla letteratura scientifica recente *pag.18*
- Domande e risposte dal sito della Ricerca CF *pag.21*
- Il sito della Ricerca CF valutato dagli utenti *pag.23*

EVENTI DELEGAZIONI E GRUPPI FFC
- Raduno a Verona il 21 maggio 2006 *pag.25*
- Il quadro completo *pag.26*
- Raccolta Fondi *pag.28*

EVENTI RECENTI FFC
- Asta per la ricerca: la stilo Montblanc Arena di Verona *pag.28*
- A Milano Segrate incontro FFC con le testate Mondadori *pag.29*
- Altri eventi significativi *pag.31*

EVENTI E NOTIZIE D'AUTUNNO
- IV Settimana della Ricerca Italiana CF ed altri Eventi d'Autunno *pag.40*
- SMS per la Ricerca CF *pag.41*
- I nuovi gadgets FFC *pag.41*
- L'album delle adozioni *pag.45*

Bilancio economico 2005 approvato dal CdA della Fondazione *pag.47*

Prossimi appuntamenti

- **28-30 settembre e 14-16 dicembre, Verona**
  V e VI modulo II Percorso Formativo in Epidemiologica Clinica CF
  (fondazione.ricercafc@azosp.vr.it)
- **23-29 ottobre**
  IV Settimana della Ricerca Italiana CF
  (fondazione.ricercafc@azosp.vr.it)
- **2-6 novembre, Denver (Colorado, USA)**
  XX Conferenza Nordamericana FC
  (info@cff.org)
- **17-18 novembre, Verona**
  IV Convention d'Autunno dei Ricercatori Italiani CF
  (fondazione.ricercafc@azosp,vr.it)
- **23-25 novembre, Firenze**
  II Congresso Italiano Fibrosi Cistica
  (filippo.festini@iol.it)

Editoriale

L'infiammazione del Polmone FC: se la conosciamo possiamo curarla

La storia clinica dei malati di fibrosi cistica passa soprattutto attraverso uno sconvolgimento dei processi di risposta immunitaria contro le infezioni polmonari. E' come un boomerang che parte con intenti di difesa e finisce con il danneggiare chi lo ha lanciato. Perché? Cosa avviene nel polmone fibrocistico? Come vi si può porre rimedio?
Su questi quesiti ferve la ricerca scientifica in varie parti del mondo, ed anche la Fondazione Ricerca FC si sta impegnando fortemente da anni sostenendo alcuni qualificati progetti. Sullo stato delle risposte a questi quesiti abbiamo chiesto a Barbara Messore e Graziella Borgo di fare il punto in chiave divulgativa, per capire il senso degli sforzi di ricerca che stiamo conducendo.

L'INFIAMMAZIONE CHE COS'E'

L'infiammazione è quel complesso di fenomeni che si manifestano nell'organismo di un essere vivente, finalizzato alla localizzazione o all'eliminazione di un agente lesivo penetrato nell'organismo stesso. Quando un "agente" lesivo agisce su di un tessuto danneggiandolo, questo reagisce facendo affluire più sangue, la parte diviene più rossa, più calda e tende a gonfiarsi. Quindi compare il dolore e la parte lesa non funziona più come prima. Secondo i nostri predecessori latini l'infiammazione si manifestava con le seguenti caratteristiche: *tumor, rubor, calor, dolor, functio lesa, ovvero rigonfiamento, arrossamento, calore, dolore e funzione lesa*. Perciò l'infiammazione protegge l'organismo da un "danno", sia esso un trauma (pensiamo al ginocchio gonfio dopo una caduta) sia esso un germe (il naso rosso e gocciolante di chi ha l'influenza); ha un inizio, un decorso e una fine, generalmente con un ritorno del quadro alla situazione precedente il danno.

Tutto questo avviene sostanzialmente in tre fasi: dapprima nella zona danneggiata i tessuti liberano sostanze che dilatano i vasi sanguigni. A causa di queste sostanze il sangue affluisce nella zona con maggior rapidità. Il fenomeno (=iperemia attiva) comporta l'arrossamento e l'aumento di temperatura della parte. Nella fase successiva la velocità della corrente sanguigna diminuisce: i capillari, ancora dilatati, diventano più permeabili cosicchè un liquido contenente soprattutto proteine passa dai capillari alle zone circostanti, provocando il gonfiore. L'aumento di pressione causato dal liquido fuoriuscito stimola le terminazioni nervose della zona, determinando il dolore. La terza fase vede protagonisti i globuli bianchi, in particolare quelli chiamati granulociti neutrofili e linfociti. Trasportati dal sangue aderiscono alle pareti dei capillari e le attraversano, uscendo all'esterno insieme al liquido. Arrivano anche altre cellule dette macrofagi che, assieme ai neutrofili, "mangiano" quello che è dannoso (batteri, cellule morte, prodotti tossici), ripulendo la zona interessata. Solo se "ripulita" la zona interessata può ritornare come prima, attraverso un processo di ricostruzione del tessuto, che avviene per mezzo delle cellule appartenenti alla famiglia del sistema "reticolo-istiocitario". Fra

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: Paolo Tosi

STAMPA: Tipolitografia Artigiana snc di Menegoi Giorgio e Danilo - Via Monte Carega, 8
San Giovanni Lupatoto (VR)

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

queste probabilmente in molti organi c'è la presenza di cellule staminali. Se non si avvia il processo di riparazione, prevalgono solo i fenomeni distruttivi dell'infiammazione, che portano ad una progressiva perdita di tessuto dell'organo interessato, sostituito in genere da tessuto connettivo (fibrosi, cicatrice).

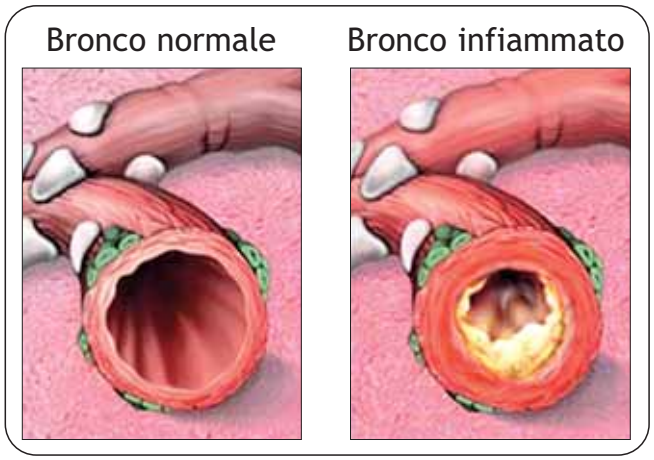
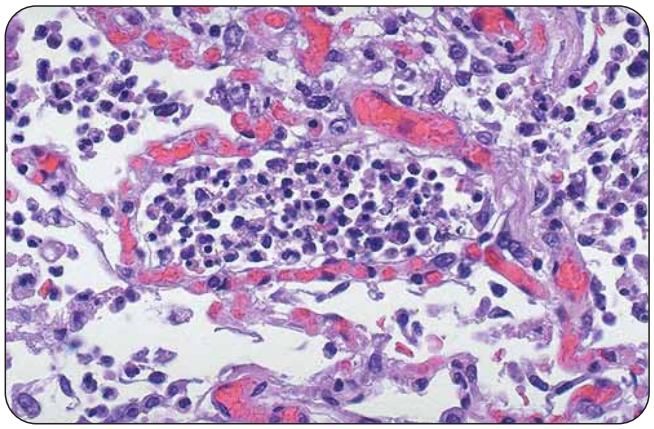


Immagine di un bronco normale e di un bronco infiammato: quello infiammato ha le pareti gonfie e ispessite, il suo lume è ristretto ed in parte occupato da muco-pus.



Infiammazione polmonare: immagine al microscopio di alveoli polmonari occupati da molte cellule infiammatorie (globuli bianchi soprattutto) anziché da aria.

L'INFIAMMAZIONE DEL POLMONE FC E' PARTICOLARE

Nella FC l'infiammazione è un processo tutto particolare: intanto non sappiamo ancora bene da che cosa sia provocata e quando inizi, sappiamo solo che quest'inizio è molto precoce.

Sarebbe facile pensare che l'inizio sia provocato dall'arrivo dei batteri nel polmone FC (ad esempio in occasione di una prima bronchite del bambino). Invece ci sono evidenze cliniche, esperimenti in laboratorio e su modelli animali che indicano che l'infiammazione si ha ancora prima dell'arrivo dei batteri, anche in una fase molto precoce della vita, quando ancora non vi sono segni radiologici di interessamento polmonare e anche in assenza di sintomi respiratori.

Da che cosa allora è provocata? Un'ipotesi è che la responsabile sia la stessa proteina CFTR: funzionando poco e male a livello delle cellule dell'epitelio respiratorio potrebbe accumularsi ed essere dannosa; sarebbe lei il vero agente nocivo che l'infiammazione tenta di eliminare (un progetto di ricerca finanziato di recente dalla Fondazione FFC vuole proprio dimostrare questa ipotesi). Forse per questo, l'altra caratteristica dell'infiammazione del polmone FC è di non progredire verso una risoluzione, ma di persistere anche quando i batteri responsabili di infezione sono stati eliminati in tutto o in parte (come succede dopo un trattamento antibiotico).

Nella FC l'infiammazione è un processo "sregolato", soggetto ad un'eccessiva e prolungata "attivazione", privo o povero dei normali meccanismi di "spegnimento". E' un processo "eccessivo": accorrono nella zona infiammata un eccesso di cellule difensive, in particolare i globuli bianchi "neutrofili", e molte altre sostanze, normalmente liberate per limitare e bloccare l'agente dannoso, chiamate citochine, enzimi "litici"(= con funzione distruttiva) e "proteasi", sempre con effetto sfavorevole. In questa specie di incendio che si propaga e si auto-mantiene vengono anche prodotte molecole tossiche, come alcuni derivati dell'ossigeno, con attività "ossidante" (dette "radicali di ossigeno"): e purtroppo, anche questo un dato caratteristico della FC, risultano in concentrazione ridotta gli anti-ossidanti come il "glutatione".

La conseguenza di questo mancato spegnimento dell'incendio è che il danno del tessuto polmonare progredisce e non si avvia verso la fase della "riparazione", intesa proprio come rigenerazione delle cellule e quindi del loro insieme come tessuto polmonare.

LA RICERCA DI FARMACI PER L'INFIAMMAZIONE POLMONARE FC

Tutto questo giustifica l'interesse della ricerca scientifica per l'infiammazione polmonare FC: è necessario conoscere i meccanismi alla base della disregolazione del processo infiammatorio, per arrivare a farmaci capaci di intervenire a vario livello. I primi tentativi terapeutici risalgono agli anni 80 e furono rivolti al cortisone, potente antinfiammatorio somministrato per bocca per lungo periodo. Si vide che esso produceva benefici in termini di funzione respiratoria e parametri nutrizionali, ma anche inaccettabili effetti collaterali, quali la riduzione della crescita in statura. Si tentò allora con l'"ibuprofen" (nome commerciale Brufen), antinfiammatorio della famiglia dei composti "non steroidei" (= non derivati dal cortisone). Anche questo composto alla lunga produceva eccessivi effetti collaterali sfavorevoli. Il problema è infatti trovare un farmaco che possa essere assunto per lungo tempo e non per periodi limitati, poiché le ricerche condotte dimostrano che i benefici ottenuti vanno persi alla sospensione del trattamento. Si è pensato quindi al cortisone assunto per lunghi periodi per via aerosolica: esso dovrebbe agire più direttamente sul polmone senza provocare ripercussioni a livello generale dell'organismo, ma

Tab. 1 Antiinfiammatori potenzialmente utili nella fibrosi cistica e con vario livello di sperimentazione.

corticosteroidi sistemici	prednisone
corticosteroidi inalati	budesonide, fluticasone, beclometasone, flunisolide
antiinfiammatori non steroidei (FANS)	ibuprofene
antibatterici ad azione antinfiammatoria	azitromicina, claritromicina
citochine-anticitochine	anti IL8, IL10, Interferon gamma
modulatori degli eicosanoidi	inibitori della 5 lipossigenasi, inibitori recettoriali LTB4,
	inibitori dei recettori di ciysteinil LT, acidi grassi omega 3
modulatori dei segnali intracellulari	inibitori delle chinasi, inibitori HMG-CoA reduttasi (statine)
antiossidanti	tocoferolo (vit E), acido ascorbico (vit C), beta carotene, glutatione, N-acetilcisteina
antiprotesi	alfa 1 antitripsina, secretory leukoprotease inhibitor (SPLI), depelestat (EPI-HNE4)
mucolitici	DNase, Gelsolin
altri	pentossifillina, ciclosporina A, methotrexate, anti ICAM

non ci sono ancora sicure dimostrazioni della sua reale efficacia antinfiammatoria in FC.
Da quando il gene e i suoi meccanismi sono stati conosciuti, la caccia al farmaco vincente si è fatta più stretta (vedere nella tabella 1 la lista dei farmaci ritenuti potenzialmente utili nell'infiammazione FC ed in varia fase di sperimentazione).
Sarebbe proprio il difetto di CFTR a ridurre la presenza e il trasporto di sostanze ad effetto benefico antiossidante come il glutatione; inoltre si è capito che le difese antiossidanti sono compromesse anche per il deficit nutrizionale (con insufficiente apporto di sostanze antiossidanti), legato all'insufficienza pancreatica ma anche all'inappetenza determinata dall'infezione polmonare. Per questo sono in corso trials clinici che stanno fornendo risultati promettenti, basati su regimi nutrizionali contenenti elevato carico di antiossidanti (fra questi la vitamina E, vedi TAB. 1). Come pure altri studi si basano sulla somministrazione aerosolica sempre di glutatione, ed altri sulla somministrazione di alte dosi di nor-acetilcisteina (nome commerciale : "Fluimucil"), sostanza che interviene nel metabolismo del glutatione.

Più problematica la somministrazione di sostanze ad attività anti-proteasica (vedi TAB. 1), per inibire il carico di fattori lesivi del tessuto broncopolmonare (che sono in gran parte le "proteasi" liberate dai globuli bianchi nei focolai di infezione): il problema emerso è la difficoltà per questi farmaci di penetrare nelle secrezioni bronchiali, al di sotto delle quali avvengono le reazioni cellulari e il danno polmonare.
Il farmaco DNAse (conosciuto con il nome commerciale di Pulmozyme) è stato sperimentato e ritenuto utile per il suo effetto di sciogliere queste secrezioni, ricche di DNA proveniente dal nucleo delle cellule distrutte, soprattutto gli stessi globuli bianchi, e nello stesso tempo esercitare un'azione antinfiammatoria.
Tra le novità più recenti, notevole importanza rivestono gli antibiotici della famiglia dei "macrolidi" e in particolare l'azitromicina. Nata come antibiotico ed usata per anni come tale, essa in realtà ha rivelato uno spiccato effetto antinfiammatorio: i dati a disposizione su trial clinici a medio termine (al massimo si dispone di sei mesi di osservazione) indicano che la sua somministrazione contribuisce a mantenere stabile la funzione polmonare, con riduzione del numero di riacutizzazioni, in assenza di significativi effetti collaterali. Emerge però che la risposta clinica è variabile da caso a caso e non si dispone attualmente di elementi per stabilire quale paziente beneficierà del trattamento; ed anche in questo caso, come per gli altri farmaci antinfiammatori, i vantaggi ottenuti durante il trattamento si riducono sensibilmente se è sospeso. L'azitromicina agirebbe da "regolatore" della risposta infiammatoria: limiterebbe la risposta eccessiva dei globuli bianchi "neutrofili" e la produzione di altre molecole che agiscono in senso pro-infiammatorio e quindi dannose.

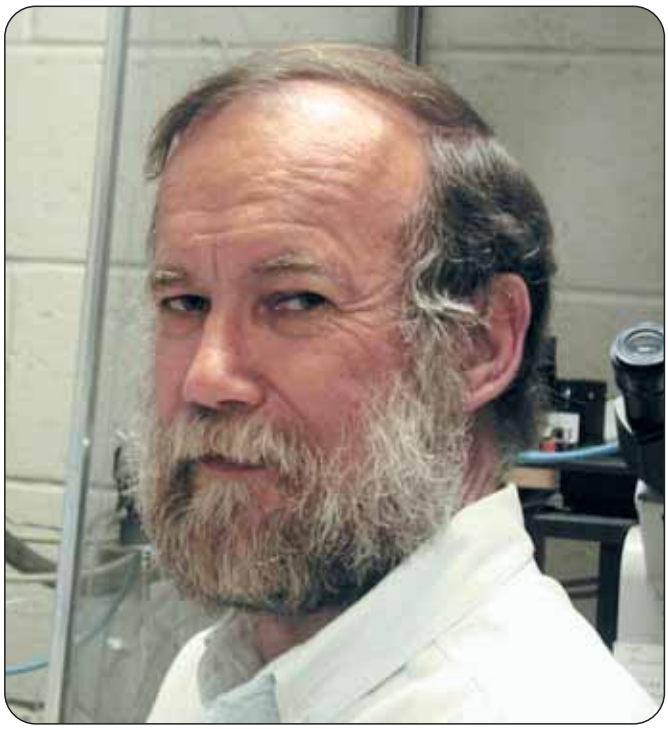
La Fondazione FFC ha finanziato nel 2005 ben 9 progetti di ricerca nel campo della infiammazione FC e altri 3 nel 2006: è un filone di ricerca molto specifico, che richiede competenze altamente qualificate, rigore nello svolgimento e nella valutazione dei risultati. Può sembrare, più di altri temi di ricerca, astratto e lontano da una ricaduta pratica a breve termine. E' anche un tema molto difficile da tradurre in termini non tecnici e chiediamo ai nostri lettori "non addetti ai lavori" un certo grado di tolleranza nei confronti di certe espressioni tecniche intraducibili, presenti in questo articolo. Ma è questo un tema fondamentale nel campo della malattia FC e trovare "la cura" per l'infiammazione del polmone FC è una possibilità alla portata solo di chi acquisisce nuove conoscenze facendo della buona ricerca.

Barbara Messore *Centro Fibrosi Cistica Adulti - Piemonte/Valle D'Aosta, Azienda Ospedaliera S.Luigi, Orbassano (Torino)*
Graziella Borgo
Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica, Verona

I Nuovi progetti di ricerca CF 2006

Aperte le nuove adozioni

Quaranta progetti di ricerca CF sono pervenuti a seguito di bando di concorso emanato il 15 dicembre 2005. L'iter selettivo è passato attraverso una prima valutazione del Comitato di Consulenza Scientifica della Fondazione FC, una revisione di 68 esperti internazionali (almeno due per progetto) e la valutazione finale del Comitato Scientifico nella seduta del 23 giugno 2006.
*Sono stati scelti per un finanziamento **24 progetti**. Vi sono coinvolti complessivamente **308 ricercatori** appartenenti a **48 gruppi** o laboratori di ricerca distribuiti in **11 regioni italiane e tre straniere**.*
*I progetti sono inquadrabili in 6 aree principali: 1. Fisiopatologia CFTR e nuove terapie (5 progetti). 2. Microbiologia di base (6 progetti). 3. Microbiologia clinica (3 progetti). 4. Infiammazione (3 progetti). 5. Ricerca clinica ed epidemiologica (4 progetti). 6. Genetica applicata (3 progetti). La somma complessiva destinata dalla Fondazione per i progetti 2006 è di **euro 750.000**: tale somma rappresenta peraltro un contributo parziale al costo effettivo dei progetti, in media circa il 35%. I responsabili di progetto assicurano peraltro il reperimento delle risorse mancanti presso altre fonti di finanziamento.*
Per un finanziamento completo dei progetti del prossimo anno dovremmo raggiungere nel 2006 un ammontare di fondi di circa tre volte tanto (2 milioni di euro).
Presentiamo di seguito i progetti selezionati, proponendoli per nuove adozioni. Ricordiamo che le adozioni possono essere totali o parziali. Per informazioni sulla pratica di adozione preghiamo contattare la sede della Fondazione - Ufficio Adozioni Progetti (Tel. 045 807 3604).



Paul Quinton, lo scopritore del difetto del canale del cloro nella fibrosi cistica

PROGETTI DI RICERCA CF 2006

FISIOPATOLOGIA DELLA PROTEINA CFTR E NUOVE TERAPIE DEL DIFETTO DI BASE

Quest'area di ricerca prevede studi finalizzati a conoscere i meccanismi attraverso cui funziona la proteina CFTR normale o non funziona quella alterata in causa del gene CFTR che la produce e che è alterato (mutato) nella fibrosi cistica. L'area comprende ricerche mirate ad individuare sistemi atti a trasferire il gene normale alle cellule malate o a recuperare la funzionalità della proteina CFTR alterata.

Progetto FFC #1/2006
Novel methods of intracellular delivery of DF508-CFTR correctors
Nuove strategie di trasferimento intracellulare di farmaci per la correzione del genotipo DF508-CFTR
Responsabile: *prof. Marco Colombatti* (Dip. Patologia, Università di Verona)
Partners: *dr. Giulio Cabrini* (Lab. Patologia Molecolare, Azienda Ospedaliera, Verona); *dr. Franco Dosio* (Dip. Scienze e Tecnologie del farmaco, Università di Torino).
Ricercatori coinvolti: 10
Durata: 2 anni
Finanziamento: € 35.000

Obiettivo: Contribuire a far maturare, per raggiungere la membrana cellulare (sua sede di azione, ove può essere potenziata) la proteina CFTR mutata per difetto del gene CFTR, attraverso farmaci cosiddetti "correttori", di cui uno, la desossispergualina,

è già stato individuato con uno studio preliminare finanziato da FFC. Lo scopo specifico del presente studio è quello di mettere a punto un metodo per far rilasciare all'interno delle cellule malate, possibilmente in loro organuli appropriati, questo farmaco ed altri potenziali correttori, legando il farmaco ad una proteina trasportatrice (albumina umana). Verranno sperimentate con tale intento anche alcune tossine previamente private dell'azione tossica mediante induzione di mutazioni.

••••••••••••••••••••••••••••

Progetto FFC #2/2006
Homing of bone marrow-derived stem cells to the respiratory epithelium in a cystic fibrosis mouse model: Role of bioenergetic metabolism
Migrazione di cellule staminali corrette nel polmone di topi con fibrosi cistica e recupero dell'attività funzionale di CFTR: ruolo del metabolismo energetico.

