10 Notiziario FFC in Ricerca

n° 19 - ottobre 2007

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

Intervista «Perché nascondersi? Perché continuare a soffrire?»

Speciale decennale 1997-2007

Inchiesta Nuove frontiere contro nuovi bersagli

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

Insieme per una grande impresa: guarire la fibrosi cistica.

I 133 ESPERTI INTERNAZIONALI CHE HANNO COLLABORATO PER L'ANALISI / VALUTAZIONE DEI PROGETTI FFC

EUROPA

Italia
Fabrizio De Ponti
Antonio De Flora
Silvio Garattini
Marco Trabucchi
Marco Lucarelli

Spagna
Raquel Barrio
Xavier Estivill

Regno Unito
Marina Botto
Jane Davies
Glenda Esmond
Uta Griesenbach
Maurice Hallett
Anna Harris
Andrew Jones
Robert Newton
Martin Savage
David Sheppard
Maurice Super
Andrew Bush
Steven Conway
John Govan
Gary Mansfield
Tyrone Pitt
Alistair Duff
Claire Glasscoe
Michael Gray
Robert Dormer

Francia
Christine Linard
Juliet Royet
Frederic Becq
Alexander Edelman
Claude Ferec
Vincent Goffin
Emanuelle Girodon
Alain Filloux

Belgio
Tom Coenye
Harry Cuppens
Peter Vandamme
Karim Amighi
Ingeborg Liebaers
Jean Jacques Cassiman

Svizzera
Hans Peter Fisher
Leo Eberl

Germania
Matthias Griese
Felix Ratjen
Christoph Freiberg
Karl Kunzelmann
Stefan Stamm
Burkhard Tuemmler
Robert Bals
Erick Gulbins
Dieter Jahn
Gratiana Steinkamp
Gerd Doering

Danimarca
Niels Hojby
Christian Koch

Olanda
Peter Klijn
Lidewji Henneman
Bernt Van Der Blink

Portogallo
Margarida Amaral

Svezia
Ute Romling
Birgitta Strandvik

U.S.A.

Washington
Moira Aitken
Jane Burns

Missouri
Carolyn Cannon

Colorado
Brian Doctor
Herbert Schweizer
Frank Accurso
Madi Reddy

Indiana
Roman Dziarski
Won Kyoo Cho

Illinois
Lee Shulman
Jerrold Turner

Wisconsin
Philip Farrel

Massachussetts
Steven Freedman
Robert Kolter
Brady Joyce Marty
John Ladias
Gerald Pier
Charles Serhan

Kansas
John Gatti

Virginia
Joanna Goldberg
David Goldfarb

Ohio
Scott Herness
Lloyd Horrocks
Michael Konstan
Melvin Berger
James Chmiel
Valerie Hudson
Christopher Karp

North Carolina
Michael Knowles
John Riordan

California
Ron Kopito
Jeffrey Wine
Alan Verkman
Richard Moss
Andrew Sandford
MM Reddy

Minnesota
Antoinette Moran

Maryland
Jonathan Orens
Gary Cutting
William Guggino
Pamela Zeitlin

Maine
Robert Owens

Florida
Alexandra Quittner
Alexander Cole

Alabama
Lisa Schwiebert
Raymond Frizzell

Iowa
Joseph Zabner
Dwight C. Look

New York
Stefan Worgall
Alice Prince
Lisa Saiman

Louisiana
Wang Guoshun

Texas
Philip Thomas

Pennsylvania
Douglas Wilson

Tennessee
John Christman

CANADA
Peter Durie
Paul Pencharz
Pamela Sokol
Julian Zielensky
Aaron Shawn
André Cantin
Roger Levesque
David Speert
Herman Yeger

COSTA RICA
Arturo Solis

ISRAELE
Batsheva Kerem

HONG KONG
Dennis Lo Yuk Ming

INDIA
Amit Misra

AUSTRALIA
Tim Kidd
John Mattick
Cynthia Withchurch

Attraverso bandi annuali di concorso pubblico, sono pervenuti alla Fondazione, dal 2002 al 2007, 213 progetti di ricerca CF, tra i quali 97 sono stati selezionati per un finanziamento.

133 esperti ricercatori di varie nazioni hanno collaborato con il Comitato Scientifico della Fondazione nel valutare i progetti pervenuti: ciascun progetto ha avuto l'intervento critico di almeno due esperti ed alcuni esperti hanno valutato più progetti.

Ai 133 ricercatori che hanno svolto questo prezioso servizio la Fondazione porge un particolare sentito ringraziamento

Here the list of the 133 international experts that cooperated with FFC to review and to evaluate the grant proposals

Through annual public announcements issued between 2002 and 2007, the Italian CF Research Foundation received 213 grant proposals. Among those, 97 have been selected for funding

133 researchers, coming from several countries, cooperated with Scientific Committee of the Foundation to review the projects received: each project has been evaluated by at leas two experts and some experts evaluated more than one project.

To those 133 researchers, who carried out such a precious job, the Foundation expresses its warmest thank

Sommario

6 Gianni Mastella
Intervista al direttore scientifico della Fondazione che lancia un appello a tutti coloro che si sentono coinvolti nella battaglia contro la FC.

7 Vittoriano Faganelli
La testimonianza del Presidente FFC.

8 Matteo Marzotto
Intervista al Vicepresidente.

10 La parola ai Consiglieri
Nascita, sviluppo e nuove prospettive dell'unica realtà italiana che promuove e sostiene progetti di ricerca contro la FC.

14 Il Comitato Scientifico
Quali sono i criteri nella scelta dei progetti? Dove investire le nuove risorse? Rispondono gli esperti.

16 I Ricercatori
Dalle scelte strategiche ai gruppi di ricerca avanzati: al fianco dei ricercatori scopriamo i "nuovi bersagli" del settore.

22 I risultati pubblicati
Dai nuovi studi della proteina CFTR alle moderne tecniche della genetica molecolare, dalla microbiologia agli studi clinici.

26 Interviste ai malati
"Perchè nascondersi? Perchè continuare a soffrire? Io la mia paura l'ho superata così".

30 Parlano le Delegazioni
"Credo nei miracoli della scienza"
Tra centinaia di storie diverse è l'impegno concreto che fa la differenza.

fondazione per la ricerca sulla fibrosi cistica - onlus

Sommario

34 Le campagne sociali
Fare l'impossibile? La comunicazione sulla FC è una sfida quotidiana. Breve storia.

36 Il Bilancio economico
Dieci anni di crescita.

37 L'avvio del fundraising
La strategia coordinata e continuativa per la raccolta di fondi.

38 "Adotta un progetto"
Quando la cicogna spiccò il volo portando con sè una vincente formula di sostegno alla ricerca.

39 I progetti adottati
Le aziende, gli istituti di credito, le Delegazioni e le scuole che hanno finora fatto propri i progetti FFC.