Responsabile: *dr. Massimo Conese* (Istituto Trattamento Sperimentale della Fibrosi Cistica – Ospedale S. Raffaele, Milano)
Partners: *dr. Nazzareno Capitanio* (Università di Foggia, Dip. Scienze Biomediche); *prof.ssa Valeria Casavola* (Università di Bari, Dip. Fisiologia Generale ed Ambientale)
Ricercatori coinvolti: 12
Durata: 1 anno
Finanziamento: € 35.000

Obiettivo: Cellule staminali derivate dal midollo osseo possono migrare al polmone, differenziandosi in cellule respiratorie e contribuendo così a ripararne il danno. Finora l'entità di migrazione è stata modesta e questo potrebbe essere dovuto ad un alterato metabolismo energetico (valutabile con misure del consumo cellulare di ossigeno). Questo studio intende correggere in vitro cellule staminali midollari di topi CF mediante terapia genica, dopo averne valutato eventuali difetti nel consumo di O2 e quindi iniettarle in vivo nel polmone del topo CF infettato con Pseudomonas, con l'obiettivo di ottimizzarne l'attecchimento, correggere la funzione CFTR e curare l'infiammazione indotta da Pseudomonas. Lo studio è finalizzato a costruire le basi per un trattamento combinato, genetico e cellulare, della malattia polmonare CF.

••••••••••••••••••••••••••••

Progetto FFC #3/2006
Identification, optimization, and validation of potentiators and correctors for the pharmacotherapy of cystic fibrosis
Identificazione, ottimizzazione e convalidazione di composti chimici per la terapia farmacologica della fibrosi cistica.

Responsabile: *dr. J. V. Luis Galietta* (Istituto G. Gaslini - Laboratorio Genetica Molecolare - Genova)
Partners: *prof. Mauro Mazzei* (Università di Genova, Dip. Scienze Farmaceutiche); *dr. Oscar Moran* (Istituto di Biofisica, CNR, Genova)
Ricercatori coinvolti: 11
Durata: 2 anni
Finanziamento: € 60.000

Obiettivo: Nel laboratorio del dr. Galietta si è identificato, anche con un progetto finanziato da FFC, una serie di composti chimici che, su cellule in cultura, si dimostrano capaci di ristabilire la funzione della proteina CFTR mutata. Questo progetto si propone di migliorare, modificandone in vari modi la struttura, le caratteristiche di tali sostanze, al fine di renderle più efficaci e dotate di maggiore selettività per la proteina CFTR, con l'intento finale di sviluppare farmaci per la terapia farmacologica della fibrosi cistica.

••••••••••••••••••••••••••••

Progetto FFC #4/2006
Functional and structural basis of the molecular mechanism of CFTR potentiators: towards therapeutic feasible molecules
Basi funzionali e strutturali del meccanismo molecolare dei potenziatori della CFTR: verso molecole potenzialmente terapeutiche.

Responsabile: *dr. Oscar Moran* (Istituto di Biofisica, CNR, Genova)
Partners: *dr.ssa Olga Zegarra* (Istituto Gaslini, Lab. Genetica Molecolare - Genova); *dr. Nazzareno Dimasi* (Istituto Gaslini, Laboratorio Medicina Molecolare - Genova).
Ricercatori coinvolti: 3
Durata: 2 anni
Finanziamento: € 45.000

Obiettivo: Si conoscono parecchie sostanze capaci di attivare o potenziare in vitro la funzione della proteina CFTR, resa debole per effetto di mutazioni del suo gene (vedere anche progetto FFC #3/2006). Lo scopo di questo progetto è quello di comprendere, utilizzando tecniche molto sofisticate di biologia strutturale, i meccanismi di attivazione della CFTR da parte di farmaci potenziatori ed il loro legame con regioni specifiche della proteina. Questo permetterà di definire nuovi bersagli nello sviluppo di farmaci per migliorare il potenziale terapeutico degli attivatori ed anche per progettare farmaci specifici per mutazioni individuali.

••••••••••••••••••••••••••••

Progetto FFC #5/2006
Mechanisms of recruitment of adult bone marrow-derived stem cells to normal and cystic fibrosis airway epithelium.
Meccanismi di reclutamento di cellule staminali, derivate dal midollo osseo, nell'epitelio polmonare normale o affetto da fibrosi cistica.

Responsabile: *dr. Roberto Loi*

(Università di Cagliari - Dip. Tossicologia - Sez. Patologia e Oncologia Molecolare)
Ricercatori coinvolti: 4
Durata: 2 anni
Finanziamento: € 30.000

Obiettivo: Il progetto è finalizzato a contribuire ad un possibile trattamento della malattia polmonare CF mediante cellule staminali del midollo osseo, indotto a differenziarsi in cellule epiteliali del polmone (vedere anche progetto FFC #2/2006). Uno dei problemi da risolvere è il reclutamento al polmone di un numero sufficiente di cellule staminali. Questo progetto intende studiare un potenziale meccanismo, legato al rilascio da parte del polmone danneggiato di sostanze chimiche solubili capaci di reclutare le cellule staminali. Verrà studiato in particolare un potenziale mediatore identificato in studi preliminari. Il progetto utilizzerà per questo animali da laboratorio (topi CF e non CF).

MICROBIOLOGIA DI BASE

Quest' area include progetti orientati a conoscere i meccanismi con cui i batteri più comunemente implicati nell'infezione polmonare cronica in fibrosi cistica acquisiscono la capacità di colonizzare l'albero respiratorio determinando infezione e infiammazione.
L'obiettivo generale di questi progetti è quello di individuare modalità terapeutiche per contrastare lo sviluppo e la virulenza di questi batteri. Quest'area si basa su ricerche in vitro e su modelli animali.

Progetto FFC #6/2006
Genome-wide identification of target genes for the design of non-conventional antibiotics against cystic fibrosis-related pathogens

Identificazione genomica di target batterici per disegnare nuovi antibiotici contro i batteri patogeni correlati alla fibrosi cistica.

Responsabile: *dr. Giovanni Bertoni* (Università di Milano - Dip.to Scienze Biomolecolari e Biotecnologie)
Partners: *dr.ssa Alessandra Bragonzi* (Istituto Trattamento Sperimentale della Fibrosi Cistica, Ospedale S. Raffaele, Milano)
Ricercatori coinvolti: 8
Durata: 2 anni

Finanziamento: € 25.000

Obiettivo: Il progetto è la continuazione di una precedente ricerca già finanziata da FFC con risultati preliminari rilevanti. Esso intende contribuire al problema di superare l'impatto del trattamento della Pseudomonas aeruginosa, reso difficile a causa della progressiva acquisizione di resistenza di questo batterio agli antibiotici comunemente impiegati. La via che seguirà questo progetto è quella di identificare, tramite una terapia genomica innovativa, bersagli sensibili del batterio, al fine di sviluppare nuovi e potenti antibiotici.

Progetto FFC #7/2006
Influence of *Pseudomonas aeruginosa* and CF host on *Burkholderia cenocepacia* pathogenicity

Influenza di Pseudomonas aeruginosa e dell'ospite FC sulla patogenicità di Burkholderia cenocepacia.

Responsabile: *dr.ssa Annamaria Bevivino* (ENEA Casaccia - Dip.to Biotecnologie, Roma)
Partners: *prof.ssa Fiorentina Ascensioni* (Università La Sapienza, Dip. Biologia Cellulare e dello Sviluppo, Roma); *dr.ssa Alessandra Bragonzi* (Istituto Trattamento Sperimentale della Fibrosi Cistica, Ospedale S. Raffaele, Milano)
Ricercatori coinvolti: 14
Durata: 2 anni

Finanziamento: € 35.000

Obiettivo: E' questo un progetto di sviluppo di un precedente studio pilota già finanziato da FFC, che aveva dimostrato come ceppi ambientali del batterio Burkholderia cenocepacia, abitualmente innocenti, possano colonizzare l'albero respiratorio di pazienti con fibrosi cistica e determinare infezione polmonare anche grave. Poiché questo batterio infetta di solito il polmone FC già colonizzato da un germe più comune, la Pseudomonas aeruginosa, il presente progetto intende valutare se la virulenza acquisita da B. cenocepacia, sia di origine animale che umana, possa essere influenzata dalla compresenza di Ps. aeruginosa come pure da fattori messi a disposizione dall'ospite.

Progetto FFC #8/2006
A genome-wide approach to the identification of novel targets for immuno-antibacterials in *Pseudomonas aeruginosa*

Analisi del genoma di Pseudomonas aeruginosa per l'identificazione di bersagli utili per lo sviluppo di una nuova terapia immunitaria.

Responsabile: *dr.ssa Alessandra Bragonzi* (Istituto Trattamento Sperimentale della Fibrosi Cistica, Ospedale S. Raffaele, Milano)
Partners: *dr. Giovanni Bertoni* (Dip. Scienze Biomolecolari e Biotecnologie - Università degli Studi di Milano); *dr.ssa M. Scarselli* (Unità Bioinformatica, Centro di Ricerche Chiron, Siena)
Ricercatori coinvolti: 9
Durata: 2 anni

Finanziamento: € 40.000

Obiettivo. Questo progetto si affianca, integrandolo, al progetto FFC #6/2006. L'obiettivo

è quello di studiare i geni della Pseudomonas aeruginosa, batterio che causa infezione polmonare cronica nel paziente CF, per individuare soprattutto quelli che inducono la produzione di fattori che nel tempo consentono al batterio di annidarsi nel polmone, producendo resistenza agli antibiotici e aggressività verso l'ospite. L'intento è quello di fornire indicazioni per interventi terapeutici innovativi contro questo batterio, inclusi quelli di tipo vaccinico.

••••••••••••••••••••••••••••

Progetto FFC #9/2006
Counteracting Pseudomonas aeruginosa biofilm formation by inhibition of novel targets: regulation of the levels of the di-cyclic-GMP signal molecule
Uno screening biologico per nuove classi di agenti antimicrobici contro Pseudomonas aeruginosa inibitori dei segnali cellulari che presiedono alla formazione del biofilm.

Responsabile: *dr. Paolo Landini* (Università di Milano - Dip.to Scienze Biomolecolari e Biotecnologie)
Partners: *dr. A. Bernardi* ((Università di Milano, Dip. Chimica Organica ed Industriale); *dr. P. Seneci* (Università di Milano, Dip. Chimica Organica e Industriale)
Ricercatori coinvolti: 3
Durata: 2 anni

Finanziamento: € 30.000

Obiettivo: La Pseudomonas aeruginosa, un batterio responsabile di infezione polmonare cronica nei pazienti CF, assicura la sua permanenza nell'albero respiratorio, proteggendosi entro un sistema di colonie, denominato "biofilm", che rende il batterio inattaccabile dagli antibiotici e dalle difese dell'ospite. Questo progetto intende sviluppare una strategia per contrastare la formazione di biofilm, che è indotta da sostanze capaci di far produrre al batterio un materiale di barriera costituito da cosiddetti "polisaccaridi". Lo studio è rivolto all'individuazione di composti chimici in grado di inibire gli enzimi coinvolti nella produzione del biofilm, con l'intento finale di prevenire e curare l'infezione da Pseudomonas.

••••••••••••••••••••••••••••

Progetto FFC #10/2006
The role of RND drug efflux transporters in the intrinsic antibiotic resistance of Burkholderia cenocepacia
Ruolo delle pompe di efflusso RND di Burkholderia cenocepacia nella resistenza intrinseca agli antibiotici.

Responsabile: *prof.ssa Giovanna Riccardi* (Università di Pavia - Dip.to Genetica e Microbiologia)
Partner: *dr. Miguel Valvano* (Università dell' Ontario, Dip di Microbiologia ed Immunologia, Canada)
Ricercatori coinvolti: 9
Durata: 2 anni

Finanziamento: € 25.000

Obiettivo: E' questo un progetto di seguito di uno studio preliminare già finanziato da FFC, orientato a comprendere i meccanismi di resistenza intrinseca agli antibiotici del batterio Burkholderia cenocepacia, batterio che può aggravare le condizioni polmonari dei malati FC e possiede una resistenza costituzionale a molti antibiotici, che rende difficile il suo trattamento. Partendo dall'identificazione già fatta di alcuni geni batterici che regolano i sistemi di espulsione di molti farmaci dalle cellule batteriche (un possibile meccanismo di resistenza agli antibiotici), il progetto intende testare, attraverso esperimenti di inibizione di questi geni, quali di essi sono più implicati nei meccanismi di resistenza, con l'intento finale di individuare nuove strategie per contrastare questo difficile batterio.

••••••••••••••••••••••••••••

Progetto FFC #11/2006
A structure-function investigation of exopolysaccharides and lipopolysaccharides produced by clinical strains of the burkholderia cepacia complex and of their interaction with antimicrobial peptides of the host innate immune system.
Studio delle relazioni struttura-funzione di esopolisaccaridi e lipopolisaccaridi prodotti da ceppi clinici del complesso Burkholderia cepacia e delle loro interazioni con peptidi antimicrobici del sistema immunitario innato dell'ospite.

Responsabile: *dr. Roberto Rizzo* (Università di Trieste - Dip.to Biochimica, Biofisica e Chimica Macrocellulare)
Partners: *dr. Antonio Molinaro* (Università di Napoli, Dip. Chimica Organica e Biochimica); *dr. Enrico Angelo Tonin* (Università di Trieste, Dip. Scienze Biomediche)
Ricercatori coinvolti: 14
Durata: 2 anni

Finanziamento: € 25.000

Obiettivo: Il progetto è uno di quelli orientati ad individuare nuove strategie per combattere le pericolose specie batteriche incluse nel cosiddetto "Complesso Burkholderia cepacia", non raramente implicato nella infezione polmonare del malato CF. Questo progetto intende studiare le sostanze prodotte da questi batteri al fine di proliferare ed infettare l'ospite, i cosiddetti "polisaccaridi", composti che avvolgono e proteggono le colonie batteriche costituendo un "biofilm". Il progetto intende studiare anche l'interazione di questi batteri

con le piccole molecole antibiotiche, chiamate "peptidi antimicrobici", prodotte per difesa dal sistema immunitario dell'ospite. Questa può essere una via innovativa da perseguire per contrastare la vita di tali batteri.

MICROBIOLOGIA CLINICA

Quest' area di ricerca contempla sempre studi sui batteri che invadono l'albero respiratorio del paziente CF, ma si tratta di studi che si avvicinano di più alla clinica e quindi al malato: diagnosi batteriologica, studio della sensibilità agli antibiotici, indicazioni al trattamento e verifica di efficacia della prevenzione e della cura delle infezioni.

Progetto FFC #12/2006
Community-acquired MRSA and hospital-acquired MRSA in cystic fibrosis patients: a study regarding antibiotic susceptibility, epidemiology, natural history and clinical relevance.
Stafilococco aureo multiresistente (MRSA) acquisito in comunità o in ospedale da pazienti affetti di fibrosi cistica: studio multicentrico su suscettibilità antibiotica, epidemiologia, storia e rilevanza clinica

Responsabile: *dr.ssa Silvia Campana* (Centro Fibrosi Cistica - Ospedale Meyer - Firenze)
Ricercatori coinvolti: 22
Durata: 1 anno

Finanziamento: € 17.000

Obiettivo: Con questo studio si intende conoscere su circa 200 campioni di stafilococco aureo multiresistente, provenienti da numerosi centri italiani CF, parecchie caratteristiche di questo batterio, che con crescente frequenza tende a sostenere o a complicare lo stato di infezione polmonare nei pazienti CF. Si vuole conoscere in particolare le vie di trasmissione del germe per ottimizzare le misure di prevenzione, ma anche identificare le caratteristiche di virulenza e l'impatto clinico nei pazienti.

Progetto FFC #13/2006
A two stage strategy for early and accurate detection of B. cepacia in routine clinical analysis involving CF patients.
Identificazione di ceppi di Burkholderia cepacia mediante sistema SNP.

Responsabile: *prof. Renato Fani* (Università di Firenze - Dip.to Biologia Animale e Genetica)
Ricercatori coinvolti: 8
Durata: 1 anno

Finanziamento: € 15.000

Obiettivo: I mezzi più importanti per limitare la diffusione dei batteri appartenenti al "Complesso Burkholderia cepacia" sono la prevenzione dell'acquisizione del germe da parte dei pazienti e una tempestiva e corretta diagnosi della sua presenza, nei pazienti stessi e nell'ambiente.
Il presente progetto è rivolto a completare una ricerca già finanziata da FFC ed orientata a mettere a punto un sistema innovativo ed efficace di identificazione delle diverse specie di B. cepacia (il sistema SNP), che sia adottabile diffusamente dai laboratori di microbiologia clinica, che non raramente hanno difficoltà con i metodi correnti ad attivare tale diagnosi batteriologica.

Progetto FFC #14/2006
Longitudinal study of Pseudomonas aeruginosa resistance: selection and evolution of resistance mechanisms in relation to antibiotic treatment in cystic fibrosis patients.
Studio longitudinale sulla selezione ed evoluzione dei meccanismi di resistenza di Pseudomonas aeruginosa in relazione al trattamento antibiotico in pazienti con fibrosi cistica.

Responsabile: *dr.ssa Anna Silvia Neri* (Ospedale Meyer - Centro FC, Dip.to Pediatria - Firenze)
Partner: *dr. Gian Maria Rossolini* (Università di Siena, Dip. Biologia Molecolare)
Ricercatori coinvolti: 12
Durata 2 anni

Finanziamento: € 20.000

Obiettivo: Si intende chiarire i meccanismi che portano alla selezione/evoluzione della resistenza di Pseudomonas aeruginosa in relazione ai trattamenti antibiotici. Si vuole anche misurare l'impatto sullo stato clinico dei pazienti quando colonizzati da ceppi resistenti.
Il progetto intende contribuire ad ottimizzare la terapia antibiotica per contenere la selezione e la diffusione di ceppi resistenti di Pseudomonas aeruginosa.

INFIAMMAZIONE

Quest'area di ricerca è orientata a conoscere e interpretare i processi coinvolti nella risposta dell'ospite all'infezione, che in fibrosi cistica appare straordinariamente esaltata, particolarmente a livello polmonare. L'intento finale di questi studi è quello di individuare strategie terapeutiche efficaci nel contrastare l'infiammazione e quindi il danno polmonare cronico responsabile del progredire dell'insufficienza respiratoria nel malato CF.

Progetto FFC#15/2006
Contribution of alterations in metal and glutathione homeostasis to the bacterial infections typical of cystic fibrosis and examination of the possible protective role of lactoferrin and antioxidants.

Contributo delle alterazioni nell'omeostasi dei metalli e del glutatione alle infezioni tipiche della fibrosi cistica ed esame del possibile ruolo protettivo della lactoferrina e di antiossidanti.

Responsabile: *dr. Andrea Battistoni* (Università Tor Vergata – Dip. Biologia – Roma)
Ricercatori coinvolti: 14
Durata: 2 anni

Finanziamento: € 40.000

Obiettivo: Questo studio parte dalla nozione recente che un'alterazione dell'equilibrio di alcuni metalli (in particolare un'elevata concentrazione di ferro) e una ridotta concentrazione di glutatione (sostanza che neutralizza i radicali tossici dell'ossigeno liberati nell'infezione) nel liquido che riveste l'epitelio respiratorio potrebbero favorire l'infezione e recare danno ai tessuti polmonari. Il progetto intende valutare in cellule respiratorie prive della proteina CFTR i meccanismi che regolano l'equilibrio dei metalli e del glutatione e la loro eventuale implicazione nel favorire l'infezione batterica. Intende anche valutare l'effetto di strategie terapeutiche mirate al controllo della concentrazione di ferro e glutatione, utilizzando in particolare la lactoferrina, una glicoproteina con azione battericida, presente nelle secrezioni respiratorie, per rimuovere l'eccesso di ferro e ostacolare la formazione di biofilm.

Progetto FFC#16/2006
Effect of correctors of defective CFTR on the *Pseudomonas aeruginosa*-dependent inflammatory response in respiratory epithelial cells.
Effetto di correttori del difetto di maturazione di CFTR sulla risposta infiammatoria all'infezione da Ps. aeruginosa in cellule epiteliali respiratorie..

Responsabile: *dr.ssa Maria Cristina Dechecchi* (Laboratorio Patologia Molecolare, Azienda Ospedaliera, Verona)
Partners: *Frederic Becq* (Institut de Physiologie et Biologie Cellulaire, Poitiers, France); *prof. Roberto Gambari* (Università di Ferrara, Dip. Biochimica e Biologia Molecolare)
Ricercatori coinvolti: 13
Durata: 2 anni

Finanziamento: € 43.000

Obiettivo: Il progetto è la continuazione di uno studio preliminare già finanziato da FFC ed orientato a spiegare l'eccesso di risposta infiammatoria polmonare tipica della fibrosi cistica. Nel presente sviluppo della ricerca si vuole testare l'ipotesi che l'accumulo di proteina CFTR nelle cellule CF per difetto di maturazione sia responsabile in parte dell'attivazione dei processi di esaltata infiammazione. Si impiegheranno sostanze capaci di favorire la maturazione della proteina (correttori) per valutare il loro eventuale effetto nel contrastare l'infiammazione. Questa rappresenterebbe una via innovativa e più vicina al difetto di base per contenere l'eccesso di infiammazione.

Progetto FFC#17/2006
Roles of azithromycin other than bactericidal: relevance for therapy of cystic fibrosis.
Ruoli non antibiotici dell'azitromicina: rilevanza per la terapia della fibrosi cistica.

Responsabile: *dr.ssa Paola Melotti* (Centro Fibrosi Cistica, Ospedale Maggiore, Verona)
Partners: *dr. Pierluigi Mauri* (Istituto Tecnologie Biomediche, Segrate, MI) ; *dr. Carlo Sorio* (Università di Verona, Dip. Patologia Generale)
Ricercatori coinvolti: 15
Durata: 2 anni

Finanziamento: € 30.000

Obiettivo: Il progetto è il proseguimento di uno studio in corso, già finanziato dalla Fondazione, che ha messo in evidenza significativi effetti anti-infiammatori dell'azitromicina. Lo studio continuerà sia su cellule respiratorie provenienti da pazienti CF sia su topi CF con vie aeree infettate da Pseudomonas aeruginosa. Verrà valutato l'effetto dell'azitromicina sui fattori coinvolti nel produrre l'infiammazione polmonare. L'intento finale è quello di ottimizzare l'impiego di azitromicina per il contenimento dell'infiammazione e per proporre eventualmente l'impiego terapeutico di altre molecole con effetti simili e possibilmente superiori a quelli dell'azitromicina.

RICERCA CLINICA ED EPIDEMIOLOGICA

Quest'area include progetti basati su aspetti più connessi con la diagnosi, le cure e l'assistenza al malato. Si tratta di studi che coinvolgono quindi più direttamente le persone malate o che utilizzano dati clinici delle persone malate per ricavare informazioni generali sulla malattia, sulla prognosi e sull'efficacia delle cure (epidemiologia).

PROGETTO FFC #18/2006
New insights into insulin-resistance in cystic fibrosis: the effect of cytokines.
Nuove acquisizioni sull'insulino-resistenza nella fibrosi cistica: l'effetto delle citochine.

Responsabile: *Prof. Sergio Bernasconi* (Università di Parma - Dip.to Pediatria)
Ricercatori coinvolti: 9

Durata: 2 anni
Finanziamento: € 20.000

Obiettivo: L'insulino-resistenza è una condizione di ridotta sensibilità dei tessuti all'effetto dell'insulina. Nella fibrosi cistica una tale condizione, che potrebbe anche precedere il diabete vero e proprio, presente nei malati FC con crescente frequenza, viene attribuita agli alti livelli di sostanze dell'infiammazione denominate "citochine". Questo studio intende valutare in una serie di pazienti CF l'entità dell'insulino-resistenza, correlandola con l'eventuale stato di infiammazione e con le condizioni cliniche generali, con l'intento ultimo di prevenire questa condizione, che si riflette in definitiva sul funzionamento generale dell'organismo.

Progetto FFC #19/2006
Prolonging the duration on site of short peripheral venous catheters used to administer intravenous antibiotic courses in adult subjects with cystic fibrosis. A randomised controlled trial to evaluate the effect of different concentrations of antibiotic in normal saline solution.
Prolungamento della durata delle agocannule utilizzate per i cicli antibiotici endovenosi da parte di pazienti adulti con fibrosi cistica. Studio randomizzato controllato sull'effetto di differenti concentrazioni di antibiotico in soluzione fisiologica.

Responsabile: *prof. Filippo Festini* (Università di Firenze; Ospedale Meyer; Dip.to Pediatria)
Ricercatori coinvolti: 10
Durata: 2 anni
Finanziamento: € 10.000
Obiettivo: Questo studio intende testare se diluendo l'antibiotico, somministrato per flebocliso, in un maggior volume di soluzione fisiologica, si possa ottenere il risultato di prevenire o ritardare l'irritazione delle vene e l'insorgenza di flebiti. L'intento è quello di prolungare il mantenimento in una vena periferica dell'agocannula, evitando così l'eccessiva ripetizione di punture e inserimenti, che avviene spesso per i pazienti che debbono essere sottoposti a trattamenti antibiotici endovenosi.

Progetto FFC #20/2006
Prevention of pulmonary exacerbations in children with cystic fibrosis through the modification of intestinal microflora.
Prevenzione delle esacerbazioni polmonari in pazienti con fibrosi cistica attraverso modulazione della flora batterica intestinale.

Responsabile: *prof. Alfredo Guarino* (Università Federico II di Napoli- Dip.to Pediatria)
Partners: *prof.ssa Carla Colombo* (Fondazione IRCCS, Policlinico Mangiagalli e Regina Elena, Dip. Pediatria, Milano); *dr. Lorenzo Morelli* (Università di Piacenza, Tecnologie Analitiche Avanzate)
Ricercatori coinvolti: 12
Durata: 2 anni

Finanziamento: € 20.000

Obiettivo: Questo progetto parte dalla nozione che alcuni probiotici (supplementi alimentari contenenti batteri vivi con effetti benefici per l'ospite, conosciuti anche con il nome di fermenti lattici) somministrati per bocca hanno la proprietà di modificare, potenziandole, le condizioni immunitarie dell'intestino, influendo beneficamente anche su condizioni infiammatorie extra-intestinali.
Lo studio, stimolato da alcuni risultati preliminari incoraggianti, intende verificare se il trattamento con un probiotico, il Lactobacillus LGC, sia in grado di contenere le esacerbazioni respiratorie e migliorare lo stato di nutrizione in pazienti FC con colonizzazione cronica da Pseudomonas aeruginosa.

Progetto FFC #21/2006
Efficacy of slow release insulin in cystic fibrosis patients with glucide intolerance and clinical decay.
Efficacia di insulina a lento rilascio (glargine) nei pazienti affetti da fibrosi cistica e intolleranza al glucosio con decadimento clinico.

Responsabile: *dr.ssa Laura Minicucci* (Istituto G. Gaslini - Dip.to Pediatria - Centro FC, Genova)
Partner: *dr. Riccardo Haupt* (Istituto Gaslini, Sezione di Epidemiologia e Biostatistica, Genova)
Ricercatori coinvolti: 52
Durata: 2 anni

Finanziamento: € 25.000

Obiettivo: Lo studio parte dalla constatazione che molti pazienti FC con intolleranza al glucosio (condizione di ridotta produzione di insulina, che non raggiunge peraltro i livelli del diabete) sono malnutriti e hanno un decadimento clinico. Lo studio vuole testare la possibilità che l'impiego quotidiano di una piccola dose di insulina a lenta liberazione, di recente introduzione (glargine), sia in grado di migliorare lo stato di nutrizione di tali pazienti influendo beneficamente sull'evoluzione clinica della malattia. Il progetto si varrà della collaborazione della maggior parte dei Centri CF italiani.

GENETICA APPLICATA

In quest'area sono inclusi progetti che, utilizzando moderne tecniche di genetica molecolare, intendono contribuire all'identificazione di nuove mutazioni o di polimorfismi del gene CFTR oppure all'identificazione di geni diversi dal gene CFTR, che possono influire sul modo di esprimersi della malattia, con l'intento ultimo di migliorare le prestazioni di diagnostica genetica ed influire possibilmente sulla malattia attraverso interventi su percorsi genetici alternativi a quello del gene CFTR.

Progetto FFC #22/2006
Genetic factors involved in the innate immunity influencing pulmonary disease in Cystic Fibrosis patients.
Ruolo di polimorfismi a carico di geni dell'immunità innata nella modulazione della malattia polmonare in pazienti affetti da fibrosi cistica.

Responsabile: *prof. Paolo Gasparini* (Università di Trieste - Dip.to Scienze dello Sviluppo e Riproduttive)
Partner: *dr. Giulio Cabrini* (Patologia Molecolare/Centro Fibrosi Cistica/Azienda Ospedaliera di Verona)
Ricercatori coinvolti: 8
Durata: 1 anno

Finanziamento: € 30.000

Obiettivo: Questo progetto intende esaminare la presenza di alcune varianti in numerosi geni che presiedono alle difese contro i batteri e alle risposte infiammatorie, nell'ipotesi che tali varianti possano in varia misura influire sull'espressione della malattia polmonare nei pazienti CF, aggravandola o attenuandola: il problema dei cosiddetti "geni modificatori", che possono spiegare la diversa gravità di malattia che si può osservare tra soggetti che hanno mutazioni identiche del gene CFTR.

Progetto FFC #23/2006
Causes, evolution and progression of nasal polyps: role of modifier genes and a new approach through CGH array.
Cause, evoluzione e sviluppo dei polipi nasali: il ruolo dei geni modificatori ed un nuovo approccio mediante la tecnica di CGH array.

Responsabile: *prof. Giuseppe Novelli* (Università Tor Vergata, Dip.to Biopatologia e Diagnostica per Immagini, Roma)
Partners: *prof. Pierfranco Pignatti* (Università di Verona, Dip. Materno Infantile e di Biologia Genetica); *prof. Roberto Strom* (Università La Sapienza, Dip. Biotecnologie Cellulari ed Ematologia, Roma)
Ricercatori coinvolti: 14
Durata: 2 anni

Finanziamento: € 20.000

Obiettivo: Ancora poco si conosce sulle ragioni che inducono in parecchi pazienti CF lo sviluppo di poliposi nasale. Questo studio parte dall'ipotesi che alcuni fattori genetici, diversi dalle mutazioni del gene CFTR, ed alcune anomalie cromosomiche possano entrare in causa. Su questa base si intendono studiare soprattutto i polimorfismi (cioè varianti genetiche) di parecchi geni già caratterizzati per altri scopi in uno studio precedente, finanziato da FFC, geni particolarmente implicati nelle risposte infiammatorie.

Progetto FFC #24/2006
Characterization of the unknown mutations in Italian CF patients and assessment of their pathogenic role: a prerequisite for prevention of cystic fibrosis by carrier screening and prenatal diagnosis.
Caratterizzazione e ruolo patogenetico di mutazioni sconosciute in pazienti FC italiani: un requisito essenziale per la prevenzione della fibrosi cistica attraverso lo screening del portatore e la diagnosi prenatale.

Responsabile: *prof.ssa Maria Cristina Rosatelli* (Università di Cagliari; Laboratorio Genetica Molecolare)
Partners: *dr.ssa Maria Baffico* (Ospedali Galliera, Laboratorio di Genetica, Genova); *dr. Carlo Castellani* (Ospedale di Verona, Centro FC); *dr.ssa Manuela Seia* (IRCCS Fondazione Policlinico Mangiagalli e Regina Elena, Laboratorio di Genetica, Milano); *dr.ssa Francesca Torricelli* (Ospedale di Careggi, Dip. Diagnostica di Laboratorio, Firenze); *dr.ssa Teresa Santostasi* (Università di Bari, Dip. Pediatria)
Ricercatori coinvolti: 22
Durata: 2 anni

Finanziamento: € 30.000

Obiettivo: Il progetto ha lo scopo di definire i difetti molecolari rari o sconosciuti del gene CFTR. E' un progetto di continuazione di un precedente studio finanziato da FFC rivolto a caratterizzare il genotipo di pazienti CF, di cui una o entrambe le mutazioni non erano state identificate con le analisi genetiche routinarie. Il progetto è mirato a sviluppare un sistema diagnostico che permetta l'identificazione rapida di un maggior numero di mutazioni rispetto a quelle attualmente identificabili. Esso intende anche creare le premesse per l'avvio, a livello nazionale, di un programma di prevenzione della malattia nelle coppie in età fertile.

IV Seminario di Primavera
Verona, 19 maggio 2006

Progressi recenti e sviluppi futuri nella ricerca CF, in tema di diabete, nutrizione e comunicazione via internet

Si è svolta il 20 maggio scorso, presso il Centro Culturale G. Marani (Ospedale Maggiore, Verona) la IV edizione del tradizionale Seminario di Primavera. Larga la partecipazione, con una forte componente di malati e familiari. La formula voleva sperimentare il coinvolgimento sia di persone "addette ai lavori" che di "laici". I laici, malati e familiari appunto, sono venuti e hanno partecipato attivamente: avevano avuto prima la possibilità di porre quesiti specifici sui temi trattati, li avevano scritti e inviati alla Fondazione FFC (prevalentemente via Internet) assieme alla scheda di adesione al Seminario. Perciò il moderatore, alla fine della relazione dell'esperto, prestava la sua voce (o quella del traduttore, visto che due esperti erano stranieri) per sottoporgli le domande dei presenti e l'esperto forniva, domanda per domanda, una precisa risposta, al singolo e all'insieme. Gli argomenti del resto si prestavano a questa interazione fra i diretti interessati e l'esperto, in quanto riguardavano: diabete, nutrizione, comunicazione via Internet.

La sala del Centro Marani a Verona durante il Seminario

Con un taglio abbastanza pratico, la relazione della dottoressa Moran sul diabete, più teorica quella del prof. Durie e infine descrittiva, con qualche buon consiglio, quella della dr. Pandolfini sui siti Internet riguardanti la FC. Invitiamo i nostri lettori a prendere visione dei contenuti delle relazioni che sono state pubblicate sul sito della Fondazione (www.fibrosicisticaricerca.it, Brochure del Seminario nella sezione *"Documenti informativi"*).

Riportiamo alcune note di sintesi. Il **diabete** è una complicanza frequente della FC, ma la sua presenza è "fluttuante" e reversibile, almeno nelle sue fasi iniziali; rispetto al passato è oggi trattabile con strumenti più agevoli e più conciliabili con la vita di tutti i giorni. La **nutrizione** per il malato FC riveste importanza non solo nei riguardi del benessere dell'apparato gastrointestinale, dal momento che influenza il decorso dei sintomi respiratori e quindi in definitiva l'andamento a lungo termine della malattia. La ricerca di **informazioni via Internet** fa sentire i malati e le famiglie meno sole nell'affrontare la malattia e soddisfa un bisogno di conoscenza, di confronto e di rassicurazione. Da qui una osservazione: questo Seminario ha fatto capire che chi vive la FC in prima persona ha un notevole bisogno di essere "convinto" ad aderire agli schemi di terapia; l'aderenza alle cure si raggiunge anche attraverso iniziative, come è stata quella del Seminario, che gli anglosassoni chiamano di tipo "educativo", in cui i sanitari abbandonano il linguaggio tecnico, informano e condividono con i malati i risultati della scienza medica. Chi si occupa di FC e riveste, a vario titolo, un ruolo di curante, non può dimenticare che in generale, ma in particolare in una malattia complicata come questa, curare vuol dire anche comunicare.

1 - La dr.ssa Laura Minicucci del centro CF di Genova, moderatrice della sessione dedicata al diabete CF.

2 - La dr.ssa Antoinette Moran di Minneapolis, relatrice sul diabete CF.

3 - Il Prof. Peter Durie di Toronto, relatore sui problemi di nutrizione in CF

4 - La Dr.ssa Chiara Pandolfini dell'Istituto M. Negri di Milano, relatrice sui problemi dell'informazione sanitaria via internet.

5 - Il Presidente della Fondazione FFC segue i lavori del Seminario.

Foto: Lorenzo Serpelloni

II Meeting della Societa' Italiana Fibrosi Cistica (SIFC)

Montepaone - Catanzaro, 29-31 maggio 2006

Un gruppo di lavoro del meeting

È stato un incontro di lavoro tra medici e altri professionisti coinvolti nell'assistenza e nella ricerca sulla fibrosi cistica. Si sono confrontati intorno a progetti di sviluppo su temi cruciali del curare i malati di fibrosi cistica, di aggiornarsi e di sviluppare insieme nuove conoscenze. Si sono confrontate le varie Commissioni, i Gruppi professionali, i Gruppi di lavoro e gli addetti al Registro Italiano Fibrosi Cistica. Circa 200 i partecipanti, provenienti da quasi tutte le regioni, raccolti in un ritiro solitario tipicamente mediterraneo e assolato, sopra il lido di Montepaone sul mare Ionio, con l'eccellente organizzazione del direttore del centro regionale FC della Calabria di Soverato, il Dr Ettore Provenzano, ed i suoi collaboratori.

Il meeting è stato preceduto da un breve corso di aggiornamento sull' *Aerosolterapia nella Fibrosi Cistica*, rivolto a fisioterapisti e medici. Accenniamo appena ai temi principali di confronto, per

Il dr. Ettore Provenzano (al microfono), organizzatore del meeting con colleghi medici musicisti, in una serata di pausa dei lavori.

La sala degli incontri

dare un'idea di ciò che bolle in pentola nel mondo FC italiano: una buona tavola rotonda su *"Trattamento della malattia in fase terminale"*; il punto su progetti di ricerca in corso, come *"Standardizzare il test del sudore"*, *"Prevenire le infezioni crociate"*, *"Monitoraggio sul campo dell'impiego del Tobi"*, *"Diagnosticare e curare il diabete in CF"*, *"Trattamento delle infezioni da batteri multiresistenti"*, *"Identificare le mutazioni CFTR nei casi con genotipo non definito"*. Di particolare rilievo è stata una sezione di aggiornamento sul trattamento del diabete CF, ma anche una sui meccanismi dell'infiammazione e sulle nuove prospettive terapeutiche connesse. Il meeting è stato anche una ottima occasione per nuove conoscenze, per scambi informali di notizie, per proposte di collaborazione tra gruppi e tra centri, per rinsaldare amicizie tra persone che molto dedicano alla causa dei malati di fibrosi cistica.

29° Congresso Europeo sulla Fibrosi Cistica

Copenhagen, 15-18 giugno 2006

Copenhagen: il porto canale della vecchia città

A Copenhagen, capitale colorata e indaffarata della Danimarca, si è tenuto il 29° Congresso della Società Europea Fibrosi Cistica. Alto il numero dei partecipanti, con presenza di paesi nuovi nel mondo della ricerca FC: Slovacchia, Ucraina, Russia, Turchia ed altri..

I temi trattati sono stati soprattutto d'interesse clinico, riguardanti stato e avanzamenti del sistema di cure "tradizionali": antibiotici, antinfiammatori, aerosolterapia, fisioterapia, interventi per un'adeguata nutrizione. Per mezzo di queste cure i malati FC stanno meglio e il miglioramento è prodotto da una costante "evoluzione", non una "rivoluzione" delle cure. Così hanno detto gli organizzatori nella cerimonia d'apertura del Congresso. Pur con questa premessa non sono mancati gli aggiornamenti su alcuni filoni "rivoluzionari", in particolare nel campo delle sostanze che in laboratorio dimostrano di migliorare il difettoso funzionamento del canale del cloro provocato da alcune mutazioni del gene CFTR. E' questo il caso del **fenilbutirato**, e molecole analoghe, capaci di correggere il difetto prodotto dalla mutazione DF508, sostanze che danno promettenti risultati di laboratorio. Un altro prodotto, il **Moli 1901**, che attiva un canale del cloro alternativo a quello della proteina CFTR, è in studio con una sperimentazione in fase II (per saggiare quindi sicurezza e tollerabilità), alla quale collaborano canadesi ed europei: viene sperimentato per via aerosolica per ora in un piccolo gruppo di malati e i risultati indicano che non determina effetti collaterali indesiderati.

Buone notizie portano i ricercatori francesi nel campo delle **staminali**: si sta superando il dubbio sulla loro esistenza nell'ambito delle cellule dell'epitelio respiratorio. Si comporte-

rebbero come staminali e quindi sarebbero capaci di "maturare" e sostituirsi alle cellule danneggiate un particolare tipo di cellule dell'epitelio respiratorio, le cellule basali. La scoperta non è irrilevante, poiché finora non c'erano stati risultati in questa caccia alle staminali respiratorie e le ricerche condotte hanno sfruttato cellule di derivazione dal tessuto osseo per "costringerle" a trasformarsi in cellule dell'epitelio respiratorio.

Nel campo della genetica gli avanzamenti riguardano in particolare l'identificazione dei **geni modificatori**: quei geni particolari che interagiscono con le mutazioni del gene CFTR per determinare la maggiore o minore gravità delle manifestazioni della malattia. Dopo il gene TGFß1, identificato lo scorso anno, un importante gruppo di ricercatori canadesi ha selezionato un gruppo di 90 geni in qualche modo implicati nelle funzioni svolte dalla proteina CFTR; nell'ambito di questi 90 un altro gene, il TNFα1, sembra essere importante e possedere una variante con effetto protettivo benigno (quindi mitigare l'effetto delle mutazioni del gene CFTR e rendere più lievi i sintomi) e una variante con effetto sfavorevole.

Interessante è il dato che una ricerca finanziata dalla Fondazione FFC indica che l'antibiotico **azitromicina** contrasterebbe proprio l'azione della variante sfavorevole di questo TNFα1. (*Cigana C, Melotti P."Reduction of tumor necrosis factor alpha expression by azithromicin in CF airway epithelial cells*"). Un altro gene, chiamato CD14, è il gene candidato come responsabile di influenzare il rischio dei malati verso l'infezione cronica da Pseudomonas.
Le manifestazioni respiratorie della malattia naturalmente sono quelle che impegnano di più l'interesse clinico. Molto rumore ha sollevato la ricerca australiana che propone la **soluzione salina ipertonica** per via aerosolica come fluidificante il muco bronchiale: anche al Congresso sono stati di nuovo riportati i suoi vantaggi. L'impressione è però che i vantaggi certi finora siano solo quelli economici, dato il basso costo del preparato rispetto ad altri, e che per quanto riguarda gli altri aspetti non ci sia niente di … rivoluzionario.

Il Centro Congressi di Copenhagen, sede del congresso europeo CF

Oltre 60 i contributi **sull'impatto clinico dell'infezione da Pseudomonas**: non c'è da meravigliarsi, visto che siamo nella terra dei clinici (la Danimarca) che per primi hanno proposto i trattamenti endovenosi praticati a cicli periodici di routine, rispetto al metodo di praticarli "al bisogno" quando compare l'infezione, e hanno fatto di questo tipo di approccio terapeutico bandiera e argomento per produrre casistiche fra le migliori al mondo quanto a durata della vita dei malati. Numerosi contributi hanno confermato l'importanza del **trattamento precoce della Pseudomonas**, perché può eradicare il germe, fornire un arco di tempo libero dall'infezione e ritardare il suo attecchimento cronico. Ma sulle modalità di trattamento (quali antibiotici? per quale via?) c'è ancora molto da studiare, anche perché è in atto un processo di revisione critica dei protocolli di terapia antibiotica, che vuole dare priorità non alle consuetudini, ma alle cose scientificamente dimostrate e che è molto più attenta di prima ai dosaggi e ad eventuali effetti collaterali degli antibiotici. Si studia anche se l'infezione da Pseudomonas possa essere prevenuta con un vaccino contro il germe. Uno studio di fase 3, con diretta sperimentazione di un **vaccino anti-Pseudomonas** nei malati FC, si concluderà nel settembre 2006 e potremo allora conoscerne i risultati; lo studio è condotto da un gruppo di clinici che, nell'ambito della Società Europea, si interessa solo di questo ("Gruppo Vaccinazione").

Passando agli aspetti metabolico-nutrizionali, il problema emergente, per quanto riguarda il **diabete FC**, è quando cominciare a trattarlo con insulina e se convenga trattarlo quando non è conclamato, ma ancora nella fase detta di " ridotta tolleranza allo zucchero": opinioni ed esperienze sono discordi e la ricerca clinica dovrà dare una risposta al problema. Per quanto riguarda la nutrizione FC

segnaliamo una curiosa linea di ricerca: il possibile uso dei "probiotici" come terapia FC.
I probiotici sono i batteri "buoni" contenuti, per capirci, negli yogurt, sono i famosi "fermenti lattici" molto usati dai pediatri di un recente passato: ora si ipotizza che l'assunzione di questi preparati (alcuni specifici) possa migliorare l'equilibrio microbico e la risposta immunitaria a livello intestinale e in seconda battuta anche quella a livello respiratorio. Un progetto finanziato recentemente dalla Fondazione FFC si occupa di questo tema. Vedremo in futuro se siamo nel campo delle tendenze che fanno moda o delle evidenze scientifiche, ce lo diranno le ricerche in corso.