42 La comunicazione
Sito web, newsletter, notiziario e seminari di primavera: gli strumenti istituzionali attraverso cui la FFC fa costante informazione.

44 Eventi delle Delegazioni
Storia fotografica degli eventi organizzati dalle Delegazioni per la raccolta fondi.

45 Eventi Decennale
Appuntamenti in programma per la Campagna d'Autunno 2007.

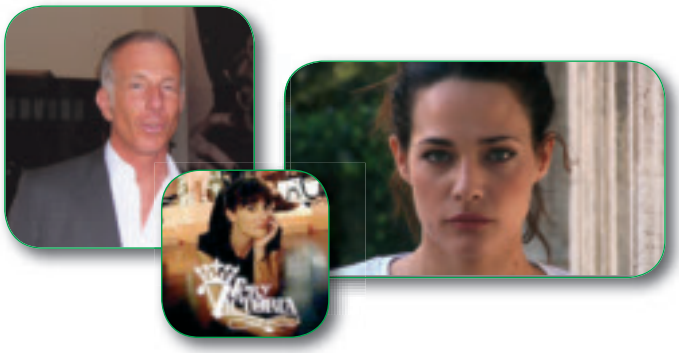
46 Dicono di noi
Rassegna Stampa

47 Lo staff della Fondazione

34

38

45



Bollettino quadrimestrale della Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica, presso Ospedale Maggiore - Piazzale Stefani, 1 - 37126 Verona

Direttore Responsabile Andrea Sambugaro

Coordinamento editoriale Patrizia Adami

Redazione Tecla Zarantonello, Nicolò Gallio

Consulenza scientifica Gianni Mastella, Graziella Borgo

Progettazione grafica Clab Comunicazione - Verona

Stampa Tipolitografia Artigiana snc di Mengoi Giorgio e Danilo Via Monte Carega, 8 - San Giovanni Lupatoto (VR)

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

fondazione per la ricerca sulla fibrosi cistica - onlus

Editoriale

La Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica, per chi la vive dall'interno, è fatta di tante persone a loro modo speciali. Tutte in corsa, disposte a spendersi fino all'inverosimile, piene di fiducia e pronte a difendere una necessaria ma tutt'altro che semplice coerenza di obiettivi. Paolo Del Debbio, affettuosamente chiama questo team la "tribù". E per tribù intende un'organizzazione dall'ordine interno molto semplice. Ma questa piccola collettività strutturata in maniera quasi elementare, è riuscita negli anni a costruire un ordinamento civile, assolutamente solidale, e a difenderlo da pericolose incursioni, stimolando e creando consensi attorno a sé, da tutte le parti del mondo, come testimonia l'elenco dei numerosi ricercatori attivi negli studi promossi dalla Fondazione e dei centotrentatre scienziati che collaborano con la Fondazione per la selezione dei progetti. E come testimoniano tutte quelle aziende, grandi e piccole che da anni sostengono questi progetti.

Davvero speciali sono le persone malate, con il loro grande coraggio e i familiari che guardano avanti senza piangersi addosso. Abbiamo pensato di dedicare questo Speciale dei dieci anni proprio a loro. Dando spazio alle tante voci, cercando di realizzare un giornale dal taglio tutt'altro che celebrativo. Sforzandoci di confezionare un piccolo magazine d'approfondimento, per raccontare quello che non si riesce a dire normalmente sugli altri giornali, perché lì non c'è mai spazio a sufficienza per parlare di questa grave malattia genetica, e di quello che si fa per combatterla.

Lo stile della direzione scientifica della FFC, ci ha imposto di non sparare mai la notizia, di non inventarla, come accade molto spesso e come ha denunciato recentemente su Prima Comunicazione, lo stesso Silvio Garattini, considerato il custode dell'ortodossia scientifica in termini di farmaci e di medicina. Ma, come afferma il prof. Garattini, «se un eccesso di euforia su temi scientifici, alla fine, ha come solo risultato quello di rendere un cattivo servizio ai malati», è vero anche che l'aggiornamento su un leggero passo in avanti della ricerca su questa o quella malattia, secondo la logica dei grandi mezzi di comunicazione, non fa proprio notizia. Gli ingenti sforzi della Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica finora hanno registrato solo passettini, perché la malattia è davvero molto complessa da affrontare e richiede continui grandi investimenti. Piccoli passi, ritenuti però determinanti dai ricercatori scientifici, ma non tali da entusiasmare i giornalisti, e, comprensibilmente, gli stessi malati che aspettano con ansia la cura definitiva.

Per concludere, vorremmo ricordare con le parole del prof. Gianni Mastella, direttore scientifico della Fondazione, che «certamente questi dieci anni, pur carichi di soddisfazioni, sono da considerare solo la fase iniziale di un percorso, che ha ancora le sue precarietà, dedicato a motivare, reclutare persone e mezzi, sviluppare solidarietà diffusa per una crescita anche più sostanziale verso l'obiettivo di fondo, che è quello di contribuire a realizzare un domani migliore per tante persone e famiglie con fibrosi cistica». Insomma: tanto è stato fatto ma tanto resta ancora da fare. E serve davvero l'aiuto di tutti.

Patrizia Adami

«La malattia si sconfigge con l'intelligenza di molti. Uniamo tutte le nostre forze!»

Gianni Mastella, direttore scientifico della Fondazione. Una vita spesa per la lotta alla fibrosi cistica.

Matteo Marzotto ama dire di lui che è un grande visionario. E Matteo lo conosce da quand'era piccino, quando con mamma Marta accompagnava la sorella Annalisa al Centro Fibrosi Cistica di Verona. Il luogo di cura diretto proprio dal prof. Gianni Mastella, noto già allora come grande esperto nazionale in tema di mucoviscidosi (perché all'epoca così si chiamava, un termine cacofonico che negli anni venne poi sostituito con la versione italiana della dicitura inglese cystic fibrosis).
Figura mitteleuropea dall'apparenza austera (tranne nei momenti in cui abbozza un sorriso con la pipa in bocca), Gianni Mastella è comunque severo in ogni sua valutazione, perfezionista all'inverosimile (ne sa qualcosa chi deve mettergli al vaglio i comunicati stampa da divulgare) ma con un magma di idee, pensieri ed emozioni vulcaniche che gli ribolle dentro in maniera instancabile, malgrado gli oltre cinquant'anni di attività professionale. È vero: solo un visionario avrebbe potuto incaponirsi, dando concretezza alla ricerca contro una malattia assai complessa che per secoli è rimasta, non a caso, orfana di studi accurati.

L'Italia attualmente è uno dei Paesi all'avanguardia per quanto riguarda lo screening neonatale della malattia su vasta popolazione, ha una tradizione tra le più rilevanti in Europa anche in tema di organizzazione e assistenza alla malattia, grazie anche ad una legge speciale dello Stato (legge 548/93) che non ha eguali in altre parti del mondo e che ha contribuito ad una qualità delle cure ai malati che raramente si riscontra in altri Paesi. Non è un caso che in Italia la durata di vita dei fibrocistici che hanno subito un trapianto è superiore a quella degli altri malati nel mondo perché, come ha recentemente sostenuto uno dei luminari del trapianto negli Usa, il dr. Theodore Liou, «in Italia i pazienti vengono seguiti con molta più attenzione e cura.» Come non è un caso che negli anni '70 la Regione Veneto effettuasse una deliberazione che assicurava a tutti i malati e alle loro famiglie gratuità completa per le cure, anche a domicilio, che includevano farmaci, presidi terapeutici e riabilitativi, centralizzando presso le farmacie ospedaliere della regione la loro distribuzione. Quella legge e quella delibera servirono poi da modello per la successiva legge dello Stato, la n. 548 del dicembre 1993, che estendeva a tutte le Regioni italiane il modello organizzativo e assistenziale già sperimentato nel Veneto. Inoltre, va aggiunto che l'incidenza della malattia in Italia si è consistentemente ridotta da quando si sono rese disponibili la diagnosi prenatale e l'offerta di test genetico per l'identificazione dei portatori.
Tutto ciò ha avuto un motore di partenza: il Centro Fibrosi Cistica di Verona, diretto dal testardo pediatra con particolare competenza in malattie polmonari e gastrointestinali, prof. Gianni Mastella, che nel frattempo aveva scovato in buona parte del suo variegato staff, altrettanta voglia di fare, impegno e passione da vendere. E parecchi di questi collaboratori, anche qualcuno che si è ritirato in pensione, hanno seguito il suo sogno visionario: non abbandonare ma semmai dare ulteriore valore ad un patrimonio di cultura e competenze maturate in quarant'anni di attività svolta al centro regionale di Verona, cercando di fare dello stesso centro un polo rilevante per la ricerca a livello nazionale ed europeo.

I presupposti all'inizio prevedevano una stretta interazione tra la neonata Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica e centro di cura, attraverso la realizzazione di un moderno laboratorio di ricerca proprio all'interno dell'ospedale, progetto che non decollò per seri ostacoli di natura umana più che tecnica e funzionale. Ma l'obiettivo a tre punte rimaneva una cogenza esistenziale: sollecitare la ricerca, formare il personale aggiornandolo, informare la popolazione sull'esistenza della grave malattia genetica, tenere informati i malati e le loro famiglie. Bisognava passare dal banco di laboratorio al letto del malato quanto prima, con la forza di progetti innovativi.
E tutto ciò è stato possibile grazie ad una figura di riferimento per tutti i malati di FC, il Presidente Vittoriano Faganelli. Come sottolinea lo stesso Mastella: «**Vittoriano Faganelli** è la figura portante della Fondazione, a lui dobbiamo molto. In passato, se non ci fosse stato lui a gestire i momenti difficili, noi ci saremmo spesso arenati. In più di un'occasione ha tenuto in equilibrio la barca che oscillava.» Con il risultato che dal 1997 ad oggi, 44 dei 97 progetti di ricerca selezionati dalla FFC, sono già stati conclusi.

Professore, questa malattia è davvero una brutta bestia. I malati hanno oggi un'aspettativa di vita doppia rispetto a vent'anni fa, ma muoiono ancora troppo giovani. Tutti si aspettano la cura definitiva che ancora non è arrivata, come affronta l'ansia dei pazienti che la seguono con grande affetto?
«Il rapporto con loro si è trasformato, da quand'ero direttore del centro veneto. Sto lavorando per loro, ma su un piano meno immediato, che opera verso il domani, pur nell'incertezza di tempestivi risultati. La ricerca è un rischio continuo di investimenti di energie mentali, fisiche, economiche di larga portata, sapendo che quando si è intrapresa una strada si può anche dover tornare indietro. Consapevoli che si può arrivare alla soluzione improvvisamente oppure dopo molti anni. La cosa effettivamente più difficile è far capire ai malati e ai loro familiari lo sforzo di questa ricerca. Ci sono grandi organizzazioni come Telethon che annunciano in altri campi scoperte che, se andiamo ad osservare da vicino, non sono poi così eclatanti, nonostante gli investimenti messi in campo siano ben maggiori delle risorse che abbiamo attualmente a disposizione noi. La Fondazione FFC ha puntato su una ricerca indipendente, capace di trovare forme di aggregazione tra

differenti competenze, del resto. Come sottolinea sempre il prof. Luciano Vettore, ogni scoperta è il frutto di equipe, cioè della capacità di mettere in comune volontà, intelligenze e impegno. Le ricerche su farmaci noti ma utilizzabili in FC (es. le diidropiridine studiate dal dr. Galietta di Genova), sul quorum sensing, punto cruciale ma speriamo presto aggredibile della virulenza batterica (studi del dr. Venturi di Trieste), sul nuovo test sul sangue per la diagnosi prenatale (su cui sta lavorando con interessanti risultati la d.ssa Cremonesi di Milano), sui meccanismi dell'infiammazione polmonare e sui farmaci antinfiammatori (numerosi studi già conclusi con successo e, di rilievo, quello della d.ssa Dechecchi di Verona su un farmaco correttore della proteina CFTR alterata) rappresentano degli importanti passi in avanti. Mettendomi nei panni dei pazienti, capisco che fanno fatica ad intravedere in queste scoperte qualcosa di immediatamente concreto per loro. Eppure la ricerca è la vera chance cui far riferimento e molti dei malati che ci seguono assieme ai loro famigliari nutrono con noi grande fiducia. Forse sarà anche perché è nostra consuetudine farli partecipare agli incontri di confronto con i ricercatori. È così che vedono in faccia chi sta lavorando per loro ed i ricercatori ne raccolgono utilmente le ansie e le attese.»

Dando uno sguardo generale ai progetti selezionati, si evidenzia la scarsità di studi di ricerca clinica, da cosa dipende questo fatto?
«È vero, perché in Italia manca l'attitudine alla ricerca clinica. Condurre uno studio multicentrico sul malato richiede una forte organizzazione e molte competenze. La Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica, prendendo atto dello stato delle cose, non si è limitata a stimolare la ricerca di base, ma ha cercato anche di preparare il terreno per quella diretta sull'uomo, organizzando dei veri e propri corsi di formazione alla metodologia della ricerca clinica. A partire da quella epidemiologica, per consentire ai medici di saper leggere i dati della letteratura scientifica in chiave critica, a saperli interpretare e selezionare in base alla loro affidabilità. Sia organizzando seminari sulle tematiche più emergenti per approfondire in tutti i suoi aspetti la conoscenza sulla malattia. Infine, consentendo ai giovani ricercatori di farsi una formazione, attraverso borse di studio (vedi intervista a pag. 21, ndr).
Credo che con questi presupposti la Fondazione potrebbe gestire direttamente dei progetti clinici, assoldando ricercatori, epidemiologi, specialisti in statistica. Un'impresa davvero grande che finora non è mai stata proposta ma che noi ci sentiremmo in grado di gestire, qualora disponessimo di risorse economiche aggiuntive. Speriamo che queste arrivino e che con il prossimo bando di concorso ci sia un team disposto a farsi avanti.»