Altra caratteristica di questo Congresso, rivolto come dicevamo soprattutto agli aspetti clinici, la notevole presenza di operatori non medici (infermieri, fisioterapisti ecc.), che stanno sempre più conquistando "un posto al sole" per l'importanza dei ruoli che rivestono nell'assistenza, ma anche per la capacità di ideare e condurre progetti di ricerca. Questa capacità era una volta il punto di forza degli operatori non medici dei grandi Centri FC americani o di impostazione culturale anglosassone. Oggi sta diventando una realtà anche nei paesi europei. E' con vero interesse quindi che si possono seguire le relazioni dedicate per esempio dagli infermieri alla ricerca delle modalità che permettano di rendere **meno dolorose alcune procedure invasive** per il malato FC *(Neri S, Festini F "Perception of pain and fear related to invasive procedures in children with Cystic Fibrosis: a study using CF adults recalls"*). Anche se non ne sortisce niente di rivoluzionario, il miglioramento della vivibilità delle cure è un obiettivo fondamentale. Così pure è stata molto apprezzata una ricerca italiana

In Alto: *Il Dr Niels Hoibi (a sinistra), microbiologo del centro CF danese, organizzatore del congresso*
A lato: *Il Dr Peter Vandamme di Bruxelles (in secondo piano) e il Dr John Govan di Manchester (primo piano), i più noti esperti di Burkholderia cepacia in fibrosi cistica*

condotta da una gruppo di fisioterapiste, che ha dimostrato l'efficacia di un particolare programma mirato al **potenziamento della forza muscolare** di braccia e gambe: il risultato è che, anche nei malati FC con malattia polmonare severa, esso può produrre una maggior capacità di tollerare lo sforzo fisico e maggior benessere psicologico *(Donà M, Braggion C "Aerobic and Strenght training in patients with Cystic Fibrosis and severe airway obstruction")*.

Molto interesse dedicato alla fase di **transizione delle cure dall'età pediatrica all'età adulta**: numerosi contributi descrivevano modalità organizzative e assistenziali utili a facilitare il passaggio degli adolescenti a strutture specializzate per adulti FC, confermando con ciò una realtà che è anche un successo e una speranza per il futuro : aumenta il numero dei malati in età adulta, in molti centri diventano una vera e propria "popolazione", che ha caratteristiche ed esigenze distinte da quella pediatrica e alla quale è opportuno dedicare spazi e competenze apposite.
Sicuramente il Congresso ha dato una svolta interessante ai suoi lavori nella sessione in cui è stata presentata la proposta di un "**Progetto Europeo**" , che ha già ricevuto un ingente finanziamento da parte della Comunità Europea : l'idea è che clinici e ricercatori delle varie nazioni europee associno i loro sforzi su alcuni grandi temi selezionati per importanza o urgenza : sarebbe importante avere un Registro comune dei malati FC in Europa, ottimizzare le cure e renderle omogenee in tutti i paesi, mettere insieme le risorse per la ricerca, mettere in comune le disponibilità di modelli animali in cui sperimentare le nuove cure per la malattia, creare una rete di enti o aziende fornitrici di tecnologia utile alla ricerca. Se questo progetto europeo riuscirà a passare dalle buone intenzioni ai fatti, sicuramente i malati FC ne avranno dei vantaggi, perché la ricerca scientifica procede più spedita se non ha barriere o vincoli campanilistici, se le idee circolano, se si evitano i "doppioni" negli studi e la dispersione delle risorse, e se si procede uniti verso l'obbiettivo comune, trovare il modo di guarire la malattia.

Dr. Graziella Borgo

Il Percorso Formativo in epidemiologia clinica CF

Una pausa del II Percorso Formativo- 4° modulo, nel giardino della Fondazione FFC

Giunto al suo 4° modulo (29 giugno - 1 luglio) il II Percorso Formativo organizzato dalla Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica in collaborazione con la Società Italiana Fibrosi Cistica, con la partecipazione di medici, e qualche biologo, di quasi tutti i centri italiani FC. Il 4° modulo, guidato dal Dr Roberto Buzzetti, è stato interamente dedicato alla tematica degli studi clinici. Vi sono inclusi i cosiddetti "trials clinici", condotti con la collaborazione dei pazienti e finalizzati a testare farmaci o strategie terapeutiche o pratiche diagnostiche. Sviluppato è stato anche il tema degli studi osservazionali, quelli rivolti a ricavare informazioni sul decorso della malattia, sugli effetti generali dei trattamenti e dell'organizzazione delle cure, basati su grandi numeri: tra questi gli studi epidemiologici su dati ricavati dai grandi registri nazionali dei pazienti. Da ricordare che uno degli obiettivi del Percorso era proprio lo sviluppo e l'ottimizzazione della raccolta dati per il Registro Italiano FC, un database con notevoli potenzialità informative, qualora reimpostato su nuovo rigore metodologico con la fattiva partecipazione di tutti i centri italiani CF.

La terza giornata del modulo è stata dedicata all'analisi dei risultati di uno studio di sorveglianza sull'uso del Tobi condotto con la collaborazione di tutti i centri CF italiani: ne ha riferito il coordinatore dello studio, Dr Federico Marchetti. E' toccato al Dr Cesare Braggion, presidente della SIFC, proporre, sulla base di un'analisi della letteratura scientifica, alcune prospettive nuove di ricerca clinica.

Dalla letteratura scientifica .....

Riportiamo alcune brevi recensioni di pubblicazioni comparse recentemente nella letteratura scientifica sulla fibrosi cistica, che ci sono parse di interesse per i nostri lettori.

Tomografia polmonare computerizzata nei bambini FC: è possibile ridurre la dose di radiazioni ottenendo le stesse informazioni

In radiologia la tomografia assiale computerizzata, indicata con la sigla TAC e più attualmente TC, è un metodo per fare diagnosi del danno polmonare attraverso immagini, che sfrutta radiazioni ionizzanti (raggi X) e consente di riprodurre sezioni (tomo = sezione) del corpo del paziente; queste sezioni vengono elaborate in tre dimensioni e per l'elaborazione e la produzione delle immagini è necessario l'intervento di un elaboratore di dati (il computer, per questo si dice tomografia computerizzata). L'aggettivo "assiale" oggi è superato, indicava inizialmente il fatto che le sezioni e quindi le immagini si ottenevano secondo piani trasversali all'asse principale del corpo, detto "assiale" (cioè dalla testa ai piedi); oggi le sezioni si ottengono anche su altri piani e la costruzione delle immagini avviene su ogni piano, non solo quello assiale. Le informazioni che una TC fornisce sono natu-

Un impianto per tomografia computerizzata (TC)

ralmente maggiori di quelle di una "lastra" corrente, per esempio la tradizionale lastra del Torace (RX-torace in due proiezioni : anteriore e laterale) . Ma la dose di radiazioni a cui il paziente è esposto quando viene indagato attraverso TC è molto maggiore di quella delle indagini radiologiche tradizionali e i rischi che questo comporta andrebbero limitati il più possibile. In questo studio spagnolo[1] un gruppo di radiologi ha cercato di stabilire se sia possibile ottenere, per quanto riguarda lo studio del polmone, le stesse informazioni fornite dalla TC abituale (eseguita con sezioni su numerosi piani del polmone) limitando però le sezioni al numero di sei. A questo scopo, 21 bambini FC sono stati sottoposti a TC polmonare e le immagini ottenute sono state poi valutate dai radiologi: essi dovevano stabilire l'entità maggiore o minore delle lesioni polmonari attraverso la compilazione di un certo punteggio di gravità polmonare. Il valore del punteggio è risultato uguale sia che la valutazione fosse basata sulle 41 sezioni (dette anche scansioni) della TC abituale sia che riguardasse solo le sei scansioni in precedenza selezionate. La conclusione degli autori è che è possibile ottenere le stesse informazioni radiologiche pur con una netta diminuzione del numero di scansioni della TC polmonare. La ricerca è stata pubblicata su un'importante rivista internazionale, che nello stesso numero ha anche pubblicato un commento al problema da parte di un autorevole esperto inglese[2]. In questo commento si sottolinea fortemente la necessità di trovare un approccio internazionale omogeneo per l'esecuzione della TC polmonare, dal momento che oggi essa viene da alcuni proposta come metodo per monitorare molto dettagliatamente nel corso del tempo l'andamento del polmone FC. Viene sottolineata dal commentatore la necessità di trovare una soluzione tecnica in cui il beneficio dell'esecuzione di ripetute TC sia bilanciato rispetto al rischio della dose di radiazioni che esse comportano; è importante quindi che i radiologi concordino protocolli di esecuzione con bassa dose di scansioni e che ci sia uno standard condiviso fra i vari centri, in modo che non ci siano ampie variazioni nella quantità di radiazioni a cui il paziente è esposto. Ed è anche importante che la TC sia riservata ad un ristretto ambito di indicazioni quali le seguenti: nei pazienti inseriti in ricerche cliniche in cui è necessario documentare in maniera molto fine i cambiamenti della situazione polmonare; nell'inquadramento di un peggioramento clinico inspiegabile; nell'infezione polmonare da micobatteri atipici; nell'aspergillosi broncopolmonare allergica; e in caso di un'emottisi severa, in preparazione ad un intervento di embolizzazione delle arterie polmonari. A nostro avviso, non c'è ancora invece dimostrazione che un impiego routinario della TC polmonare, esame peraltro molto costoso, sia vantaggioso, rispetto alla tradizionale radiografia del torace, per guidare le cure al malato FC.

1) Jimenez S et all "Computer tomography in children with cystic fibrosis: a new way to reduce radiation dose" Arch Dis Child 2006 ; 91:338-390
2) Langton Hewer SC "Is limited computer tomography the future for imaging the lungs of children with cystic fibrosis?" Arch Dis Child 2006; 91:377-378

G.B.

Una revisione critica delle strategie di fisioterapia nella fibrosi cistica

Ci sembra meritevole di attenzione questa recente sintesi degli studi sinora attuati su diversi approcci alla terapia fisica della fibrosi cistica. Si tratta di una rassegna di 5 revisioni sistematiche già fatte da gruppi Cochrane. La "Cochrane Library" è una grande iniziativa che identifica, su tematiche circoscritte, gli studi clinici condotti con criteri di accettabile rigore metodologico, per compararli e ricavare una valutazione dei risultati che forniscano evidenza o meno di efficacia clinica. E' il caso della terapia fisica in fibrosi cistica, che annovera in questa revisione 51 studi complessivamente.
La *revisione 1* analizza gli studi che comparano l'applicazione di trattamenti atti a drenare le secrezioni bronchiali verso la non applicazione. Sono 6 studi che, nell'insieme dimostrano chiari benefici nel breve termine, mentre non consentono conclusioni sui benefici a lungo termine.
La *revisione 2* considera 15 studi che confrontano l'efficacia del trattamento classico di drenaggio posturale con percussioni e vibrazioni verso altre forme di drenaggio delle vie aeree. Nel loro insieme questi studi hanno dimostrato che il drenaggio posturale classico è efficace almeno quanto altre forme di detersione delle vie aeree; tuttavia i pazienti tendono a preferire tecniche che promuovono l'indipendenza da quelle di drenaggio posturale classico.
La *revisione 3* considera 20 studi che confrontano la tecnica PEP (pressione espiratoria positiva posta alla bocca, tramite maschera o boccaglio) con varie altre tecniche di fisioterapia respiratoria. Si tratta di studi di breve o medio o lungo termine e nel loro insieme dimostrano che la tecnica PEP è efficace perlomeno quanto altre tecniche di detersione delle vie aeree.
La *revisione 4* considera 3 studi che confrontano l'efficacia di drenaggio delle vie aeree ottenuta con l'ausilio di uno strumento di ventilazione non invasiva (quello impiegato per lunghi periodi nel trattamento dell'insufficienza respiratoria in malati neuromuscolari ma anche in malati CF) mediante maschera facciale rispetto al trattamento drenante senza impiego dello strumento. Negli studi a breve termine la ventilazione non invasiva, applicata in sedute di breve periodo, è più efficace di altre tecniche di fisioterapia drenante in pazienti con malattia più grave che hanno difficoltà a liberarsi dalle secrezioni bronchiali. Non si conosce invece l'efficacia di questa tecnica nel lungo termine.
La revisione 5 compara l'efficacia drenante dell'esercizio fisico (mediante training sia aerobico che anaerobico) nei confronti della non pratica di esercizio fisico. Si tratta di 7 studi che dimostrano sia nel breve che nel lungo termine qualche beneficio dell'esercizio fisico. Tuttavia non vi è evidenza alcuna per cui si possa sostenere o rifiutare l'idea che meriti sostituire l'esercizio fisico alle sedute di drenaggio delle vie aeree.
Da questa ottima sintesi di importanti revisioni sistematiche Cochrane sulla fisioterapia respiratoria, si ricava l'idea generale che la fisioterapia è in linea di massima utile e vantaggiosa nella fibrosi cistica, ma che non c'è una tecnica di efficacia superiore ad altre. Ciò che sembra ragionevole, in base a questi studi, è che a ciascun paziente venga proposta la tecnica o le tecniche che più si adattano alla sua condizione clinica, al suo gradimento, alla fattibilità e al suo regime di vita, favorendo le scelte che consentano il massimo di autonomia e di indipendenza.

1) Bradley JM, et al. "Evidence for physical therapies (airway clearance and physical training) in cystic fibrosis: An overview of five Cochrane systematic reviews. Respiratory Medicine" 2006;100:191-201

G.M.

Effetti favorevoli e sfavorevoli dell'uso di azitromicina come antinfiammatorio

Si sta diffondendo nel trattamento della malattia FC l'uso dell'azitromicina come antinfiammatorio invece che come antibiotico a largo spettro attivo contro Stafilococco Aureo ed Emofilo. La ragione alla base di quest'uso è che una parte importante delle alterazioni patologiche che si verificano nei polmoni di malati FC sono il risultato del ripetersi nel tempo d'infezioni, che portano all'instaurarsi di un'infiammazione cronica. Studi di laboratorio hanno dimostrato che l'azitromicina inibisce l'attività di alcuni fattori importanti per la produzione di molecole infiammatorie; di qui è derivato il suo uso come antinfiammatorio nei malati, anche se i meccanismi attraverso cui questa azione si realizza non sono ancora completamente chiariti e soprattutto non vi sono ancora certezze su quali siano i soggetti FC che possono trarre beneficio da questo tipo di trattamento.L'azitromicina appartiene ad un gruppo di antibiotici conosciuti con il nome di Macrolidi. Fanno parte di questo gruppo, avendo la loro molecola una struttura simile a quella dell'azitromicina, altri antibiotici attivi contro lo Stafilococco e l'Emofilo: eritromicina e claritromicina.
Quando è usata come antinfiammatorio, l'azitromicina è impiegata per periodi prolungati; viene messo in bilancio che i batteri contro cui tradizionalmente esercita il suo effetto possano col tempo diventare "resistenti" ad essa; questo effetto collaterale sfavorevole passa in secondo piano rispetto all'azione antinfiammatoria. Importante sarebbe che gli altri antibiotici della famiglia conservassero la loro efficacia. Ma il batterio che impara a difendersi dall'azitromicina può imparare a difendersi anche dagli antibiotici che hanno struttura simile e questo può creare problemi. Infatti un gruppo di ricercatori olandesi (1) segnala che, in caso di trattamento prolungato con azitromicina, Stafilococco ed Emofilo tendono a diventare resistenti anche agli altri Macrolidi. I risultati della ricerca sono questi: alla data del marzo 2004, 155 malati FC che presentavano Stafilococco e/o Emofilo nell'escreato (un terzo del totale degli assistiti presso un Centro FC di Rotterdam) erano in trattamento di "mantenimento" con azitromicina come antinfiammatorio.
Nel giro di 4 anni i batteri resistenti all'eritromicina (un macrolide parente dell'azitromicina) sono passati dal 6.9 al 53.8%, e quelli resistenti alla claritromicina (pure analogo dell'azitromicina) dal 3.7 al 37.5%; l'incremento di queste resistenze (e quindi la possibilità che per esempio lo Stafilococco diventi "multiresistente") è apparso molto correlato con l'uso continuativo di azitromicina. Questo possibile effetto collaterale sfavorevole va considerato prima di usarla come antiinfiammatorio.

1) Phaff SJ, Tiddens HA et all "Macrolide resistance of Staphylococcus aureus and Haemophilus spesies associated with long term azithromycin use in cystic fibrosis" Antimicrob Chemiother 2006; 57: 741-6

G.B.

Acidi grassi a corta catena che favoriscono la maturazione di CFTR-DF508 ripristinando la secrezione di cloro

Fervono gli studi mirati a correggere la proteina CFTR difettosa dell'aminoacido fenilalanina in causa della più comune mutazione DF508. E' noto che questo difetto impedisce alla proteina CFTR, che pur è sintetizzata e pur conserva una sua seppur limitata capacità funzionale, di raggiungere la membrana apicale delle cellule epiteliali, sede elettiva per il suo funzionamento. La proteina non trasferita in tale sede vie rimossa. Tra le molecole capaci di correggere in vitro la proteina, consentendone la maturazione e il trasferimento alla membrana apicale, si annoverano alcuni acidi grassi a corta catena. Tra questi i più noti e sperimentati sono il butirato e il 4-fenilbutirato (4-PBA). Quest'ultimo è impiegato per il trattamento di alcuni difetti congeniti del cosiddetto "ciclo dell'urea" ed è stato anche inizialmente sperimentato in CF. Tuttavia la sua efficacia è limitata dal rapido metabolismo e dalla necessità di dosi molto alte, non innocue, per ottenere qualche effetto nel lungo termine. Un gruppo di ricercatori nordamericani hanno trovato che l'arginina butirato (AB) e due nuovi acidi grassi a corta catena, l'acido metil-idrocinnamico (ST7) e il 2,2-dimetil-butirato (ST20) correggono funzionalmente il difetto CFTR-FD508, avendo durata di azione più protratta del classico butirato e richiedendo dosi molto più basse.
Lo studio è stato condotto in vitro su culture di cellule CF con una mutazione DF508. L'arginina butirato è già impiegato con qualche risultato nel trattamento di alcuni disordini congeniti dell'emoglobina e potrebbe forse essere considerato in futuro anche per la fibrosi cistica. Ma gli autori di questo studio sottolineano gli aspetti vantaggiosi delle due nuove molecole, ST7 e ST20, che mostrano di persistere a lungo nel plasma ed hanno una elevata capacità di assorbimento intestinale (90%) rispetto al classico 4-PBA. Nelle scimmie da esperimento l'ST20 ha concentrazioni sostenute nel plasma per almeno 8 ore. Negli esperimenti condotti in questo studio, ST7 e ST20 non solo ristorano la funzione di trasporto del cloro della CFTR recuperata, ma , attraverso questa, regolano altri canali di trasporto ionico sulla membrana cellulare. Queste molecole si presentano pertanto come candidate per futuri studi sull'uomo. In prospettiva si può immaginare che, combinando una terapia di correzione di CFTR-DF508 con una di potenziamento (sono noti alcuni efficaci "potenziatori") della proteina recuperata, si possa ottenere una terapia molecolare integrata ed efficiente del difetto di base CF.

1) Nguyen TD, et al. "Novel short chain fatty acids restore chloride secretion in cystic fibrosis. Biochem Biophys Res Communications" 2006;342:245-252

G.M.

Domande e risposte dal sito della ricerca FFC

Riportiamo alcune tra le più recenti domande dei nostri lettori, con relative risposte, tratte dal sito www.fibrosicisticaricerca.it

> > > > > > > > > > > > > >

Un bambino con FC che rifiuta il cibo

Ho una domanda un po' inusuale per questo sito. La propongo comunque nel caso abbiate qualche consiglio da darci.
Nostra figlia di 14 mesi, malata di FC, ci fa penare per l'alimentazione. Fino ai 4 mesi, prima che la malattia si manifestasse, mangiava a sufficienza, tanto da essere sopra alla media come peso, e nonostante il reflusso gastroesofageo. Poi ha iniziato a mangiare sempre meno, presumibilmente a causa del manifestarsi della malattia. Da allora è iniziato il calvario. E' molto difficile farle mangiare quasi tutto e ci riusciamo in circa 45-60 minuti a pappa e solo distraendola con mille giocattolini che oramai funzionano sempre meno. In noi si sommano la paura che non mangi a sufficienza (non arriva al classico 125% degli altri bambini e non riusciamo neanche a farle mangiare la frutta) e la paura di farle prendere cattive abitudini che le creeranno problemi di alimentazione anche da grande. Il punto è che a 14 mesi è lunga 74cm e da circa 3-4 mesi non si sposta da un peso approssimativo di 8.5 Kg. Da Dicembre 2005 ad oggi ha messo solo un Kg. Non sappiamo a questo punto, data la malattia, se conviene continuare con i salti mortali che stiamo facendo ora, o se trattarla come una bambina normale, e quindi non farla mangiare se non vuole mangiare, costi quel che costi. Non mangia per cattiva abitudine o per colpa della malattia ? Capita spesso che prima di qualche pappa vomiti muco misto al cibo della pappa precedente. In tali casi qualche volta pare che mangi un po' meglio. Per un periodo sembrava che si provocasse il vomito volontariamente subito prima della pappa serale, e noi assecondavamo questo comportamento.
Naturalmente prende la ranitidina per il reflusso (che ultimamente sembra un pochino migliorato). Nell'escreato presenta fin dall'inizio escherichia coli e stafilococco aureo. Per il resto tutto sembra procedere bene e addirittura al momento non prende gli enzimi perché le feci sono risultate normali. Ha un doppio delta F508.
Se non fosse per l'alimentazione la vita sarebbe ancora accettabile. Con i problemi di alimentazione e con il reflusso ed il relativo rischio di vomito, spesso la giornata è davvero estremamente dura, per non dire un'inferno. Come ci consigliate di comportarci ?