Sembra molto importante la collaborazione con la Società Italiana di Fibrosi Cistica e forse non solo con questa?
«Sì, si è creata nel tempo una forte interazione e l'attività formativa è sempre stata concordata con la Società Italiana FC (SIFC). Purtroppo invece si sta ponendo un serio problema con la dirigenza della Lega Italiana Fibrosi Cistica. Non riusciamo a capire perché questa si stia attivando nella prospettiva di creare un'organizzazione di ricerca alternativa che si fregia di una connotazione europea (Istituto Europeo per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica, presidente onorario Giorgio del Mare, ndr.). Una realtà che rischia di porsi in concorrenza con la Fondazione FFC e francamente, di fronte ad un panorama di già limitate risorse economiche, mi suona come un dannoso dispendio di energie. Mi sento invece di ricordare che a suo tempo avevamo proposto di considerare la FFC come l'agenzia della Lega (quest'ultima ha attualmente soprattutto un compito di solidarietà sociale nel campo dell'assistenza sociosanitaria, ndr.) per le attività di ricerca. Proposta inizialmente accettata, senza poi trovare seguito e naturale sviluppo. Colgo l'occasione di questo Speciale per i dieci anni della Fondazione per invitare tutti coloro che hanno a cuore una concreta e innovativa ricerca a tornare a collaborare nelle forme concordate e con un'estensione dal taglio internazionale, come già accade grazie alla collaborazione di gruppi di ricerca stranieri e dei nostri 133 esperti internazionali che supportano scientificamente la selezione dei progetti FFC. I progetti strategici, anche in funzione della revisione critica degli attuali interventi terapeutici, hanno assolutamente bisogno di un obiettivo generale comune. Questa malattia si sconfigge con umiltà e intelligenza, l'intelligenza di molti che operano insieme.»

Vittoriano Faganelli

LA TESTIMONIANZA DEL PRESIDENTE

«Prima è successo ad Elena e poi ad Alberto. Era la vigilia di Natale del 1969 e il mio secondo figlio aveva compiuto da poco otto anni. Ogni volta che incontravo il suo sguardo mi dicevo che non si poteva andare avanti così. La sua sofferenza, come quella di tutti gli altri bambini ricoverati, mi dilaniava ma non volevo sentirmi impotente. Quando Alberto morì, eravamo in due al suo capezzale, io e il responsabile del centro di cura della fibrosi cistica dell'Ospedale Maggiore di Verona, il prof. Gianni Mastella, per noi genitori di figli malati di mucoviscidosi una specie di faro nella notte. Ma non bastava. E lui stesso ne era consapevole. Di fronte a quell'ennesima morte, ci guardammo entrambi negli occhi giurando d'istinto che qualcosa di più concreto andava fatto. Che era necessario agire prima ancora di arrivare al letto d'ospedale. Fu così che ci promettemmo di istituire un'associazione che fosse di stimolo alla ricerca e di ulteriore supporto all'assistenza. Nacque così l'Associazione Veronese Fibrosi Cistica che poi divenne Associazione Veneta. Le cose iniziarono a migliorare ma non potevamo accontentarci: quella che nel frattempo venne ribattezzata fibrosi cistica, era rimasta orfana di ricerca per decenni e bisognava battere sul tempo la malattia. Urgeva una ricerca avanzata, affinché i progressi scientifici arrivassero dal banco di laboratorio al letto del malato. È così che è nata nel 1997 la Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica, alla realizzazione della quale ha contribuito con forza l'allora giovanissimo Matteo Marzotto, che aveva da poco perso l'amatissima sorella Annalisa. Sono trascorsi nel frattempo dieci anni e, proprio grazie alla ricerca, l'aspettativa di vita dei malati si è allungata mentre la Fondazione vive ogni anno quel momento magico che è la selezione di nuovi, avanzati progetti di ricerca.» ***Vittoriano Faganelli***

In volata per vincere

Nella foto a sx. Matteo Marzotto con alcuni malati di FC.
A dx. è ritratto con il piccolo testimonial Gianluca Grecchi.

Classe 1967. Erede della più nota famiglia del tessile italiano e Presidente di Valentino SpA. Ciclista, sciatore, pilota di rally. E ancora: scapolo d'oro e tombeur de femmes. Dalle pagine dei rotocalchi a quelle delle riviste per top manager, passando per il cuore di molte madri che lo vedono, secondo un recente sondaggio, come il figlio ideale. Determinato, competitivo e impegnato nel sociale con la stessa energia che lo muove nel mercato globale.
Incontriamo Matteo Marzotto nella sede di Valentino, per parlare del suo lavoro instancabile come testimonial della Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica.