Alberto

Il primo consiglio che pare ragionevole darle è quello di rivolgersi al Medico che è il vostro referente presso il Centro in cui è seguita la bambina e fare una sorta di "punto della situazione" per valutare il peso relativo di ciascuno degli aspetti che lei presenta (insorgenza di sintomi legati alla fibrosi cistica, reflusso gastroesofageo, omozigosi per DF508, non assunzione di enzimi pancreatici, vomito di muco misto a pappa) nel determinare quella discrepanza nella crescita tra peso e altezza che lei descrive. Una volta che vi siano chiari il "quadro clinico" e gli aspetti che risultano prioritari in questo momento per la salute di vostra figlia, potrete rivolgervi al consulente psicologo del vostro Centro per avere dei consigli per gestire il problema comportamentale collegato. Sarà sicuramente utile anche un incontro con la fisioterapista per valutare se modifiche negli orari o nelle manovre fisioterapiche possano influenzare positivamente la situazione. La sua sottolineatura circa il fatto che la bambina non arriva "al classico 125%" dice chiaramente che avete già contatti con la dietista.
Per quanto riguarda la problematica psicologica sottesa al comportamento alimentare che lei descrive, le vostre preoccupazioni come genitori sono perfettamente comprensibili. Per prima cosa, può essere utile uscire dalle strette costituite dalla dicotomia "trattarla come una bambina normale" o "continuare con i salti mortali" perché, oltre che non utile, appare fuorviante. Sua figlia è una bambina normale: tra le sue caratteristiche c'è anche quella di avere un problema di salute che si chiama fibrosi cistica e necessita di cure perché la bambina oggi, la ragazzina e la donna domani, possano fare una vita qualitativamente soddisfacente. Al momento è importante incrementare il benessere di vostra figlia e anche il vostro, dal quale quello della bimba dipende strettamente. Dovete comunque sapere che non esiste una ricetta infallibile che assicuri in modo certo che la bambina si alimenti in modo regolare senza obbligarvi ai "salti mortali". Ogni comportamento tuttavia può esser modificato e per far questo occorre esaminarlo all'interno del contesto in cui si verifica. Ecco dove la psicologa potrà essere una risorsa preziosa. Col suo sostegno potrete accorgervi di quanto l'ansia circa la crescita di vostra figlia vi abbia fatto derogare da una linea educativa che, inizialmente, vi permetteva di avere il controllo della relazione con la bambina, condizione che facilita la docilità della piccola e la sua adesione alle vostre richieste circa pappa, sonno, capricci, ecc. Infatti, una relazione di contenimento e sostegno del bambino permette di ottenere il massimo di risposta da parte del piccolo pur lasciandone inalterate le caratteristiche individuali. Questo significa che se la vostra bambina non è quello che si definisce una "mangiona" , difficilmente lo diventerà. Ma più voi manterrete il controllo emotivo della situazione più la bambina sarà gestibile e quindi i pasti non dureranno un'eternità incentivando, in una sorta di circolo vizioso, il rifiuto della bambina. Lo psicologo del vostro Centro potrà aiutarvi a trovare il modo di riprendere il timone in mano, esattamente come è avvenuto nei primi mesi di vita della bambina.
Nel frattempo, se può esservi utile, potete leggere dei testi interessanti, tenendo presente che in nessuno troverete il ritratto della vostra bimba e quindi potrete attingere da questi libri soltanto degli spunti su cui poi confrontarvi con gli operatori del Centro presso cui è seguita la vostra bambina. Troverete indicato anche un testo contenente consigli utili sul bambino con problemi cronici di salute.

1. T. Berry Brazelton, Joshua D. Sparrow - Il tuo bambino e... il cibo. Una guida autorevole per superare, senza smorfie, la prova cibo. Raffaello Cortina Editore, Milano, 2004
2. Michelle Kennedy - Come sopravvivere ... all'ora della pappa. 99 consigli per risolvere il problema e non perdere la calma. Fabbri Editore, Milano, 2006
3. Paola Catastini - Mio figlio malato cronico. Consigli e suggerimenti per la famiglia e gli operatori. Edizioni Franco Angeli, Milano, 1998

Dr. Rita Nobili - Psicologa presso il Centro Regionale CF di Milano

www.fibrosicisticaricerca.it www.fibrosicisticaricerca.it www.fibrosicisticaricerca.it

Fecondazione assistita in fibrosi cistica

Sono una ragazza di 30 anni affetta da fc. A settembre mi sottoporrò a un ciclo di Fivet, dopo la ricerca vana di una gravidanza durata più di due anni.
Le cause di infertilità riguardano, pare, le ovaie policistiche e una tuba probabilmente chiusa. Mio marito non presenta problemi.
Il ginecologo che mi seguirà mi ha avvertito che le mie ovaie policistiche potrebbero non rispondere alla stimolazione ormonale e dovrei dire addio al sogno di un figlio. Anche la gravidanza sarebbe a rischio. Ci sono più probabilità di aborto spontaneo con la fc?
Ho letto qui di casi di donne con fc sottoposte a pma in America e Europa, ma mai in Italia. Sapete di casi precedenti? Secondo voi ho speranze (nei limiti della vostra esperienza, non conoscendo il mio quadro clinico)? Il mio centro mi ha dato l'ok, e nonostante tutto continuo a essere motivata.

Vera

Il primo caso di FIVET (=Fecondazione In Vitro ed Embrio Transfer, conosciuta altrimenti anche con il nome di PMA, ovvero Procreazione Medicalmente Assistita) in una donna FC è stato dettagliatamente descritto nel 2000[1], anche se già molto prima vi erano state sporadiche segnalazioni. Si trattava di una donna di 25 anni, nella quale l'infertilità era dovuta alla particolare viscosità del muco cervicale FC, che fa da barriera al passaggio degli spermatozoi.
Dopo alcuni infruttuosi tentativi d'inseminazione uterina (IUT) aveva deciso di ricorrere alla FIVET. Dopo stimolazione ormonale è stata sottoposta in anestesia generale al prelievo degli ovociti: ne sono stati prelevati cinque. In vitro è avvenuta la fertilizzazione di quattro di essi, ne sono stati impiantati in utero due, gli altri sono stati congelati. Il dosaggio ormonale e l'ecografia hanno evidenziato l'avvio di una singola gravidanza. Il decorso di questa gravidanza non è stato semplice perché le condizioni generali della donna non erano brillanti. Per questa ragione è stato deciso che il parto avvenisse alla 35 settimana di gravidanza con taglio cesareo e anestesia per via spinale. Ha dato alla luce un maschio di circa 2 KG e mezzo in buone condizioni di salute.
Dopo questo caso ne sono stati riportati non pochi altri, ma sempre al di fuori d'Italia[2,3]. In una ricerca[2] è stato riportato che il 15% (12 su 80) delle donne FC che in Svezia e Danimarca avevano avuto una gravidanza entro l'anno 2000, l'avevano ottenuta attraverso tecniche di fecondazione assistita (7 con inseminazione intrauterina e 5 con FIVET). Purtroppo mancano dati italiani pubblicati: probabilmente ogni Centro FC conta fra le sue assistite qualche caso, ma l'esperienza non è stata fatta conoscere attraverso la via della segnalazione su riviste scientifiche. Purtroppo nemmeno il Registro Italiano FC raccoglie questo tipo di informazioni così rilevanti per le donne FC e questa è una grave lacuna.
Non è possibile comunque neanche attraverso i dati stranieri avere un'idea del tasso di successo (= numero di gravidanze a termine) rispetto ai cicli di FIVET eseguiti perché non è stata ancora raccolta e pubblicata un'ampia casistica di donne FC esaminata sotto questo particolare aspetto (è stata fatto invece per gli uomini FC, si può vedere nella Newsletter di Aprile l'articolo "Risultati delle tecniche di riproduzione assistita negli uomini FC").
Non sappiamo se la malattia FC della donna possa condizionare in qualche modo l'esito delle varie tappe della FIVET e quindi il tasso di successo finale. Nei casi finora descritti non vengono riportate "particolari" difficoltà[2], e questo può essere promettente, anche se bisogna tener presente che si tratta ancora di piccoli numeri.
Quindi non conosciamo se la donna FC ha più rischio di un'altra donna di andare incontro ad un aborto spontaneo dopo che la gravidanza ottenuta con FIVET si è avviata. Se per avere un argomento su cui ragionare potessimo rifarci all'andamento delle gravidanze avviate per via naturale dalle donne FC, sappiamo che in quelle non è segnalato un rischio di aborto spontaneo maggiore di quello delle donne della popolazione generale[4]. E' segnalato invece da più parti il rischio di parto prematuro, rischio tanto maggiore quanto meno buone sono le condizioni cliniche della donna FC[5]. E' importante quindi affrontare la FIVET in buono stato di salute e in un contesto in cui vi sia una buona collaborazione fra i medici FC e gli specialisti del Centro FIVET.

1) Rodgers H C et all "Successful pregnancy and birth after IVF in a woman with cystic fibrosis" Hum Reprod 2000; 15:2152-53
2) Odegard I "Prevalence and outcome of pregnancies in Norwegian and Swedish women with cystic fibrosis" Acta Obstet Gynecol 2002; 81:693-97
3) Boyd JM "Fertility and pregnancy outcomes in men and women with cystic fibrosis in the United Kingdom" Hum Reprod 2004; 19: 2238-2243
4) Goss C H et all "The effect of pregnancy on survival in women with cystic fibrosis "Chest 2003; 124:1460-68
5) Edenborough FP et all "Women with cystic fibrosis and their potential for reproduction"Thorax 2001; 56: 649 -655

G.B.

Le misteriose risposte del test genetico

Dopo aver effettuato una amniocentesi è risultato:" Presenza di una mutazione Delta F 508 in eterozigosi a livello dell'esone 10 del gene CFTR. Detta mutazione determina una delezione di 3bp, nucleotidi 1652-1655, con conseguente perdita dell'aminoacido Phe in posizione 508. Genotipo IVS8 polyT: 7T/9T".
Potete aiutarmi a capire meglio? Il mio bambino ha una possibilità di essere malato?? grazie.

Cristina

Questa domanda è utile per ribadire quanto abbiamo detto altre volte: la risposta di un test genetico non può essere quella rilasciata direttamente dal laboratorio. La risposta rilasciata dal laboratorio è espressa in termini strettamente tecnici, comprensibili solo dagli "addetti ai lavori", incomprensibili per chiunque altro. La risposta del laboratorio va "tradotta" in chiave clinica, vale a dire va applicata al contesto per poi essere espressa in termini comprensibili, attraverso un colloquio e un'altra risposta (o relazione, scritta anche questa). Per far questo ci vuole l'intervento del genetista e della consulenza genetica.
Non abbiamo informazioni sul contesto clinico alla base di questa domanda. Sappiamo solo che siamo di fronte ad una diagnosi prenatale per fibrosi cistica eseguita attraverso amniocentesi.
Non sappiamo le ragioni per cui la coppia l'ha richiesta: sapevano per caso di essere portatori del gene CFTR? O vi era storia di fibrosi cistica in famiglia? Oppure niente di tutto questo? Hanno richiesto l'indagine in associazione con un altro test prenatale? Solo in base a queste informazioni si potrebbe dare una risposta alla domanda. Ma, come detto altre volte, anche se le avessimo, non riterremmo corretto utilizzarle, perchè non riteniamo corretto l'utilizzo di Internet per fornire risposte in una situazione così delicata qual è quella di una diagnosi prenatale in corso di gravidanza.
In termini strettamente laboratoristici il risultato dell'analisi genetica indica la presenza nel feto di una mutazione del gene CFTR (la più frequente mutazione, la DF508) in eterozi-

gosi, termine che in questo caso vuol dire su di un solo cromosoma. La presenza della mutazione all'interno del gene CFTR comporta la perdita di uno degli aminoacidi che costituiscono la proteina che il gene produce (questo aminoacido si chiama fenilalanina). Oltre alla mutazione DF508 l'indagine genetica ha cercato la presenza del polimorfismo Poly-T e ha identificato le sue varianti 7T e 9T, varianti che non hanno implicazioni di patologia.
Di tutto questo alla coppia che ha richiesto la diagnosi prenatale non interessa niente: infatti vuol sapere solo se c'è rischio che il figlio sia affetto da FC. Supponendo che si tratti di una coppia della popolazione generale, suggeriamo alcune informazioni utili contenute nella risposta del 17/3/2006 "Ancora sulla diagnosi prenatale: sicura solo nelle coppie di portatori certi del gene CFTR". Li viene spiegato che, se l'analisi genetica identifica nella gravidanza di una coppia della popolazione generale (cioè senza chiara parentela con malati di fibrosi cistica) la presenza di una mutazione del gene CFTR, questo corrisponde nella grande maggioranza dei casi ad una condizione di portatore sano, mentre il rischio di presenza di malattia FC è modesto, anche se non trascurabile. Ma per quantificare quanto sia questo rischio e se occorrano o non occorrano indagini supplementari è indispensabile la consulenza genetica.

G.B.

> > > > > > > > > > > > > > >

Screening neonatale CF: la tripsina immunoreattiva può essere elevata in un neonato portatore sano?

Scrivo per chiedervi un chiarimento. Ho ricevuto una comunicazione che a seguito dello screening neonatale sulla mia bambina è stato evidenziato nel campione di sangue un'alterazione dei valori di: Tripsina immunoreattiva. Io sono portatore sano della mutazione DF508 e mia moglie è portatrice sana della mutazione 2183AA > G. In gravidanza mia moglie ha effettuato l'esame di villocentesi, dal quale la bambina è risultata eterozigote per la mutazione DF508del trasmessa dal padre.
Quindi non capisco il perchè di questo valore alterato. Vi prego di fornirci una risposta. grazie

Bruno

Ci pare che la diagnosi, emersa dalle analisi genetiche fatte nei genitori e nel feto (villocentesi), sia di una bambina portatrice sana (eterozigote per la mutazione DF508). I valori elevati di tripsina immunoreattiva (IRT) nello spot di sangue della neonata giustamente lasciano perplessi i genitori.
Innanzitutto dobbiamo dire che solo una assai piccola parte dei neonati che presentano positività IRT allo screening neonatale risultano poi veramente affetti da fibrosi cistica: il test di screening serve a "scremare" una quota di neonati tra i quali vi potrebbe essere il malato, ma il test di screening non è il test di diagnosi (i test di screening hanno di necessità un certo numero di cosiddetti "falsi positivi"): solo il test del sudore e l'analisi genetica permetteranno di confermare o escludere la malattia.
In secondo luogo, sappiamo anche che nei portatori sani del gene CFTR mutato l'IRT tende ad essere più elevata che nei neonati non portatori[1] e che la frequenza dei portatori sani CF è più alta nei neonati con IRT positiva rispetto ai neonati con IRT negativa[2]. Non si può escludere che in qualche caso nei portatori IRT positivi non vi sia qualche mutazione molto lieve ancora sconosciuta o qualche polimorfismo sull'altro cromosoma della coppia 7 (esempio il polimorfismo 5T, di cui spesso si è trattato su questo sito). Certamente sembra assodato che la condizione di portatore sano CF non è indifferente rispetto ai livelli di tripsina immunoreattiva nel neonato.
Ovviamente, la chiarezza definitiva verrà ai genitori solo dopo che la bimba avrà fatto il test del sudore ed eventualmente sarà stata ripetuta o, meglio, ampliata l'analisi genetica ed i genitori avranno colloquiato a lungo con un esperto di genetica della fibrosi cistica.

1. Castellani C, Picci L, Scarpa M, et al. Cystic fibrosis carriers have higher neonatal immunoreactive trypsinogen values than non-carriers. Am J Med Genet. 2005;135:142-44
2. Castellani C, Bonizzato A, Mastella G. CFTR mutations and IVS8-5T variant in newborns with hypertrypsinemia and normal sweat test. J Med Genet, 1997;34:297-301

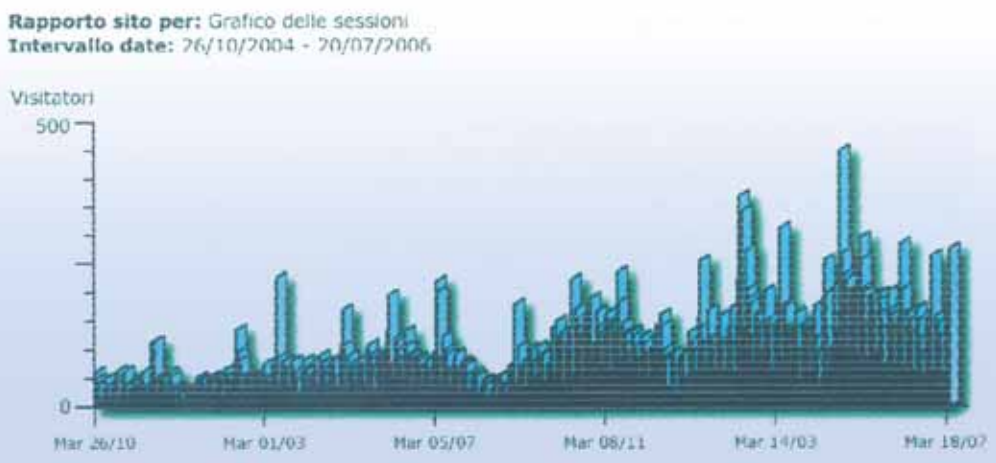
G.M.

www.fibrosicisticaricerca.it www.fibrosicisticaricerca.it

Il sito www.fibrosicisticaricerca.it VALUTATO dagli utenti

Abbiamo pensato di invitare i visitatori del sito *www.fibrosicisticaricerca.it* a rispondere alle domande di un questionario, pubblicato sul sito, da compilare e rispedire, naturalmente in forma anonima, via Internet. Le domande cercano di capire chi siano i visitatori (sesso, professione, scolarità, eventuale presenza della malattia FC in famiglia), quali siano i temi di maggior interesse, se il linguaggio adottato nell'esposizione sia comprensibile, se vi siano suggerimenti per modifiche. Diamo qui i risultati ricavati dalle risposte di oltre un centinaio di visitatori (n. 120). E' chiaro che questi risultati si riferiscono al campione dei "rispondenti", che possono anche non essere rappresentativi del complesso dei visitatori. Ma i campioni servono anche a questo e quindi ecco i dati di questa sorta di sondaggio, che ha i pregi e i limiti di tutti i sondaggi.

Le risposte dicono che se volessimo tracciare un profilo tipo dei nostri lettori, ne viene fuori che il genere prevalente è quello femminile (le donne sono il 64%), che la scolarità è per lo più medio-elevata (il 50% dei visitatori ha un diploma di scuola media superiore, il 38% un diploma di laurea), che la professione più rappresentata è quella delle impiegate/i (39%). Del mondo della scuola fanno parte il 14% (studenti e insegnanti). Operai e artigiani sono l'11%. Una minoranza le casalinghe (5%), come pure coloro che appartengono professionalmente al mondo della sanità (5%).



Il grafico illustra la frequenza in progressivo aumento di visitatori del sito www.fibrosicisticaricerca.it dall'ottobre 2004 al luglio 2006

La modesta rappresentanza di operatori sanitari dà conto del fatto che solo il 25% dei visitatori dichiara di leggere il sito per aggiornamento professionale.
La ragione prevalente della frequentazione del sito è suggerita in maniera indiretta da un'altra risposta: la malattia FC è presente in famiglia nel 74% dei casi e ad esserne affetto è in larga maggioranza il figlio/a del visitatore, oppure, meno frequentemente, un altro parente; dato di rilievo è che non pochi sono anche i visitatori personalmente affetti da FC.

Che cosa cerca sul sito il visitatore o, meglio, la nostra visitatrice-tipo? Cerca soprattutto "novità" nel campo della FC, in particolare nell'area della ricerca e delle cure della malattia. Segue, ma con un certo distacco di voti, l'interesse sia per altri argomenti inerenti la malattia (sintomi e diagnosi, genetica) sia per le attività della Fondazione FFC. Queste tendenze sono coerenti con la valutazione fornita riguardo alle rubriche fisse contenute all'interno del sito: quella più apprezzata è "Progressi di Ricerca". Segue, di stretta misura, la rubrica "Domande e Risposte". Probabilmente le domande della rubrica, che vengono poste in chiave individuale ma hanno poi una risposta in termini generali, danno voce ad un bisogno di conoscenze nel quale molti si possono riconoscere; molti quindi leggono "Domande e Risposte" (anche se solo il 28% dei visitatori ha personalmente inviato una domanda), perché ne ricavano elementi utili per comprendere vari aspetti della malattia e delle sue cure, in maniera diretta (sono episodi di "vita vissuta") e quindi più interessante rispetto alla modalità dell'esposizione teorica. Infatti i più ritengono di avere dalle risposte "un aiuto alla conoscenza della malattia". Alcuni altri, un aiuto a "prendere una decisione nel campo della salute" o "una facilitazione alla comunicazione con gli operatori sanitari". Nessuno, e questo è importante, ne ricava "confusione o contrasto con gli operatori sanitari".
Ma quello che è pubblicato è comprensibile ? L'interrogativo è cruciale, trattandosi di un sito che si propone, tra i suoi obbiettivi principali, di fare opera di educazione sanitaria, che vuole informare persone di varia estrazione culturale e professionale su contenuti scientifici non sempre semplici e che per far questo mira a superare la barriera del linguaggio strettamente tecnico degli "addetti ai lavori" : per l'80% dei rispondenti il linguaggio mediamente adottato è "adeguato" , mentre è "difficile, ma comprensibile" per il 14% e "poco comprensibile" per il 5% infine i suggerimenti per migliorare il sito: li forniscono il 14% dei visitatori e consistono nell'esortazione ad essere più semplici nel linguaggio, ad usare caratteri grafici più grandi per facilitare la lettura, ad essere più veloci nelle risposte; c'è l'invito ad aprire un forum moderato da un esperto; c'è la richiesta di dare più spazio alle segnalazioni di farmaci per FC in fase di sperimentazione, e di farlo "senza illudere" sui tempi necessari per arrivare a concluderla. Cercheremo di tener conto di queste proposte e del valore delle osservazioni critiche, perché lo scopo del questionario è anche questo, capire come migliorare il servizio.
Guardando semplicemente all'andamento nel tempo del numero dei visitatori, possiamo affermare che è in costante crescita (vedere il grafico): i visitatori sono passati dai circa 6.000 del primo semestre 2005 ai quasi 16.000 del corrispondente periodo 2006 (parallelamente le visite sono cresciute da circa 11.000 a 26.000, con una media di visite al giorno salita da 60 a 140). Cercheremo, come fatto finora, di offrire ai nostri utenti qualità, oltre che quantità, di contenuti, perciò …visitate il sito www.fibrosicisticaricerca.it !