Medici e ricercatori dicono che parlare di fibrosi cistica è difficile. È una malattia che, fino ad uno stadio avanzato, non provoca conseguenze "visibili" e per questo è complicato parlarne con chi non la conosce almeno un po'. Lei la affronta spesso: che approccio utilizza?
«Uso quello che potrei definire un "trucco". C'è una cosa che mi stupisce sempre: la fibrosi cistica è la malattia genetica più diffusa nella popolazione di razza bianca. Ma quanti la conoscono? I numeri sono significativi eppure non se ne parla. Per la verità non so spiegarmi questa situazione, ma ogni volta che me ne viene data la possibilità faccio una sorta di scambio: accetto di parlare di me, come uomo e come imprenditore, in cambio di un po' di spazio da dedicare alla malattia. In pratica uso la mia visibilità per parlare di fibrosi cistica.»
Matteo Marzotto e le nuove generazioni: lei è considerato una figura di riferimento per molti ragazzi. Come si rivolge loro? Quanto è importante far capire che, da portatori sani, si può trasmettere ai propri figli questa malattia?
«Cerco di far capire loro che si può essere più o meno fortunati, ma che bisogna essere consapevoli. Un giovane che vuole formare una famiglia deve essere informato, così come accade per altre malattie, anche dell'esistenza della fibrosi cistica. Pochi ancora sanno che viene trasmessa dai genitori, il più delle volte ignari di essere portatori sani di un tratto genetico alterato. E, come vado ripetendo nelle mie interviste, in Italia sono quasi tre milioni le persone che a loro insaputa possono trasmettere il gene mutato ai loro figli.»
C'è un test che determina l'essere o meno portatore sano di FC, non è vero?
«Sì. È un test semplice e, lo sottolineo ancora: il rischio di essere portatori sani c'è per tutti e, quando si pensa ad una nuova famiglia, è necessario pianificare bene le cose mettendo in programma di sottoporsi al test, perché la fibrosi cistica è una terribile malattia.»
Lei si è sottoposto al test?
«Certamente.»
Quando ha la possibilità di parlare di FC, c'è una domanda che non le pongono e che vorrebbe le facessero?
«Mi piacerebbe che si parlasse di più della terribile qualità della vita di un malato di fibrosi cistica. In questo sono abbastanza cinico: è una vita strappata con le unghie e i denti, tutti i giorni.»
Propende quindi per un approccio più deciso e in qualche caso shoccante, come si fa negli Stati Uniti anche per altre malattie?
«La comunicazione di marketing, come è praticata negli USA, è più cinica ed efficace. Il motivo è chiaro: si tratta di portare a casa un risultato in poco tempo e di sfruttare al massimo la visibilità concessa. Ma in Italia la cultura è diversa e anch'io cerco un approccio più cauto. In ogni caso, quando parlo ad altri imprenditori sono più diretto e cinico.»
Da imprenditore ad altri imprenditori, dunque: quali garanzie offre la Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica ai potenziali sostenitori?
«La FFC è un organismo "a catena corta": c'è un Comitato Scientifico qualificato, la parte decisionale dell'impiego dei fondi è un processo agile e la trasparenza dell'impiego degli stessi è verificabile. In poche parole, sono soldi investiti bene. E se pensiamo al successo ottenuto in questi anni, i risultati positivi in termini di aspettativa di vita sono sotto gli occhi di tutti.»
Un bilancio positivo...
«Non amo la parola bilancio in questo caso, ma se vogliamo usarla direi che si tratta di un bilancio di gioia emotiva. Mi onora far parte di questa realtà, di essere tra le persone che sono un riferimento.»
A questo proposito, i malati hanno grande fiducia in lei e nel suo impegno. Com'è il suo rapporto con loro?
«Non ho difficoltà a comunicare con loro, tutt'altro. Cerco di trasmettere un senso di vicinanza, partecipazione e affetto per perseguire il nostro obiettivo nel migliore dei modi.»
Ripensando ad Annalisa, dopo tutti questi anni di impegno che cosa si sentirebbe di dirle?
«Parlo con lei tutti i giorni...Sono molto grato a mia sorella, è il mio angelo custode. È stata più preziosa lei per me che io per lei. Mi ha insegnato molto: tenacia, consapevolezza, umiltà.
E non mollare mai.»

Nicolò Gallio

Matteo e la sorella Annalisa

A sinistra Matteo Marzotto - foto di Giorgio Marchiori

Dalle radici alle prospettive del futuro

La parola al Consiglio di Amministrazione: nascita, sviluppo e nuovi orientamenti dell'unica realtà italiana che promuove e sostiene progetti di ricerca contro la fibrosi cistica.

Non potevamo ripercorrere i dieci anni di storia della Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica senza le testimonianze dei Consiglieri di Amministrazione. Figure diversissime tra loro, personalità scelte a tutto campo, proprio per consentire all'onlus di crescere con il supporto di solide radici.
Attraverso le dichiarazioni dei consiglieri abbiamo cercato di delineare un bilancio delle attività, puntando lo sguardo sulle nuove scelte.

La carrellata si apre con la testimonianza del legale che ha assistito al parto della FFC, l'avvocato **Donato Bragantini**, già Presidente per parecchi anni degli Istituti Ospitalieri di Verona

Avv. Bragantini, come ha vissuto e cosa ha rappresentato l'istituzione della Fondazione FFC in un periodo in cui la fibrosi cistica risultava una malattia orfana di ricerca?
«La Fondazione ha rappresentato, e rappresenta, un valido esempio di collaborazione tra Istituzioni Pubbliche e Privato non lucrativo, per promuovere la ricerca scientifica, innanzitutto come fatto "culturale" (necessario per creare un clima di interesse e di partecipazione ai problemi) ma anche come attività strettamente correlata e in un certo senso "validata" dall'aspetto clinico e terapeutico della malattia, nel quale il Centro di Verona è sempre stato all'avanguardia.»

Come giudica il percorso fin qui svolto?
«I bilanci dei vari anni parlano da soli: una crescente attività sia nella raccolta di fondi, da un lato, sia nell'impegno di promozione della ricerca scientifica e dell'informazione medica, con contenutissime spese di gestione. Segno della vitalità e "bontà" dell'iniziativa.»

In quale direzione si sta muovendo la Fondazione?
«La Fondazione si muove ora in un'ottica nazionale ed internazionale sostenendo la ricerca non solo con "finanziamenti" ma soprattutto con la promozione ed il coordinamento diretto di progetti finalizzati e mirati sulle specifiche problematiche genetiche della malattia.»

Il dr. Valerio Alberti è membro del Consiglio di Amministrazione della Fondazione in qualità di Direttore Generale dell'Azienda Ospedaliera di Verona.
Il suo ruolo è quello di garante di un rapporto collaborativo dell'Azienda Ospedaliera con la Fondazione, che ha radici storiche di grande valenza. Con l'Azienda Ospedaliera la Fondazione sta coltivando un progetto di sviluppo di ricerca nell'ambito del suo Laboratorio di Patologia Molecolare.

Michele Romano, Direttore Amministrativo ASL 21, Veneto, già Direttore Generale dell'Azienda Ospedaliera di Verona, mette in evidenza un aspetto fondamentale di questa onlus, in grado di coordinare enti di varia natura per gestirne al meglio gli sforzi.

Dr. Romano, quale giudizio si sente di esprimere a proposito del ruolo nazionale della Fondazione?
«La Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica ha avuto un importante ruolo di raccordo fra le Associazioni di volontariato nate a supporto dei malati, e di grande stimolo nei confronti delle strutture ospedaliere pubbliche. Oltre a questa iniziale funzione si è constatato che la Fondazione ha assunto una veste di credibilità notevole a livello medico e scientifico nazionale e locale, riuscendo ad orientare risorse e disponibilità professionali nel campo della ricerca.
In questo compito la Fondazione assume oggi un ruolo che ritengo insostituibile per affiancare le iniziative promozionali che attualmente vengono svolte, in quanto è in grado di diffondere un messaggio incisivo di sensibilizzazione e di presa di coscienza da parte dei cittadini sulla necessità di sviluppare azioni di lotta alla malattia.»

Quali ritiene siano le prospettive per una crescita ulteriore?
«Ritengo che uno spazio di crescita ulteriore, soprattutto nel settore della ricerca possa essere individuato attuando un accordo di programma con l'Agenzia Nazionale per il Farmaco Ciò può accadere attraverso un progetto comune in grado anche di utilizzare fondi disponibili a livello nazionale.
Questa collaborazione sarà un seme che potrà sviluppare iniziative oggi non identificabili, ma che potranno dare sicuro sviluppo ad azioni concrete per debellare la malattia.»