Delegazioni e gruppi di sostegno FFC

Raduno a Verona il 21 maggio

Alcuni dei partecipanti al raduno di Delegazioni e Gruppi di Sostegno FFC del 21 maggio, nella sala riunioni della Fondazione

In un clima frizzante ed amichevole si è svolto a Verona domenica 21 maggio l'annuale incontro fra Delegazioni e Gruppi di sostegno della Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica. Circa 70 persone, rappresentanti della metà circa delle 51 tra Delegazioni e Gruppi che la Fondazione conta in varie parti d'Italia.

I lavori si sono aperti intorno alle 10,30 con i saluti del Presidente Vittoriano Faganelli. Sono seguiti gli interventi del Prof. Gianni Mastella, Direttore Scientifico della Fondazione e della Dott.ssa Graziella Borgo, Responsabile del Settore Informazione e Divulgazione Scientifica, che hanno ricordato gli steps principali del cammino scientifico che la FFC ha percorso, documentando, con dati relativi a costi e risultati, i progressi raggiunti anno dopo anno.

Sono seguiti brevi cenni organizzativi con l'attenzione puntata sullo staff e sui ruoli dei collaboratori della FFC, sui dati dell'ultimo bilancio, sui programmi per l'anno in corso.

"Nuovo" l'intervento della Responsabile dell'Ufficio Stampa della Fondazione, Patrizia Adami che, prendendo parte per la prima volta all'incontro di Delegazioni e Gruppi di Sostegno FFC, ha colto l'occasione per presentare il lavoro del settore "Comunicazione" soprattutto in relazione alla prossima Settimana Nazionale di Ottobre illustrandone obiettivi e strategie.

Alle sintetiche presentazioni degli "Addetti ai lavori" sono seguite le parti tenute dalle Delegazioni e dai Gruppi che, presentandosi uno ad uno, si sono "raccontati" parlando della loro realtà, del contesto territoriale, degli aspetti salienti della loro attività, dei programmi futuri, cogliendo ed offrendo spunti e idee diverse per ottimizzare l'importante lavoro di divulgazione e raccolta fondi a sostegno della Ricerca. Dai mercatini alle feste, agli eventi culturali, ma anche alla promozione di

convegni dove si parli di FC, si è capito che Delegazioni e Gruppi della Fondazione hanno tante risorse e che sono in grado di impiegarle tenacemente, mettendo a disposizione le specificità più disparate per conferire entusiasmo e contributi reali alla ricerca scientifica verso la soluzione del problema della fibrosi cistica.
È del resto su questo, e l'ha ribadito il Presidente, che la Fondazione sta puntando: arricchire ed ampliare il parco delle collaborazioni vivendo come "strategia vincente " la condivisione ed il sostegno comune. "Quanta strada abbiamo fatto!!" ha detto, ricordando i primi incontri con i collaboratori otto o dieci anni fa quando bastavano una "stanzetta" e poche sedie per ospitare tutti. "E'un percorso difficile, i risultati non sono sempre immediati - ha concluso il Prof. Mastella alludendo alla sfida scientifica – ma ci sono stati e ve ne saranno ancora, l'importante è tenere alta la guardia, lavorando in modo adeguato e rigoroso e credere che, anche se la soluzione non è dietro l'angolo, essa esiste e va cercata".

Paolo Gallina, Marina Giacopuzzi, Antonella Milanesi
(Ufficio coordinamento Delegazioni e Gruppi FFC)

Delegazioni e Gruppi di Sostegno FFC:

••••• *il quadro completo.*

DELEGAZIONI FFC	Responsabile	Recapito postale	CAP	Località	Tel.
Delegazione FFC di Belluno	C/o Menegus Bice	Via F.lli Rosselli, 115	32100	Belluno - BL	0437-943361
Delegazione FFC di Bologna	C/o Ballarini Morena	Via Ugo Bassi, 11	40121	Bologna - BO	348 - 1565099
Delegazione FFC Lago di Garda	C/o Crocè Eleonora	Via Casello, 4	37014	Castelnuovo - VR	348-7632784
Delegazione FFC di Latina	C/o De Santis Adriana	Via Fiuggi, 33	4100	Latina - LT	328-8042186
Delegazione FFC di Mantova	C/o Bergamaschi Mina	Via Curtatone e Montanara, 136	46029	Suzzara - MN	335-7077280
Delegazione FFC di Milano	C/o Luca Capelli	Largo Domodossola, 7	20145	Milano - MI	348-070950
Delegazione FFC di Rovigo	C/o Scagnolari Cristina	Via Gallina Dante, 70	45100	Rovigo - RO	348-9013327
Delegazione FFC di Torino	C/o Lister Pansini Gabriella	Via Chivasso, 80	14022	Castelnuovo Don Bosco - AT	333-6740357
Delegazione FFC di Treviso-Montebelluna	"La Bottega delle Donne" C/o Villa Pisani	Via A. Annissillide, 1	31030	Biadene Montebelluna - TV	335-8413296
Delegazione FFC di Treviso-Trevignano	C/o Pozzobon Gino	Via Giuseppe Garibaldi, 17/8	31040	Trevignano -TV	0423-818821
Delegazione FFC della Valdadige	C/o Baroncini Camparsi Roberta	Via Brennero, 355	37020	Peri - VR	340-6750646
Delegazione FFC di Vicenza	C/o Antoniazzi Dario	Via Venezia, 3	36072	Chiampo - VI	338-9055306
Delegazione FFC di Ferrara	C/o Rinaldi Claudia	Via Kennedy, 18/A	44020	S. Giovanni Ostellato - FE	347-4468030
Delegazione FFC di Verbania e V.C.O.	C/o Claudio Fogli	Via Strona, 10	28883	Gravellona Toce - TO	0323-556098
Delegazione FFC di Bussolengo-Pescantina	C/o Pachera Pasquina	Via Girelli, 150	37012	Bussolengo - VR	328-2316828
Delegazione FFC di Molfetta	C/o Tamborra Francesca	Via Tenente Marzocca, 68	70056	Molfetta - BA	347-6174356
Delegazione FFC di Pescara	C/o Mascioli Ida	Contrada Fratte, 30	65010	Carpineto/Nora - PE	347-0502460
Delegazione FFC "Noi per loro"	C/o Fasoli Osvaldo	Via Muro Lungo, 21	37133	Verona - VR	349-6746065
Delegazione FFC "Il sorriso di Jenny"	C/o Bissoli Federico	Via G. Leopardi, 3	37050	Cherubine di Cerea - VR	339-4312185

Delegazione FFC di Villa D'Almè - Bergamo	C/o Signori Pedrini	Via Don Milani, 1/A	24018	Villa D'Almè - BG	335-8369504
Delegazione FFC di Cenate Sotto - Bergamo	C/o Brignoli Jonn	Via Aminella, 3	24069	Cenate Sotto - BG	338-4276716
Delegazione FFC di Luganano di Sona	C/o Trevisani Doriana	Via Don Rancani, 11/1/C	37060	Lugagnano di Sona - VR	335-6743648
Delegazione FFC di Avellino	C/o Dello Russo Vanda	Via Vasto, 29	83100	Avellino - AV	349-3940749
Delegazione FFC di Cagliari	C/o Mamberti Manuela	Via Flumendosa, 13	9122	Cagliari - CA	360-733321
Delegazione FFC di Livorno	C/o Fucetola Maria Rosaria	Via Doveri, 4	57126	Livorno - LI	0586-808093

GRUPPI DI SOSTEGNO FFC	Responsabile	Recapito postale	CAP	Località	Tel.
Gruppo di sostegno FFC "Andrea"	C/o Nostran Andrea	Via Calcara, 199	30036	Caselle di S.Maria di Sala - VE	347-4677611
Gruppo di sostegno FFC "Augusto"	C/o Bendazzoli Augusto	Via Donizetti, 13	36030	Lugo - VI	335-5745048
Gruppo di sostegno FFC "Venezia"	C/o Cavalieri Miriam	Castello 504/B Int. 1 - Sant'Anna	30122	Venezia - VE	349-8707627
Gruppo di sostegno FFC "Tafi"	C/o Tafi Sergio	Via G. Mazzini, 4	50025	Montespertoli - FI	
Gruppo di sostegno FFC "Marostica"	C/o Chiurato Marco	Pasticcerica Chiurato-Via Mazzini 48	36063	Marostica - VI	0424-72134
Gruppo di sostegno FFC "Catania"	C/o Lombardo Armanda	Via Montesanto, 27	95032	Belpasso - CT	340-7808686
Gruppo di sostegno FFC "Don Sandro Spinelli	C/o Rebecchi Elisa	Viale Rinascita, 60	46028	Sermide - MN	
Gruppo di sostegno FFC "Arcugnano"	C/o Bedin Federico	Via Sacco, 93	36057	Arcugnano - VI	339-1903461
Gruppo di sostegno FFC "Rita"	C/o Scuola Taglio e Cucito Callegari	Via S. Michele Porta, 3	37121	Verona - VR	347-6064471
Gruppo di sostegno FFC "Ceva"	C/o Garelli Maria	Via Polveriera, 9	12073	Ceva - CN	380-7093063
Gruppo di sostegno FFC "Pianazzola"	C/o Pianazzola Michele	Via Postumia, 213	36100	Vicenza - VI	347-7541249
Gruppo di sostegno FFC "Savona-Spotorno"	C/o Fissi Nora	Via Canin, 6	17028	Spotorno - SV	338-8775863
Gruppo di sostegno FFC "Bussero-Milano"	C/o Alberti Donatella	Via Modiglioni, 4	20060	Bussero - MI	340-5327647
Gruppo di sostegno FFC "Comacchio"	C/o Carli Roberto	Via Motta della Chiesa, 6	44020	S.Giuseppe di Comacchio - FE	339-6511817
Gruppo di sostegno FFC "Peter"	C/o Taccardi Peter	Via Fogazzaro, 28	37047	San Bonifacio - VR	320-7534817
Gruppo di sostegno FFC "Filippo"	C/o Calcara Giuseppe	Strada dei Cappuccini, 13	53100	Siena - SI	338-3559937
Gruppo di sostegno FFC "Genivolta"	C/o Signori Nicolini	Via XXV Aprile, 1	26020	Genivolta - CR	0374-690022
Gruppo di sostegno FFC "Annalisa-LionsClub	C/o Rebonato Annalisa	Via Valfiorita, 17	37024	Negrar - VR	339-4764411
Gruppo di sostegno "Ass.ne Trentina FC"	C/o Pelz Marco	Via Dos Trento 39	38100	Trento - TN	328-1520540
Gruppo di sostegno FFC "Adria"	C/o Pozzati Sara	Viale G. Cordella, 5	45011	Adria - RO	329-8240178
Gruppo di sostegno FFC "Monte S.Pietro" BO	C/o Frigerio Luca - Valentini Cristina	Plastics sas - Via Bacchello, 7	40050	Monte S. Pietro - BO	051-6760729
Gruppo di sostegno FFC "Busto Arsizio"	C/o Tommasiello Nadia	Corso Italia, 18	21052	Busto Arsizio - VA	331-683203
Gruppo di sostegno FFC "Vittoria"	C/o La Lota Salvatore	Via Montebello 235		Vittoria - RG	0932-866325

Raccolta fondi di Delegazioni e Gruppi di Sostegno FFC >>> negli ultimi 18 mesi

Delegazioni e Gruppi di Sostegno della Fondazione hanno dato un contributo determinante alle attività della Fondazione: alcune hanno sostenuto direttamente progetti di ricerca tramite adozioni parziali o totali. Riassumiamo di seguito i frutti della loro preziosissima raccolta di 18 mesi, dal 1 gennaio 2005 al 30 giugno 2006.

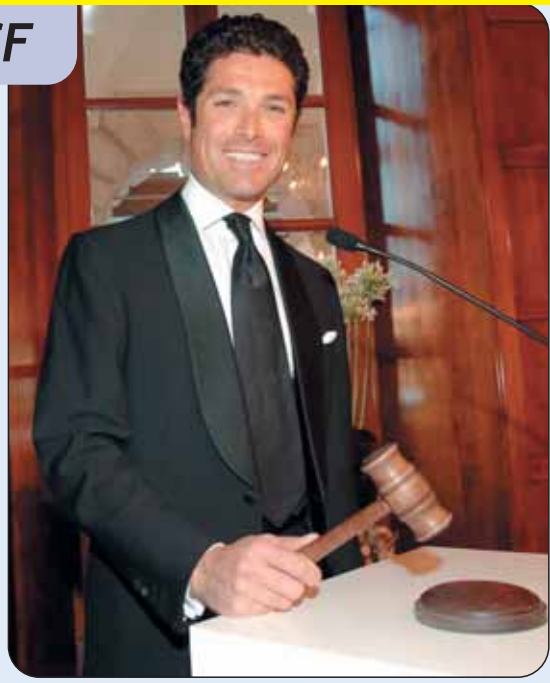
Delegazione / Gruppo di Sostegno	Importo totale	Delegazione / Gruppo di Sostegno	Importo totale
Delegazione "La Bottega delle Donne" (TV) (*)	€ 45.534,33	Gruppo di sostegno FFC "Bussero-Milano"	€ 3.188,35
Delegazione di Chiampo - Vicenza (*)	€ 35.013,35	Delegazione di Bussolengo e Pescantina (VR)	€ 3.027,00
Delegazione di Belluno (*)	€ 33.004,00	Delegazione di Molfetta (BA)	€ 2.385,63
Delegazione di Roma (Golf Clubs)	€ 32.061,00	Gruppo di sostegno FFC "Venezia"	€ 2.114,00
Delegazione Lago di Garda e Bergamo (*)	€ 28.657,14	Gruppo di sostegno FFC "Andrea"	€ 1.940,00
Delegazione di Latina (*)	€ 26.850,16	Gruppo di sostegno FFC "Vittoria-Ragusa"	€ 1.900,00
Delegazione di Bologna (*)	€ 25.286,83	Gruppo di sostegno FFC "Busto Arsizio"	€ 850,00
Delegazione di Ferrara (*)	€ 23.314,50	Gruppo di sostegno FFC "Don Sandro Spinelli"	€ 835,00
Delegazione di Rovigo (*)	€ 20.012,82	Gruppo di sostegno FFC "Monte S. Pietro" (BO)	€ 810,00
Delegazione di Torino (*)	€ 12.070,00	Delegazione di Pescara	€ 790,00
Gruppo di sostegno Ass.ne Trentina FC (*)	€ 10.143,00	Delegazione di Lugagnano (VR)	€ 730,41
Delegazione della Valdadige	€ 8.977,85	Gruppo di sostegno FFC "Adria" (RO)	€ 636,05
Delegazione "Il Sorriso di Jenny" (VR)	€ 7.115,00	Delegazione di Villa d'Almé (BG)	€ 626,00
Delegazione di Scoppito (AQ)	€ 5.163,00	Gruppo di sostegno FFC "Catania"	€ 355,00
Delegazione FFC di Mantova	€ 5.000.00	Gruppo di sostegno FFC "Nora" (IM)	€ 350,00
Delegazione di Trevignano (TV)	€ 4.200,00	Delegazione di Verbania	€ 110,00
Delegazione di Cenate e Trescore (BG)	€ 4.115,00	Delegazione di Avellino	€ 70,00
Gruppo di sostegno FFC "Augusto" (VI)	€ 4.010,00	Delegazione "Noi per loro" (VR)	€ 30,00
Gruppo di sostegno FFC "Genivolta"	€ 3.455,00	Gruppo di sostegno FFC "Annalisa-Lions Club"	€ 25,00
Gruppo di sostegno FFC "Marostica" (VI)	€ 3.400,00	TOTALE	€ 358.155,42

(*) Queste Delegazioni e Gruppi di Sostegno hanno adottato o si sono impegnati ad adottare con la loro raccolta uno o più progetti di ricerca FFC.

Eventi Recenti

Il 24 giugno a Verona
inaugurazione della stagione lirica
all'asta per la ricerca CF la stilo Montblanc

In occasione dell'inaugurazione della stagione lirica 2006 dell'Arena di Verona, prima della recita di Cavalleria Rusticana e Pagliacci, la famiglia di Giovanni Rana ha organizzato presso il ristorante Tre Corone un evento di grande rilevanza: la messa all'asta del pezzo n. 1 di una serie di 49 preziose stilografiche create da Montblanc per celebrare l'edificazione dell'Arena di Verona nell'anno 49 d.c. Prestigioso ed efficacissimo battitore d'asta Matteo Marzotto. L'asta è stata vinta da Sandro Veronesi, presidente di Calzedonia, al prezzo di 30 mila euro. La somma è stata completamente donata alla Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica per l'adozione di un progetto di ricerca 2006, essendo compresa in essa la donazione della stilografica, del prezzo di mercato di euro 10.700, da parte di Montblanc. All'evento hanno preso parte numerosissime personalità del mondo imprenditoriale, dello spettacolo, della politica. Squisita l'ospitalità offerta da Giovanni e Gianluca Rana con la brillante regia dell'organizzatrice Antonella Paterno Rana.



Matteo Marzotto, lo speciale battitore dell'asta Montblanc

Foto a sinistra: *Il vincitore dell'asta Montblanc, Sandro Veronesi (Presidente Calzedonia, primo a destra), assieme a Matteo Marzotto, Barbara Falcomer (Amministratore Delegato Montblanc Italia) e Wolff Heinrichsdorff (Presidente Montblanc)*
Foto centrale: *Riccardo Cocciante, il cantautore ospite dell'evento e partecipante all'asta.*
Foto a destra: *Gianluca e Giovanni Rana* - ***Servizio fotografico:*** *Guindani Studio*

A Milano-Segrate

l'incontro della Fondazione FFC

con le testate Mondadori

A Milano (Auditorium Mondadori)
il "FFC Communication Day": **INSIEME ALLA META**

Il 10 luglio scorso i giornalisti della Mondadori hanno vissuto un'esperienza inedita ma che li ha messi nella condizione di riflettere sul modo di fare informazione quando si parla di fibrosi cistica. Organizzato con il contributo della Delegazione FFC di Milano, si è tenuto all'Auditorium di Palazzo Mondadori, a Segrate, il "FFC Communication Day", con un titolo avvincente: "***Insieme alla meta***". Insieme con chi? Con un bel gruppo di celebri personaggi del mondo dell'economia, della cultura, dello spettacolo e dello sport, che hanno deciso di spendersi in prima persona, impegnandosi ciascuno in un progetto preciso (di cui daremo notizia in occasione di ciascun evento), con l'obiettivo di amplificare l'eco sui diversi temi che riguardano questa malattia. La meta è chiara a tutti: sconfiggere la fibrosi cistica, la malattia genetica più diffusa e, in attesa della cura definitiva, continuare a fare passi importanti per migliorare l'esistenza di coloro che ci convivono.

Il Palazzo Mondadori di Segrate - Milano, sede dell'incontro tra la Fondazione e i giornalisti dei settimanali Mondadori.

E si sa che anche poterne parlare in maniera diffusa sui diversi giornali (come si eredita, come si affronta e come procede la scienza) è già un bel passo avanti, perché aiuta a fornire informazioni importanti, aiuta a rendere più consapevole la popolazione, aiuta a raccogliere fondi destinati ad un preciso numero di progetti di ricerca mirati che la Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica ha promosso in maniera molto rigorosa.
Per tutte queste ragioni è nato il gruppo di celebrities "FFC Friends" : a partire dall'instacabile vicepresidente Matteo Marzotto, Giovanni Rana, Edoardo Costa, Alessandro Cecchi Paone, Paolo Del Debbio, Giampaolo Letta, Matteo Cascinari, Guido Bagatta e Giancarlo Dondi che, assieme a Luca Rosellini della Fieracavalli di Verona, ai giocatori della Nazionale italiana di rugby e a Gianluca, testimonial bambino della Fondazione, si sono intrattenuti a colazione con i giornalisti, spiegando le ragioni di un impegno assunto con tanto entusiasmo a favore della ricerca.
Nell'incontro è stato anche dato l'annuncio di un grande evento che si svolgerà allo stadio olimpico di Roma l'11 novembre prossimo: un Test

Foto: Marco Marezza

Gli "FFC Friends": Nazionale Italiana di Rugby. Guido Bagatta. Edoardo Costa. Matteo Marzotto. Giovanni Rana.

Match tra le squadre nazionali di rugby di Australia e Italia. Il ricavato dell'evento sarà devoluto alla Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica.

Gianluca, il noto piccolo testimonial della Fondazione, assieme al Prof Mastella.

All'incontro hanno preso parte anche il direttore scientifico prof. Gianni Mastella e la consulente genetica della Fondazione, la dottoressa Graziella Borgo, con l'obiettivo di approfondire gli aspetti medico-scientifici affinché i giornali trovino la chiave più appropriata per aggiornare i lettori.

La presenza dei giornalisti è stata entusiasmante, tra loro c'erano numerosi direttori di testata, con alcuni dei quali si è cercato di individuare possibilità di iniziative a sostegno delle attività promosse dalla Fondazione. E' chiaro che dovremo battere il ferro finché è caldo, ma ciò che conta è che sempre più persone, note e meno note, una volta sensibilizzate, sono ben felici di poter dare gratuitamente una mano, consapevoli che la ricerca sta maturando nuovi frutti e che deve continuare a darne.

All'organizzazione del riuscitissimo incontro ha dato un forte contributo l'agenzia di PR "Tagliani e Grigoletti", con il supporto di Luca Capelli, Carolina Cuniglio, il team di cathering del signor Franco Ruzza (Mappa srl, Padova), che ha offerto un ricco buffet, la responsabile dell'Ufficio Stampa della Fondazione, Patrizia Adami e la responsabile di Comunicazione-Immagine della Fondazione, Tecla Zarantonello.

Altri eventi significativi....

•••••• Verona

"Tanto arrosto e niente fumo" per la ricerca sulla fibrosi cistica

Loggiato della Gran Guardia (4 giugno).
Seconda edizione della Manifestazione Gastronomica organizzata dall'Associazione Macellai Veronesi in collaborazione con la Fondazione Ricerca Fibrosi cistica. Manifestazione riuscitissima: otto specialità dei macellai-cuochi , tanto sole, tanti veronesi, molti stranieri (la manifestazione aveva pure tre interpreti!) e tanti giovani. Quest'anno c'era anche il pranzo. Inizio alle ore 12 e chiusura per il "tutto esaurito" alle ore 21! Per la terza edizione non ci stupirebbe trovare i nostri imprevedibili macellai ad offrire anche la prima colazione!