Pensa che sia importante un maggior con-

fronto dei centri di cura con la FFC?
«La collaborazione con i centri di cura e quindi con le strutture ospedaliere preposte all'assistenza dei malati è assolutamente essenziale, perché essa garantisce ai genitori quella sicurezza e quella attenzione che le particolari modalità e la durata delle cure richieste dalla malattia può invece far ridurre o comunque diminuire. Infatti le malattie che richiedono periodi di cura molto lunghi nel tempo, tendenzialmente riducono il coinvolgimento e la partecipazione delle strutture ospedaliere, generalmente organizzate e strutturate per interventi sul malato di breve durata.»

Giuseppe Ferrari, Docente di Neurologia, Università di Verona, già Direttore della Divisione di Neurologia dell'Azienda Ospedaliera di Verona, contestualizza la nascita della FFC in un panorama di realtà analoghe, evidenziando allo stesso tempo alcuni aspetti sui quali "lavorare di più".

Prof. Ferrari, quale capacità di crescita ritiene abbia oggi la Fondazione?
«La Fondazione è nata su solide basi culturali e scientifiche ed è stata condotta con partecipazione e dedizione encomiabili. È difficile trovare, in esperienze simili, esempi analoghi in cui passione e capacità professionali abbiano caratterizzato chi si è impegnato nella loro realizzazione. Questo entusiasmo può essere ancora considerato garanzia per una crescita futura.
Non mi sembrano invece risolti i problemi che fin dall'inizio hanno ostacolato la partenza e che tutt'ora ingombrano il cammino della Fondazione, in particolare quelli riguardanti i rapporti con alcune realtà italiane attive nel campo della fibrosi cistica; anzi, se ne sono aggiunti altri che richiedono energie e diplomazia per contrastarli e tenerli sotto controllo.

Quali potrebbero essere le conseguenza di questa situazione?
Ne potrebbe derivare discapito alla Fondazione, per la sua autonomia e per la sua capacità di porsi come soggetto autorevole ed affidabile, come di fatto è riconosciuta essere attualmente. La categoria dei potenziali finanziatori è composta da soggetti dal comportamento talora ambivalente ed effimero: alcuni di loro cercano consenso e ritorno d'immagine. Purtroppo la ricerca chiede aiuto disinteressato per crescere libera e senza condizionamenti.
Una fondazione autorevole ed affidabile ha maggiori titoli per poter scegliere le fonti di finanziamento che più garantiscano libertà nella scelta dei temi di una ricerca, in grado di rispondere più alle necessità e meno alla convenienza.»

Michele Romano

A questo proposito, **Luciano Vettore**, Presidente Società Italiana Pedagogia Medica, già titolare della cattedra di Semeiotica Medica presso l'Università di Verona, ribadisce che la strada da seguire è quella di assicurare le migliori garanzie ai possibili sostenitori.

Prof. Vettore, quali garanzie di rigore scientifico la Fondazione è in grado di offrire a privati ed aziende?
«La storia stessa della Fondazione e quanto essa ha finora prodotto sono a mio avviso le migliori garanzie di rigore scientifico nel suo operare. Le Convention annuali, con la presentazione dei risultati delle ricerche finanziate dalla Fondazione, ne sono una palese testimonianza; fattore essenziale del rigore scientifico sono l'autorevolezza del Comitato scientifico e il metodo seguito nella selezione dei progetti da sostenere.
I risultati molto promettenti delle ricerche, finanziate grazie anche all'aiuto di privati e di aziende mediante l'adozione di specifici progetti, rappresentano la migliore garanzia della bontà degli investimenti che sostengono la Fondazione nella sua promozione di ricerche utili e significative.»

I FONDATORI

La Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica ebbe il suo formale atto di nascita il 31 gennaio 1997. Furono promotori dell'iniziativa e firmatari dell'Atto costitutivo sei persone con diverse storie personali e con diversi ruoli professionali.
Vittoriano Faganelli: imprenditore, Amministratore Delegato della Compagnia Italiana Lubrificanti SpA, Milano, Presidente dell'Associazione Veneta Fibrosi Cistica e Presidente della Lega Italiana Fibrosi Cistica.
Carlo Delaini: Vicepresidente della Cassa di Risparmio di Verona-Vicenza-Belluno-Ancona-Mantova, già Sindaco del Comune di Verona
Michele Romano: direttore generale dell'Azienda Ospedaliera di Verona
Giordano Veronesi: imprenditore, Presidente della Mangimi Veronesi SpA, Presidente dell'Associazione Industriali della provincia di Verona
Matteo Marzotto: imprenditore, allora vicedirettore dello stabilimento Lanerossi Vicenza di Schio, del Gruppo Marzotto.
Gianni Mastella: Medico Pediatra, fondatore e Direttore del Centro Regionale Veneto Fibrosi Cistica

A sinistra: i fondatori Carlo Delaini e Giordano Veronesi A destra: il consigliere Donato Bragantini

IL CONSIGLIO DI AMMINISTRAZIONE

Vittoriano Faganelli: Presidente Fondazione FFC. Presidente Compagnia Italiana Lubrificanti SpA, Milano
Matteo Marzotto: Vice Presidente Fondazione FFC, Presidente Valentino Spa, Milano
Valerio Alberti: Direttore Generale Azienda Ospedaliera di Verona
Luigi Bozzini: Farmacista, Consulente Ufficio Farmaci-Ministero della Salute, Roma
Donato Bragantini: Avvocato, già Presidente Istituti Ospitalieri di Verona
Paolo Del Debbio: Giornalista, Docente Università IULM, Milano
Giuseppe Ferrari: Docente Neurologia, Università di Verona, già Direttore Divisione Neurologia Azienda Ospedaliera di Verona
Gianni Mastella: Direttore Scientifico Fondazione, già Direttore Centro Regionale Veneto Fibrosi Cistica
Gian Luca Rana: imprenditore, Amministratore Delegato e Direttore Generale Pastificio Rana SpA, Presidente Confindustria Verona
Sergio Ricciardi: Presidente Associazione Veneta Fibrosi Cistica e Vicepresidente Lega Italiana Fibrosi Cistica
Michele Romano: Direttore Amministrativo ASL 21, Veneto, già Presidente Azienda Ospedaliera di Verona
Luciano Vettore: Presidente Società Italiana Pedagogia Medica

Del Consiglio ha fatto parte in qualità di Vicepresidente, dal 1997 al 2006, **Carlo Delaini**.

Paolo Del Debbio

Ritiene che sia più conveniente investire energie e risorse in un'unica area di Ricerca o proseguire appoggiando le sei aree come fatto finora?

«Credo che sia opportuno e conveniente investire energie e risorse in più aree di Ricerca per vari motivi: innanzi tutto perché ogni ricerca scientifica è una scommessa, e non si può sapere a priori se sarà vinta; quindi, è meglio scommettere su più obiettivi diversificati piuttosto che su un unico obiettivo; inoltre, sono ancora molte le aree che richiedono investigazione per aumentare le conoscenze utili a migliorare il presente e il futuro dei pazienti fibrocistici: a questo fine concorrono non solo le ricerche cliniche ad applicazione più immediata, ma anche le ricerche di base che costruiscono spesso le fondamenta essenziali anche per i progressi clinico terapeutici.
Non so se il numero di aree da appoggiare debba continuare ad essere di sei: un numero inferiore o superiore dipende da tanti fattori solo in parte modificabili dalla volontà individuale, ma di queste scelte si fanno carico con saggezza e senso di grande responsabilità le persone che con passione e impegno cercano di conciliare ciò che servirebbe con ciò che si può fare concretamente.»

La Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica svolge un ruolo importante nell'ambito della formazione. Quali sono le sue valutazioni a questo proposito e quali risultati e prospettive future si possono delineare?

«La formazione ha legami indissolubili con la ricerca da almeno due punti di vista: il rigore metodologico della ricerca scientifica è uno strumento formativo straordinario per la crescita globale della persona e ciò è particolarmente vero per la formazione dei Professionisti della salute; la ricerca si basa sicuramente sul talento personale, ma questo per esprimersi pienamente ha bisogno di essere formato soprattutto al rigore metodologico.
La Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica ha dimostrato di essere pienamente consapevole di queste realtà, organizzando e promuovendo finora due corsi di formazione alla metodologia della ricerca per gli operatori dei Centri FC italiani. La ricaduta di queste iniziative si è concretizzata in progetti di ricerca tuttora in corso, e soprattutto nella crescita culturale e professionale del personale che in Italia opera attivamente nella cura dei pazienti fibrocistici.»

Un modo di procedere che si potrebbe estendere anche ad altri settori?

«Credo che la Fondazione debba continuare in questo impegno, rivolgendosi anche ad ambiti d'interesse ulteriori rispetto a quelli finora affrontati, che riguardavano sostanzialmente l'epidemiologia clinica. Penso per esempio all'utilità che potrebbe avere la formazione al counselling e all'educazione terapeutica del paziente, rivolta agli operatori sanitari che si prendono cura dei fibrocistici e dei loro familiari; ciò nella consapevolezza che l'efficacia delle cure è frutto congiunto dell'appropriatezza scientifica delle scelte diagnostiche e terapeutiche e della validità.

Relazioni che hanno coinvolto in prima persona membri del Consiglio stesso, come **Luigi Bozzini**, Farmacista, Consulente Ufficio Farmaci-Ministero della Salute, Roma.

Dr. Bozzini, lei ha dato un forte contributo per la risoluzione dei problemi vissuti dai familiari di pazienti FC in ambito farmacologico, avendo vissuto fin da principio la nuova realtà della Fondazione FFC, come le sembra abbia saputo incidere e dove intravede nuove prospettive?

«Penso che negli ultimi 50 anni la farmacologia, assieme ad altri interventi e procedure sanitari, abbia dato un notevole contributo al miglioramento della qualità di vita dei soggetti con FC e al suo prolungamento. La disponibilità di nuovi farmaci, quali antibiotici molto attivi ed efficaci, enzimi digestivi altamente purificati, broncodilatatori, prodotti in grado di ridurre la viscosità delle secrezioni, e numerosi altri prodotti, sia stata di enorme utilità per combattere questa patologia. E sono tuttora in corso numerose altre ricerche in tutto il mondo, alcune in fase avanzata (la stessa Fondazione molte ne promuove), finalizzate alla ricerca di nuovi farmaci e lo sviluppo di terapie innovative in grado di correggere o riparare il danno genetico della FC e, quindi, di guarire la malattia.»

Pensa che uno dei prossimi progetti possa essere finanziato attraverso Fondi CEE?

«A quel che mi risulta, da parte della CEE vengono annualmente assegnati fondi per la ricerca per problemi che riguardano la salute, e quindi è del tutto normale e naturale che siano promossi e finanziati anche studi finalizzati a migliorare diagnosi e terapia della fibrosi cistica. Ma, dal momento che il mio lavoro attuale è presso l'Agenzia Italiana del Farmaco (AIFA),

Luciano Vettore

mi permetto di segnalare che la stessa AIFA prevede ogni anno bandi di assegnazione di finanziamenti consistenti (alcune decine di milioni di euro) per progetti di ricerca indipendente e no profit sui farmaci in alcune specifiche aree della medicina.
Una di tale aree riguarda i farmaci potenzialmente utili per trat-

tare malattie rare, come la fibrosi cistica, i cosiddetti "farmaci orfani", che non rientrano o rientrano solo marginalmente nelle strategie dell'industria farmaceutica, specificamente per quanto riguarda l'interfaccia tra ricerca di base e le prime fasi di valutazione clinica. Secondo il mio punto di vista, la Fondazione ha tutte le carte in regola per partecipare con buone prospettive di successo ai bandi di ricerca promossi dall'AIFA.»
Le considerazioni di carattere scientifico, trattandosi di una onlus che lavora per raccogliere fondi da devolvere a progetti esterni, sono ovviamente accompagnate da riflessioni economiche. E chi meglio di un imprenditore può tracciare un quadro generale della realtà economica che ruota attorno alla Fondazione?

«Una Fondazione autorevole ed affidabile ha maggiori titoli per poter scegliere le fonti di finaziamento.»

Gian Luca Rana, Amministratore Delegato e Direttore Generale Pastificio Rana Spa, Presidente della Confindustria di Verona.

Dr. Rana, perché gli industriali dovrebbero investire maggiormente in ricerca scientifica?
«L'impresa ha un ruolo chiave nello sviluppo economico della società. È suo compito operare attraverso la ricerca continua di soluzioni e servizi capaci di migliorare la qualità della vita delle persone, producendo utili per gli azionisti e benessere per la comunità che l'accoglie. Ma l'impresa non deve mai dimenticare il tessuto sociale in cui è inserita. Come tale ha il dovere di dare il proprio contributo in tale ambito. La ricerca scientifica è una delle sfere verso cui un'impresa può indirizzare la propria collaborazione.»

Come pensa di poter aiutare la Fondazione ai fini di ottenere tale risultato?
«La migliore modalità per dare un contributo alla Fondazione è quello di garantirle nel tempo una duratura fonte di risorse economiche. Questo dovrebbe assicurarle la possibilità di svolgere la propria missione con il massimo dell'efficienza, e limitarne le dispersioni. Un'altra modalità di supporto è quella di mettere a disposizione, nei limiti del possibile, capacità manageriale, così da fornire supporto logistico-organizzativo alle attività intraprese dalla stessa.»