***Foto a sinistra**: loggiato della Gran Guardia.*
***Foto centrale**: A dx Luigi Bortolazzi, Presidente dell'Associazione Macellai Veronesi, che con il vulcanico Alessandro Molon e l'efficente Susanna Aldrighetti per la Fondazione ha organizzato il gettonatissimo evento.*
***Foto a destra**: Manifesto di ringraziamento ai generosi Macellai, al Comune di Verona ed agli Sponsors.*

•••••• Verona 16 giugno

"Quelli di Via Poma"

È il titolo della tradizionale cena a lume lunare e stellare dei residenti di via Poma che si tiene ogni anno in giugno. E' una delle vie più note di Verona, perché vi abitano Patrizia Adami, giornalista responsabile dell'Ufficio stampa della Fondazione e Tecla Zarantonello del settore Comunicazione.
Merita menzione per due motivi: 1° perché quest'anno il ricavato della Lotteria (poteva mancare?!) è stato donato per la ricerca, 2° perché è un piccolo, ma utile e divertentissimo evento che tutti possono copiare.

•••••• Cherubine di Cerea (VR)

"In Bici con il sorriso"

È il titolo dell'iniziativa organizzata il 28 maggio dalla Delegazione FFC "Il sorriso di Jenny", con il patrocinio del Comune e dei servizi sociali di Cerea (VR). Il tempo clemente ha permesso ai molti partecipanti di trascorrere una bella domenica pedalando tra le vie di Cerea e Valle del Brusà e di pranzare al Campo Sportivo di Cherubine. Si ringrazia per la preziosa collaborazione il Comitato di Quartiere, il gruppo genitori e la Parrocchia di Cherubine.

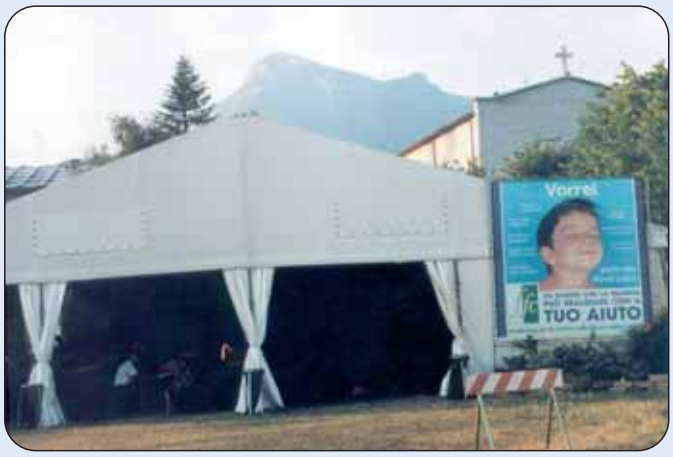
••••• Fosse di Sant'Anna d'Alfaedo (VR)

Festa di Montagna e Malga delle Sorprese

Grande Festa a Fosse (14-16 e 21-23 luglio) per la ricerca sulla FC organizzata dal comitato Fosseland in collaborazione con la Pro-loco, la Delegazione FFC "Noi con loro" ed il Gruppo di sostegno FFC "Rita" di Verona. Ben sei giorni suddivisi in due

weekend di luglio. Ricco il programma di eventi, dalla mostra mercato dell'artigianato, nella storica malga di Fosse, con i lavori di taglio/cucito degli allievi della Scuola "Callegari" di Verona, all'esibizione cinofila del "Dog Club Scaligero" di Verona, dalle sfilate di auto e moto d'epoca del "Moto Club Nivola" e " Veteran Car Club Enrico Bernardi" di Verona alla possibilità di un giro a cavallo per i più piccoli e tanta, tanta musica con le orchestre "Chicco De Matteo", "Gypo Pezzetti" ed i complessi musicali "Ornella Nicolini", "I Campanari del Diavolo" "Music Time" e balli e danze con "Lidia e Rodolfo Vivaldini", il gruppo di ballo "L. e A. Danze Studio" . Giusta soddisfazione dei tanti volontari, sponsors e patrocinatori della festa, che tanto ringraziamo.

In alto: *Fosse, malga ottocentesca "Dei Fanteboni". Lavori di taglio e cucito degli allievi della scuola Callegari di Verona, Gruppo sostegno FFC "Rita".*
A destra: *Osvaldo Fasoli responsabile della Delegazione FFC "Noi per loro" e Rita Callegari responsabile del Gruppo di Sostegno FFC "Rita"di Verona: le due grandi forze della Fondazione a Fosse.*
Sotto: *Il grande capannone della Festa tra i monti della Lessinia. Fervono le danze nel grande capannone della ricerca CF.*



•••••• Bardolino (VR)

Granfondo di Bardolino

Matteo Marzotto e Paolo Barilla i grandi amici sportivi erano presenti il 28 maggio alla II Granfondo di Bardolino Trofeo Zero Wind: la manifestazione sportiva organizzata dalle associazioni sportive GS Vamos Bike e Team Grandis con la collaborazione della polisportiva di Bardolino e del Comune stesso che ospita la manifestazione. Sole e più di 1200 i concorrenti: tra questi i campioni Paola Pezzo e Bubo Valbusa hanno reso felici gli organizzatori. Anche quest'anno, parte del ricavato della quota di iscrizione ha contribuito al finanziamento di uno dei progetti di ricerca della Fondazione.

Foto a lato: *Matteo Marzotto e Paolo Barilla concorrenti speciali alla Granfondo di Bardolino.*

"Farsi bella per la ricerca"

Il gruppo acconciatori "X Five" ha organizzato una seconda riuscitissima iniziativa per la Ricerca FC. "Farsi bella per la ricerca": una domenica di lavoro (31 luglio presso il salone "Alessio"), donato alla Fondazione! Un grazie particolare alle numerose clienti e al gruppo acconciatori dalle mani d'oro.

Foto a lato: Il gruppo acconciatori "X Five" Alessio di Bardolino (VR) con il cartellone in mano, Federico di San Martino Buon Albergo (VR) al suo fianco, Romina di Costermano (VR) la prima a destra, e i loro giovani collaboratori.

•••••• Vicenza

Estate 2006 nelle vallate vicentine

Dalla baita "da Giulia" nelle montagne vicentine ci arriva la foto rivelatrice (in basso a sinistra). Come si sospettava, Dario Antoniazzi, il vulcanico responsabile della Delegazione FFC di Vicenza, per riuscire a fare tutto quello che fa non lavora solo con 2 braccia ed una mente, ma con ben 50 mani e 25 cervelli! Ma bravi ragazzi della task force vicentina!

Con il rock da tifo dei complessi musicali degli Utopia (nella foto a destra), del "Foglio Rosa " e del "Rimbambou" si è conclusa il 29 luglio nella piazza di Crespadoro (VI) la maratona di spettacoli musicali, Musica e Solidarietà, di sfilate di moda, Moda e Solidarietà, di spettacoli teatrali con le compagnie "La Torre" di Chiampo, "Teatro Berico di Barbarano Vicentino, "Sale e pepe" di San Giovanni Ilarione, di stands gastronomici e della grande lotteria organizzata in tutti i paesi della Val di Chiampo. Sono stati due mesi, giugno e luglio, di grande lavoro ma anche di grandi soddisfazioni per gli organizzatori, che ci hanno scritto "..un successo senza precedenti".

•••••• Belluno

IX Rally di Monte Avena ed Arsiè

La Delegazione FFC di Belluno corre, corre e vince. Ha realizzato una nuova iniziativa per finanziare il loro progetto di ricerca coinvolgendo direttamente gli organizzatori di eventi motoristici. Vengono proposti adesivi personalizzati con la riproduzione della placca portanumero e i nomi del pilota e del navigatore. Per saperne di più su questa idea vincente collegarsi con www.iovinconellaricerca.it.

***Da sinistra:** Silvia e Lino Sommavilla della Delegazione FFC di Belluno e Luca Veronesi, noto pilota e proprietario di scuderia, che per primo ha aderito alla iniziativa portando in gara al rally Monte Avena e Arsiè anche il nostro logo facendoci guadagnare in immagine, conoscenza ed euro. Il primo a dx è Matteo, il navigatore di Luca: questi sono i navigatori che noi donne vorremmo avere al nostro fianco e non quelli che ci propongono i venditori d'auto!*

•••••• Praderadego di Mel (BL)

Festa Campestre il 2 luglio

Per festeggiare il 2° compleanno del suo trapianto polmonare, Daniela Salton ha organizzato a Praderadego una grande festa campestre. Una splendida giornata di sole in montagna, moltissima gente sui prati, sbandieratori, musica, danze in costume, spiedini, lotteria, pittori che ritraevano paesaggi per una futura mostra per la ricerca, tanta allegria e tante altre attrazioni. Il ricavato della festa è stato finalizzato al sostegno dei progetti di ricerca CF.

***A sinistra:** Daniela Salton, al 2° anno dal trapianto polmonare, organizzatrice della splendida festa campestre di Praderadego.*

•••••• Adria

Festa della Mamma

L'appuntamento con le rose e la festa della mamma (13 maggio) è stato molto proficuo per il Gruppo di Sostegno FFC di Adria. Rose per le mamme e tanti palloncini per i bambini. Sara, la responsabile del gruppo, con i suoi preziosi collaboratori Antonio e Anna Maria Nonnato, Giampietro e Piera Pozzati , Sara Naccari e Dina Greggio, nonostante l'insolazione presa in piazza, sono felici per i risultati di informazione e raccolta fondi.

Foto a destra: *Sara Pozzati, la responsabile del Gruppo di sostegno FFC di Adria, seduta tra rose, palloncini e collaboratori al banchetto per la festa della mamma nel centro di Adria.*

•••••• Treviso

Picnic di Villa Paola e "Favola blu"

Foto a sinistra:
Marcon di Vedelago (TV), Barchessa di Villa Paola. Quasi 400 persone al picnic di fine primavera, organizzato il 28 maggio dal sempre più creativo gruppo della "Bottega delle Donne", Delegazione FFC di Montebelluna (TV).

Foto in basso a sinistra:
Anna Maria Danieli, Presidente della "Bottega delle Donne" (con occhiali scuri e collana di creazione della "bottega") intrattiene gli ospiti nella barchessa. Dopo il pic-nic sta già organizzando una grande cena di gala con la presenza di Matteo Marzotto.

Foto in basso a destra:
Biadene (TV) - Villa Pisani. I protagonisti della serata speciale organizzata il 17 marzo dalla Bottega delle Donne per la presentazione del libro "Una favola blu" di Sonia Perin. Da destra, Guido Raimondi, organizzatore e animatore della serata, Sonia Perin e la Compagnia teatrale di Montebelluna, che ha recitato alcuni passi salienti della storia di una principessina colpita da una malattia che condizionerà la vita sua e quella delle persone che l'amano. Il libro può essere acquistato anche in Fondazione.

•••••• Padernello di Paese (TV)

Pattinaggio artistico e grande concerto corale

Cecilia Daniel, oltre ad essere una stimata maestra e direttrice di cori, è anche una eccellente organizzatrice di eventi. Per raccogliere fondi per la ricerca per la fibrosi cistica ha organizzato una grande e riuscitissima manifestazione, il 15 luglio a Padernello, in cui l'informazione sulla malattia ed il divertimento sono stati fusi con grande maestria per la gioia dei tanti partecipanti. Ringraziamo Marcello Chiosi, il validissimo collaboratore di Cecilia, il Coro parrocchiale di Padernello e il coro dei ragazzi di Trevignano, ambedue diretti da Cecilia, la nota band di Marostica "Calibronove", la Compagnia teatrale del Piovan e l'Associazione di pattinaggio di Fossalunga di Vedelago.
Gino Pozzobon, il responsabile della Delegazione FFC di Trevignano vegliava su tutto.

In alto a destra: *Cecilia Daniel, organizzatrice della festa con Marcello Chiosi, direttrice di cori e band.*
Sopra a sinistra: *L'esibizione dei giovani pattinatori di Vedelago*
Sopra a destra: *Nella parrocchiale di Padernello, la combinata dei cori di Trevignano e di Padernello con la band "Calibronove" di Marostica.*

•••••• Torino

Maggio Musicale a Moncalieri

Dobbiamo proprio dire che la città di Moncalieri ha preso a cuore la ricerca della FFC. Ben due le iniziative per finanziare il progetto di ricerca che la Delegazione FFC di Torino ha adottato: un concerto con il grande cantautore Federico Sirianni al teatro Matteotti e un concerto corale con il coro San Martino e la performance del giovane pianista Fabrizio Filiziu presso la sede della famosa Associazione culturale "Famija Muncalereisa".

A sinistra: *Il noto cantautore Federico Sirianni al teatro Matteotti di Moncalieri*
A destra: *Il Coro San Martino a Moncalieri*

•••••• Bussero (MI)

Rose per la Mamma

Il neo Gruppo di Sostegno FFC di Bussero ha cominciato con la festa della mamma (13 maggio) per farsi conoscere: è stato un buon inizio di grande successo!

A destra: *Rose per la festa della mamma e della ricerca a Bussero. Francesco Alberti pronto a dar rose ed informazioni.*

•••••• Ferrara

Ostellato: Imprenditori ferraresi adottano un progetto.

Tele Estense ,"La nuova Ferrara" ed "Il Resto del Carlino" hanno dato un buon rilievo alla cena con premiazione organizzata dalla Delegazione di Ferrara il 9 giugno per promuovere i progetti di ricerca della Fondazione tra gli imprenditori ed autorità pubbliche. Hanno risposto all'invito ben 53 noti personaggi pubblici ed imprenditoriali. Alle 10 imprese di Ferrara e Bologna che già hanno adottato un progetto di 30.000 euro nel 2005 è stata consegnata una targa ricordo, così come al Sindaco di Ostellato, presente con altri 5 sindaci del Delta Po, per il suo impegno per la nostra Fondazione. Risultato della cena organizzata nella romantica sala da pranzo dell'Hotel Villa Belfiore: l'adozione di uno dei progetti appena selezionati di quest'anno!

Foto sotto a sinistra:
Claudia, responsabile con Lorenzo della Delegazione FFC di Ferrara, e Carolina della FFC consegnano una targa ricordo alle imprese che hanno adottato un progetto nel 2005.

Foto sotto a destra:
Particolare della cena organizzata dalla Delegazione FFC di Ferrara per promuovere l'adozione di un progetto di ricerca presso le aziende di Ferrara e Bologna

Ci scusiamo con le Officine Meccaniche Sirio Srl per l'involontario errore grafico commesso nel riportare il nome dell'Azienda nel Notiziario FFC n. 15 a pag. 47.

Lido degli Scacchi: Spettacoli e mercatini d'estate

Con il Gruppo di Sostegno FFC di San Giuseppe Comacchio, la Delegazione FFC di Ferrara ha organizzato:

• Un banchetto di gadgets vari tutti i martedì d'estate a partire dal 27/06 per 15 martedì presso il mercatino "Collezionando in spiaggia" al Lido Degli Scacchi (FE). La Provincia di FE ha dato il suo patrocinio.

• Serata di musica,giochi di fuoco ed esibizioni di ballo della scuola "El Nuestro Caribe": Raffaele e Sandra, insegnanti della scuola, devono essere veramente eccezionali se sono riusciti a far ballare - si dice molto bene - Claudia e Lorenzo!
La festa è stata il 31 luglio nella piazza di Lido degli Scacchi

• Serata Latino Americana con esibizione della scuola "El Nuestro Caribe" alle Vallette di Ostellato (FE) in agosto.

Per il mese di ottobre c'è in programma una cena a base di tutta e sola zucca al ristorante "La luna nel pozzo". Per saperne di più di questa iniziativa e di altre contattare direttamente la Delegazione FFC di Ferrara.

Foto sopra: *Il banchetto per la ricerca CF che il Gruppo Sostegno FC di San Giuseppe Comacchio tiene tutti i martedì dei mesi estivi a Lido degli Scacchi nel mercatino " Collezionando in spiaggia"*

•••••• Bologna

San Luca e le rose

A destra:
Morena, la responsabile della Delegazione FFC di Bologna, (a sinistra) con una collaboratrice al banchetto di roselline in occasione della tradizionale processione della Madonna di San Luca dal Colle della Guardia alla Chiesa di San Pietro il 21 maggio. Come ogni anno la vendita è andata… miracolosamente bene.

•••••• Livorno

Musica classica

Maria Rosaria Fucetola, responsabile del Gruppo di Sostegno di Livorno, come primo evento si è cimentata con un concerto di musica classica, eseguito il 16 giugno dal gruppo vocale "R. Del Corona" e l' "Ensemble Baccelli" con la direzione del maestro Matteo Banini. Se la giornata si vede dal mattino le prospettive sono buone.

Foto sopra: *Maria Rosaria Fucetola, responsabile della nuova Delegazione FFC di Livorno.*

DOMUS MEA

TEATRO CAFARO LATINA
DOMENICA 18 GIUGNO 2006
ORE 18.00

Una finestra sul cielo

Spettacolo di danza, musica e teatro prodotto dai laboratori Domus Mea 2005-2006, per festeggiare i venti anni dell'Associazione.

Ingresso ad offerta – il ricavato sarà devoluto alla "FONDAZIONE PER LA RICERCA SULLA FIBROSI CISTICA" VERONA P.LE STEFANI, 1

PROGRAMMA

ore 18,30 Presentazione del progetto

ore 18,45 Prove per una "Band", l'esperienza in musica dei "MIDIESIS" a cura di Andrea Barboni

ore 19,00 Esecuzione pianistica degli allievi: L. Mirzaian e A. Laiso a cura del Maestro Vincenzo Bianchi

PAUSA

ore 20,00 Musical organizzato e diretto da Paola Tulli
Gruppo "Adolescenti", gruppo "Adulti" e gruppo della Scuola Media "Corradini"

Si ringrazia il Comune di Latina per aver concesso gratuitamente l'uso del teatro

•••••• Latina

Eventi musicali e prosa per la ricerca CF

Sopra: *Patrizia Nofi, al microfono, durante il riuscitissimo evento musicale da lei organizzato per la ricerca CF il 10 febbraio a Latina. Patrizia è grande Amica della Fondazione FFC ed è, con Massimo, l'animatrice del sito www.fibrosicisticaitalia.it*

A sinistra: *La locandina dello spettacolo di danza, musica e teatro prodotto dai laboratori dell'Associazione DOMUS MEA di Latina tenutosi al Teatro Cafaro il 18 giugno, nell'ambito delle numerose attività della Delegazione FFC di Latina, di cui è responsabile Adriana De Santis. Il ricavato dello spettacolo è stato interamente devoluto alla FFC. Grande entusiasmo per il musical "West Side story"organizzato e diretto da Paola Tulli con il Gruppo "Adolescenti" ed "Adulti" della Domus Mea e del Gruppo della scuola Media "Corradini" di Latina*

Sotto: *La Compagnia "Gli Amici del Teatro" di Latina nella rappresentazione del 9-13 giugno "De mamma ce ne sta una sola". È la commedia dialettale di Anna Cardogna di Fondi, rappresentata dal 9 al 13 giugno dalla Compagnia Teatrale "Gli Amici del teatro" al Teatro-tenda del liceo classico "Gobetti" di Latina. Grande successo di pubblico e generosa raccolta di donazioni per la ricerca CF.*

•••••• Cagliari

Sport e primi passi

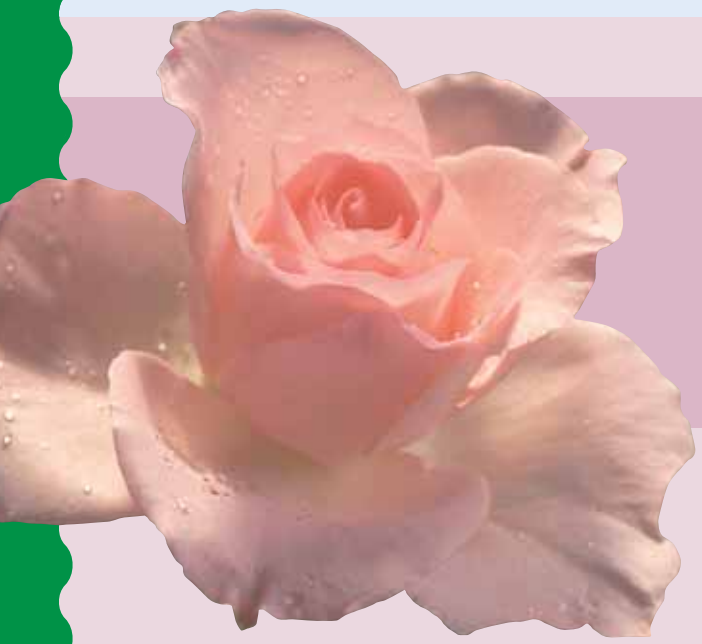
Stefania e Manuela Mamberti della neo Delegazione FFC di Cagliari ci scrivono intimorite "Abbiamo organizzato un banchetto per una manifestazione sportiva che si è tenuta qui a Cagliari la scorsa settimana, è stato solamente a scopo divulgativo, ma è pur sempre un piccolo passo per iniziare a fare qualcosa…" Procedete pure allungando i passi senza timore alcuno!

•••••• Belpasso (CT)

Passo di danza

La nuova Delegazione FFC di Catania ha iniziato a farsi conoscere " a passo di danza"! Infatti con un banchetto informativo é stata presente a tre spettacoli di danza organizzati dall'Associazione Culturale "Studio Danza" presso il Teatro Nino Martoglio di Belpasso (CT). Gente interessata alla malattia ed alla ricerca e gente generosa hanno incoraggiato le giovani componenti di questa Delegazione, che sicuramente farà molta strada.

Foto: *da sinistra Tania, Cettina, Vale e Mara, le giovani collaboratrici di Armanda Lombardo, responsabile della neo Delegazione FFC di Catania.*



EVENTI IMPORTANTI DELLA VITA

Nozze, Battesimi, Comunioni, Cresime. Con i ricordi, la generosità.

Oggi sposi

- **Elisa e Francesco,** 20 maggio, San Pietro di Legnago (VR)
- **Chiara e Francesco,** 20 maggio, Verona
- **Ilaria e Giovanni,** 21 maggio 2005, Cavalcaselle Castelnuovo (VR)
- **Silvia e Guido,** 10 giugno, Gambellara (VI)
- **Giacoma e Urbano,** 20 giugno, Noto (Siracusa)
- **Andrea e Barbara,** 6 maggio, Isola della Scala (VR)

Battesimi

- **Anna Tirapelle,** 23 aprile, Terrossa di Roncà (VR)
- **Lara Dal Col,** maggio, Spresiano (TV)
- **Nicolò Ferrari,** 11 giugno, Reggio Emilia
- **Gaia,** giugno, S. Giovanni Lupatoto (VR)

Prime Comunioni e Cresime

- **Adele Dainese,** maggio, Torreglia (PD)
- **Pierantonio Dainese,** maggio, Torreglia (PD)
- **Anna Marta Tangari,** 16 luglio, Molfetta (BA)
- **Claudia Paoletti,** 18 giugno, Pieve di Soligo (TV)

Terrossa di Roncà (VR), 23 aprile,
Anna Tirapelle nel giorno del Battesimo

Noto (SC), 20 giugno, Giacoma e Urbano sposi

Molfetta (BA).
Anna Marta Tangari nel giorno della sua Prima Comunione

Isola della Scala (VR), 6 maggio,
Andrea, Barbara e Gaia. Succede poche volte che i figli possano essere presenti al matrimonio dei genitori, ma a Gaia è successo nel giorno del suo Battesimo! La Redazione coglie l'occasione per augurare ad Andrea, nostro prezioso e generoso collaboratore grafico, tanta felicità. Considerate le due donne che il destino gli ha messo a fianco parte già in pole position!

Verona, 20 maggio, Chiara e Francesco sposi

Eventi e notizie d'Autunno

IV settimana della Ricerca Italiana per la Fibrosi Cistica (23-29 ottobre)

•••• e... prima e... oltre

Torna la nuova settimana (la quarta) della Ricerca Italiana FC, che si svolgerà quest'anno dal 23 al 29 ottobre. L'evento intende essere un momento speciale di richiamo a tutta la popolazione su un problema ancora poco conosciuto e per risolvere il quale dobbiamo mettere insieme molte risorse umane ed economiche.

E' in programma una **vasta campagna di sensibilizzazione**, che comprenderà: annunci pubblicitari sui principali quotidiani e periodici nazionali, con la collaborazione dell'editoria Rusconi e Mondadori, nuovi spot TV e radio, realizzati con la collaborazione di Paolo Del Debbio e Mediaset e trasmessi nelle principali reti nazionali.

Gli spot verranno messi a disposizione delle Delegazioni e Gruppi FFC perché li inoltrino anche a emittenti radio e TV locali.

Inoltre, vi saranno interventi informativi e di sensibilizzazione su vari programmi televisivi di reti nazionali.

Sarà a disposizione il nuovo manifesto della campagna, con le immagini stimolanti di Gianluca cresciuto e Matteo Marzotto, testimonials di un'attesa - speranza ("vorrei….") e di una risposta concreta (la ricerca e la Fondazione che la sostiene) .

Tale campagna sarà coordinata dall'ufficio stampa della Fondazione, che può essere contattato per ogni proposta ed iniziativa pertinente (patriziaadami@tiscali.it) , in sintonia con il settore Comunicazione della Fondazione (tel 045 807 3599 comunicazione.ffc@azosp.vr.it).

Vi saranno associate molte **iniziative di raccolta fondi**, che le Delegazioni ed i Gruppi di Sostegno FFC stanno programmando assieme allo staff di sede della Fondazione (tel. 045 807 3064): chioschi informativi su varie piazze italiane, con distribuzione di materiale informativo e gadgets (il "Ciclamino della Ricerca FC", le "Magliette Il Mondo di Sara", le "Tazze di Pinocchio" dette "le coccolone", "Calendari" ispirati a "vorrei…" e un "CD Speciale Cori"), spettacoli teatrali, manifestazioni sportive, mercatini, cene, lotterie, iniziative varie presso le scuole.

Tuttavia vari eventi si stanno programmando anche intorno alla Settimana, per tutto il mese di ottobre e gran parte di quello di novembre.

Dal 1 ottobre all'11 novembre entrerà infatti in azione la campagna **SMS per la Ricerca CF** (vedere di seguito informazioni in SMS per la Ricerca CF). Per l' 11 novembre è in allestimento un grande evento sportivo: il **Test Match delle Nazionali di Rugby Italia/Australia** allo stadio olimpico di Roma.

Rinnoviamo l'appello a tutte le persone disponibili, perché costituiscano **nuove Delegazioni e nuovi Gruppi di sostegno FFC**, ma anche perché si mettano individualmente a disposizione per collaborare a realizzare gli scopi della Settimana: contattare il n. **045 8073604**.

Ciclamino, il fiore della Campagna d'Autunno.

Un caldo appello alla collaborazione viene fatto anche alle **Associazioni Regionali FC**, già attive nelle precedenti "Settimane", che ci auguriamo colgano la necessità di concentrare gli sforzi per una ricerca qualificata, quale quella proposta e realizzata dalla Fondazione FFC.

Suggeriamo di esporre **manifesti e locandine** nei supermercati, nelle farmacie, nei saloni dei parrucchieri e in altri negozi e ambienti della vostra città, nonchè di distribuire **cartoline e depliant**: tutti riportano in grande evidenza l'appello per **SMS solidale**. Il materiale informativo nonché i gadgets si possono richiedere alle Delegazioni e Gruppi di Sostegno FFC (recapiti a pag. 26 - 27) o alla sede della Fondazione: tel. 045 807 3604, e-mail fondazione.ricercafc@azosp.vr.it

Informazioni dettagliate sui vari eventi d'autunno verranno date in settembre sul sito www.fibrosicisticaricerca.it e sulla Newsletter FFC mensile. Invitiamo tutte le persone di buona volontà che intendono ***organizzare un evento*** *a darcene previamente comunicazione, contattandoci ai recapiti soprindicati. Alla campagna di ottobre farà seguito in dicembre la* ***Campagna Natalizia****, che ne costituirà, speriamo, la degna continuazione di successo.*

SMS per la ricerca CF

dal 1 ottobre all'11 novembre 2006:

Vodafone, TIM, Wind, la "3", Telecom sono con noi.

Anche quest'anno avremo a disposizione il numero magico **48588** per inviare brevi messaggi attraverso il cellulare, che produrranno ciascuno 1 euro per finanziare i progetti di ricerca CF 2006. Questo numero potrà essere usato a tale scopo solo dal **1 ottobre all'11 novembre 2006**. Hanno aderito all'iniziativa tutti i grandi gestori della telefonia mobile: **Vodafone, TIM, Wind, la "3"**. Inoltre, con lo stesso numero si potranno inviare messaggi attraverso il telefono fisso, con il supporto **Telecom**: in questo caso l' SMS consentirà la donazione automatica di **2 euro** (nessuna tassa). Ci aspettiamo che Delegazioni, Gruppi di Sostegno e tanti Amici organizzino **catene di SMS**, per raggiungere l'obiettivo di almeno **120 mila SMS**. Feste, spettacoli, gare sportive, banchetti, trasmissioni radio e TV locali rappresentano grandi opportunità per lanciare l'iniziativa e l'appello.

I gadgets made in Italy

per una ricerca italiana di qualità

Le tazze di porcellana "le coccolone"

Produttore e porcellana:
un made in Italy di alta qualità
Le Porcellane d'Ancap, fondate nel 1964, oggi rappresentano la seconda azienda italiana del settore, con riferimento alla porcellana dura feldspatica a 1410°C. E' un particolare tipo di porcellana compatta, non porosa, di notevole durezza, di colore bianco e translucida, che dà le maggiori garanzie di igiene, resistenza e robustezza, insieme ad un particolare fascino di raffinatezza.
L'Ancap ha sede a Sommacampagna (VR) www.ancap.it

Disegni e pensieri
Si dice che la storia di Pinocchio interessi a tutte le età: ai bimbi che vogliono conoscerla, alle mamme, ai papà ed ai nonni che amano ricordarla e raccontarla.
Gli acquarelli sono di Saba Ferrari, già proposti

nel *"cubo dei sogni"* dello scorso anno.
I soggetti sono due:
- *La fata turchina*, con la scritta incoraggiante *"Ciascuno di noi può essere una fata turchina"*
- *La Balena* (o il più collodiano Pescecane) ovvero il ritrovamento del tanto cercato padre. La frase riportata nella tazza è quella originale in toscanaccio fatta da Pinocchio al Delfino: *"Chi è il tuo babbo?"*, *"Gli è il babbo più buono del mondo"*.La stessa risposta che tutti i bambi-

ni danno, o dovrebbero dare, quando si chiede del loro papà!

Dove richiederle e quanto si dona
Ogni tazza è confezionata singolarmente. La donazione minima è di 10 euro. Chi conosce la qualità ed i costi delle Porcellane d'Ancap capisce che ha un doppio vantaggio: aiuta la ricerca e...si fa o fa un regalo di alta qualità.
Le tazze si possono trovare in tutte le sedi delle Delegazioni e Gruppi di Sostegno FFC (contatti a pag. 26-27) e presso la sede della Fondazione.

Le Magliette "Il mondo di Sara"

Produttore e qualità
Tutte le magliette sono state fornite e stampate dalla Srl Punto Stampa, con sede a Campagnola di Zevio (VR). Si è voluto offrire un prodotto italiano di alta qualità, in cambio di una donazione per una ricerca italiana di alta qualità.

Versione donna (anche manica bianca)

Per uomo (anche manica lunga) e donna (anche bianca)

Disegni e pensieri
Questa delle magliette è la nostra prima esperienza. Abbiamo ceduto alle richieste e speriamo di avere la fortuna che accompagna sempre i principianti. Si è pensato a delle magliette soprattutto per bambini e "ragazzi" ed abbiamo voluto sfruttare il materiale artistico prodotto per noi dagli allievi del Liceo artistico "Boccioni" di Verona, scegliendo i disegni, a parer nostro, più adatti all'iniziativa.
La Balena dell'acquarello di Saba Ferrari viene riproposta nelle magliette per i bambini, mentre due *Particolari dei collage di Sara* sono stati scelti per le magliette per " ragazzi", dai 14 ai 40 anni, e per "ragazze" dai 12 ai 60 anni.

Versione bimbo (6-11 anni)

Il mondo di Sara
Due parole su Sara ed il "Suo Mondo". Sara, romana di nascita ma veronese per "destino", aveva 17 anni quando creò questi collage. Stava frequentando con ottimi risultati il Liceo scientifico "Fracastoro" di Verona, quando la sua malattia la costrinse per un periodo piuttosto lungo ad intensificare le terapie a casa. Ma la commiserazione non faceva parte né del suo vocabolario né della sua vita: riempì la casa di amici e compagni, si fece portare montagne di riviste, si fece aiutare a ritagliare personaggi, animali ed oggetti da lei scelti e continuò ad occupare la sua mente creando vari collage di colore e grandezza diversi.
Ma "Il mondo di Sara", titolo "azzeccato" delle mostre dove vengono esposti i collage, assieme ad una preziosa collezione di bambole antiche ma anche di bambole in pannolenci di sua creazione, rappresenta, come sintetizza la madre, "*l'amore per la vita, che si concretizza nel saper apprezzare e cercare tutte le piccole-grandi cose che essa ci dona*".

Anche se la maggior parte dei "ragazzi" che porteranno queste magliette non avranno la fortuna di aver conosciuto Sara né di sapere chi

Tre delle sette magliette disponibili indossate da Rachele e Tommi.
Foto sotto:
I due collage di Sara (100 X 70 cm), dai quali sono stati tratti i disegni delle magliette.

realmente fosse, essi potranno comunque beneficiare di quell'energia positiva che la sua creatività trasmette.
Federica Negroni (detta Chicca), che oggi ha curato la scelta dei particolari dei collage e la grafica, è stata compagna liceale di Sara, sua amica e componente del gruppo "api operaie" per la creazione di collage nel 1992.

Dove richiederle e quanto si dona
Ogni maglietta è confezionata singolarmente. La donazione minima è di 10 euro, ad eccezione della maglietta con le maniche colorate, che richiede una donazione minima di 15 euro.
Le magliette si possono trovare in tutte le sedi delle Delegazioni e Gruppi di Sostegno FFC ed in Fondazione.

CD: speciale cori

E' la proposta della Delegazione FFC di Vicenza.
La proposta minima di donazione è di 10 €.
Si possono richiedere direttamente
alla Delegazione FFC di Vicenza:
info@fibrosicisticavicenza.it

Copertina dell'originale CD SPECIALE CORI:
acquarello dell'artista vicentino Fiorenzo Vaccaretti

Il calendario 2007

E' la proposta della Delegazione FFC di Verbania. L'idea è di Eleonora Crocè (ispirata al motivo "vorrei…." della campagna FFC), le fotografie sono di Claudio Fogli, responsabile della Delegazione FFC di Verbania, e la grafica è di Giovanna Dolfini.
La proposta di donazione è di 5 €.

I calendari si possono richiedere direttamente alla Delegazione FFC di Verbania:
tel. 0323 556098;
fotopony@tiscali.it

Inoltre..

Si possono richiedere alla Fondazione:

- Le pergamene dei ricordi felici (per Nozze, per Battesimi – Cresime – Comunioni)
- I cartoncini di ringraziamento (per Battesimi, Cresime e Comunioni, Compleanni e Feste varie)
- I festosi palloncini bianchi FFC

Foto sopra:
La pergamena dei ricordi felici: battesimi, cresime, comunioni.

Foto a lato:
Cartoncino di ringraziamento

L'album delle adozioni

Dal 2002 ad oggi è stata attivata la campagna "Adotta un progetto": Aziende, Delegazioni FFC, Associazioni Regionali FC, Fondazioni bancarie, Istituti scolastici e Istituzioni varie nonché privati sostenitori hanno fatto proprio un progetto, contribuendo al suo finanziamento, in toto o parzialmente (l'adozione parziale comporta un contributo minimo di 8 mila euro). In questo periodo la Fondazione ha selezionato e finanziato 77 progetti (inclusi quelli selezionati nel 2006 e non ancora adottati): 28 sono stati i progetti adottati totalmente e 10 quelli adottati parzialmente. Gli adottanti sono stati complessivamente 60: alcuni progetti infatti hanno avuto un insieme di adottanti (esempi ne sono un gruppo di aziende della provincia di Ferrara e 15 scuole della provincia di Verona). Le adozioni hanno sinora prodotto un contributo economico alla ricerca CF (già versato o impegnato) di complessivi 1.196.000 euro, circa un terzo della spesa complessiva affrontata dalla Fondazione per finanziare progetti di ricerca CF. Di seguito gli adottanti che ringraziamo.

••• Le Aziende

Valentino
Gruppo Marzotto SpA- MI

Gruppo Alimentare
Rossetto - VR

Verona Fiere

Uovador S.p.A. - VR

Medusa Film Roma

Milior S.p.A. - Prato

Latteria Montello Treviso

Mondadori Printing Verona

Gruppo Aziende Provincie di Ferrara e Bologna

- *Studio Tecnico Ing. Luigi Giuliani*
- *Zagatti Wiliam snc*
- *Ferramenta Chendi snc*
- *Moda Service sas di Argentesi*
- *Trw Automotive Italia S.p.A.*
- *L.T.E. Lift Truck Equipment S.p.A.*
- *Officine Meccaniche Sirio srl*
- *G.R.B. S.p.A.*
- *H.T.S. High Technology Services*
- *OMI snc*

••• Le Delegazioni FFC e le Associazioni della lega Italiana FC

La Bottega delle donne
Delegazione FFC di TV

Delegazione FFC di Bologna

Delegazione FFC di Vicenza

Delegazione FFC di Latina

Delegazione FFC di Torino

Delegazione FFC di Ferrara

Delegazione FFC di Rovigo

Verona Delegazione FFC del Lago di Garda

Delegazione FFC di Belluno

Associazione Trentina FC (Gruppo di sostegno FFC di Trento)

Associazione Veneta FC

Associazione Laziale FC

Associazione Siciliana FC

Associazione Siciliana FC Comitato di Agrigento

Associazione Lombarda FC

••• Le Fondazioni Bancarie

Fondazione Cariverona

FONDAZIONE GIORGIO ZANOTTO

Fondazione "Zanotto" - VR

COMPAGNIA di San Paolo

Torino

••• Le Scuole

Liceo Scientifico Messedaglia - VR

Istituto Fermi Verona

Istituto Comprensivo "Santini" Noventa Padovana

Liceo Scienze Umane "Montanari"

*18 Istituti Scolastici Veronesi

** 18 Istituti scolastici veronesi*

- *Liceo Scientifico Messedaglia*
- *Istituto Agrario Bentegodi*
- *Istituto Fermi*
- *Liceo Tecn. Anti*
- *Liceo Primo Levi*
- *Istituto Comprensivo Ascheri*
- *Istituto Pindemonte*
- *Liceo Scienze Umane Montanari*
- *Isa Nani - Liceo Artistico Boccioni*
- *Liceo Classico Maffei*
- *Istituto Sanmicheli*
- *Istituto Dal Cero*
- *Liceo Scientifico Fracastoro*
- *Istituto Agrario Stefani*
- *Istituto Tecnico Comm. Bolisani*
- *Liceo Guarino Veronese*
- *Istituto Cangrande*
- *Liceo Leonardo Da Vinci*

••• I privati e altre Associazioni

Fam. Pizzinato - Pordenone

Mauro Furlini e Signori Zini Trento

ASS.IM.P. Verona

CRCF Foundation Pa (U.S.A.)

Bilancio economico approvato dal CdA della Fondazione

Il Consiglio di Amministrazione riunito il 17 maggio nella sala riunioni della Fondazione.

Nella seduta del 17 maggio scorso il Consiglio di Amministrazione della Fondazione ha approvato il bilancio economico 2005. La Fondazione ha sostenuto in tale annata progetti di ricerca per un importo complessivo di quasi 700.000 euro. L'attività di formazione ha richiesto 77.000 euro e quella di informazione e sensibilizzazione 57.000 euro. La spesa per le attività specifiche della Fondazione (mission) ha inciso così per circa il 75% della spesa complessiva, che è stata di euro 1.106.738. A fronte di tale spesa le entrate hanno raggiunto nel 2005 l'ammontare complessivo di euro 921.903. Il disavanzo di euro 184.835 è stato coperto con il residuo attivo del bilancio 2004. Si veda di seguito il quadro riassuntivo del bilancio economico 2005 approvato.

Il Consiglio di Amministrazione della Fondazione.

Quadro riassuntivo derivato dal database amministrativo

ENTRATE		
- Adozioni progetti di ricerca	€	290.915
Delegazioni FFC	€	(77.200)
Associazioni Regionali FC	€	(100.000)
Aziende	€	(59.450)
Fondazioni bancarie	€	(45.305)
Scuole	€	(8.958)
- Altri proventi Delegazioni e Gruppi di Sostegno FFC	€	111.073
- Eventi vari gestiti direttamente o indirettamente da FFC	€	222.604
- Donazioni privati (1040 donatori)	€	283.915
- Interessi bancari e utili	€	13.396
Totale entrate	**€**	**921.903**
SPESE		
- Ricerca scientifica (progetti: materiale consumo, personale, selezione, valutazione)	€	693.620
- Formazione (corsi, convegni, materiale di studio)	€	76.730
- Informazione (materiale informativo, stampe, media)	€	57.069
- Organizzazione eventi	€	75.332
- Personale (staff FFC)	€	100.189
- Spese generali (servizi, collab. esterne, imposte, sede, cancelleria, spedizioni, rimborsi spese, spese banc., varie)	€	103.798
Totale spese	**€**	**1.106.738**
Riepilogo		
ENTRATE	€	921.903
SPESE	€	1.106.738
SALDO	€	- 184.835

Nota
- La spesa in eccesso rispetto alle entrate è stata coperta con il residuo del bilancio 2004.
- Le spese per gli scopi di missione (Ricerca, Formazione, Informazione) ammontano a € 827.419 (74.8% della spesa generale) mentre le spese di organizzazione e gestione generale ammontano ad € 279.319 (25.2% della spesa totale).

Provenienza delle entrate 2005 per categoria di fonti.

AZIENDE	€	237.413
SCUOLE	€	17.062
ISTITUZIONI (altre Fondazioni, Ass.ni, Banche, Comuni)	€	105.794
PRIVATI	€	204.044
DELEGAZIONI E GRUPPI DI SOSTEGNO FFC (1.01.05 – 31.12.05)	€	188.273
ASSOCIAZIONI REGIONALI FC	€	140.603
INTERESSI BANCARI E UTILI	€	13.396
ALTRE FONTI	€	15.317
Totale	**€**	**921.903**

fondazione per la ricerca sulla fibrosi cistica - onlus

Italian Cystic Fibrosis Research Foundation

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

Codice fiscale: 93100600233

Sito internet:
www.fibrosicisticaricerca.it

Consiglio di Amministrazione

Presidente Vittoriano Faganelli
Vicepresidente Matteo Marzotto

Consiglieri Valerio Alberti, Luigi Bozzini, Donato Bragantini, Paolo Del Debbio, Giuseppe Ferrari, Gianni Mastella, Gianluca Rana, Sergio Ricciardi, Michele Romano, Luciano Vettore

Direzione scientifica
Direttore scientifico Gianni Mastella

Comitato di consulenza scientifica
Presidente Antonio Cao
Consulenti Giorgio Berton, Roberto Buzzetti, Lucio Luzzatto, Nello Martini

Delegazioni e Gruppi di Sostegno della Fondazione
L'elenco e gli indirizzi si possono trovare a pag. 26-27

A.A.A Cercansi single, coppie, gruppi con tanto cuore, fantasia, onestà per creare nuove Delegazioni o Gruppi di Sostegno FFC, per far crescere la Ricerca italiana per la Fibrosi cistica.

Il piacere di Donare e Ricevere in una sola volta!

Regala e regalati uno dei gadget della Fondazione FFC: la tua donazione servirà per la ricerca e riceverai un regalo di qualità.

Adotta o fa adottare uno dei 24 nuovi progetti di ricerca

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

La donazione può essere detratta dalla denuncia dei redditi fino al 10%, con un tetto massimo di 70.000 euro, del reddito d'impresa o delle persone fisiche (art. 1 DL 14 marzo 2005,n. 35)

ADOTTA UN PROGETTO DI RICERCA