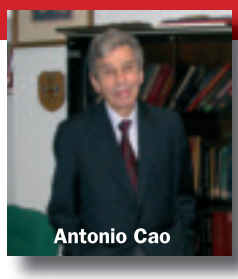
In Italia ci sono molte Fondazioni scientifiche, che garanzie si sente di dare agli imprenditori che intendono sostenere la FFC?
«Quando, nell'ambito della propria responsabilità sociale, un'azienda decide di supportare una Fondazione, è ovvio che debba essere garantito il massimo della libertà nella scelta dell'ambito che più è consono ai suoi valori. È però auspicabile che nel proprio processo di scelta l'azienda tenga in dovuta considerazione l'efficienza delle strutture della Fondazione cui sta guardando e la sua capacità di venire incontro concretamente al bisogno per il quale è stata istituita.
Le indicazioni su questo piano si possono ricavare dalla lettura dei bilanci, non soltanto limitandosi all'ultimo in ordine di tempo ma analizzando l'andamento che le variabili gestionali hanno avuto nel tempo. Se è evidente il progresso, questo merita un'attenzione particolare.»
Come giudica, negli anni, il bilancio economico della FFC?
«È evidente una crescita costante del supporto che la Fondazione riscuote, che evidenzia una fiducia in aumento da parte dei donatori. È, tuttavia, particolarmente **significativo ed encomiabile il fatto che ben l'86% delle spese della FFC siano state dedicate a ricerca e formazione e il 7% all'informazione, di certo una garanzia per tutti donatori, attuali e futuri.**»

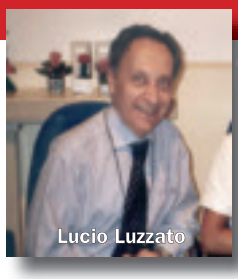
La conclusione di questa panoramica è affidata a **Paolo Del Debbio**, giornalista e Docente all'Università IULM di Milano.
«Chi è stato toccato, nei modi più svariati, direttamente o indirettamente, dalla Fibrosi Cistica e chi se ne occupa, non importa come, sa perfettamente che questa brutta bestia non è conosciuta così come sono conosciute altre malattie.
È una malattia importante come altre o più di altre ma la coscienza di questa importanza è ancora flebile. Riprova ne è la meraviglia, lo stupore, il dolore che provano coloro che ne vengono a conoscenza non avendo immaginato precedentemente cosa questo significasse.
In queste righe c'è la forza e anche la debolezza della Fondazione. C'è la forza che è quella di un gruppo tenace che lotta contro questo male. Una piccola tribù di donne e uomini, ragazzi e ragazze, bambine e bambini che ama la vita e fa di tutto perché questa vinca la battaglia sulla malattia.
La poca conoscenza è la debolezza della Fondazione. La mia esperienza mi dice che i problemi della ricerca ci sono, molto c'è ancora da fare, ma se la Fondazione riuscisse a scaraventare per terra qualche altro mattone del muro che divide questa malattia dalla conoscenza del grande pubblico, anche la ricerca camminerebbe più spedita. Una grande sfida che, senza la Fondazione, sarebbe anche senza speranza.» ***N.G.***

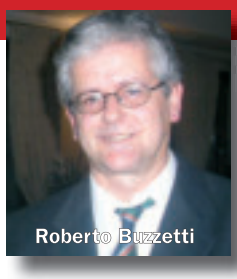
Gian Luca Rana

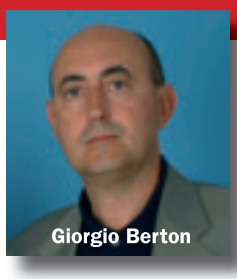
Luigi Bozzini

Giuseppe Ferrari


Antonio Cao


Lucio Luzzato


Roberto Buzzetti


Giorgio Berton

Gerd Döring

«Abbiamo cercato di finanziare la buona ricerca attraverso una forte selezione»

Per un'istituzione che promuove ricerca qualificata rappresenta il primo, autorevole biglietto da visita: il Comitato Scientifico, quell'organismo di professionisti scelti, deputato alle strategie e alla selezione dei tanti progetti nati dallo stimolo di bandi di concorso.
Quello della Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica è composto di 6 membri, incluso il direttore scientifico della Fondazione. Tutti i componenti rappresentano nel panorama nazionale e internazionale un riferimento rilevante per alcune aree scientifiche più o meno direttamente coinvolte nel percorso di ricerca per la FC. Il presidente del Comitato, prof. **Antonio Cao** è uno dei più quotati studiosi dell'area genetica, cui si devono in particolare contributi determinanti nel campo della thalassemia: dirige attualmente l'Istituto di Neurogenetica e Neurofarmacologia del CNR a Cagliari. Il prof. **Giorgio Berton**, attuale direttore del Dipartimento di Patologia dell'Università di Verona, è uno studioso di lungo corso dei problemi correlati con l'infiammazione: fu per parecchi anni consulente del laboratorio di patologia molecolare del Centro Regionale Veneto Fibrosi Cistica. Il dr. **Roberto Buzzetti** è uno dei maggiori esperti italiani nel campo dell'epidemiologia clinica, promotore convinto della medicina basata sull'evidenza, fortemente impegnato nella formazione metodologica agli studi clinici: egli ha coordinato alcuni percorsi formativi per operatori sanitari della fibrosi cistica promossi dalla Fondazione. Il prof. **Lucio Luzzatto**, scienziato di rinomanza internazionale nel campo della genetica, con particolare riferimento alle malattie ematologiche e neoplastiche: egli ha diretto istituti di ricerca di alto livello, in Nigeria, a Napoli, a Londra, New York, Genova, ed è attualmente direttore dell'istituto tumori di Firenze. Il prof. **Gerd Döring** è entrato a far parte del Comitato solo recentemente, la sua è una new entry di grandissimo valore: fino allo scorso anno primo Presidente della European Cystic Fibrosis Society ed attualmente Editor-in-Chief del Journal of Cystic Fibrosis, è uno dei più importanti e conosciuti esperti nel campo della microbiologia e dell'infiammazione in fibrosi cistica, amico da lungo tempo della Fondazione FFC, con cui ha spesso collaborato. Gerd Döring è dal 1987 professore di Igiene Sperimentale e di Microbiologia Sperimentale presso il Dipartimento di Igiene Generale e Ambientale dell'Università di Tuebingen in Germania. La sua attività di ricerca riguarda prevalentemente la fibrosi cistica, con particolare riguardo alle aree di microbiologia, immunologia, nutrizione ed epidemiologia, di cui è autorevole riferimento. Il dr. **Nello Martini**, Direttore dell'Ufficio Farmaci del Ministero della Salute, ha fatto parte del comitato fino allo scorso anno.
Abbiamo rivolto a ciascuno delle domande, per meglio evidenziare la filosofia del loro incarico, cercando di soffermarci su un aspetto molto sentito: le aree scientifiche per gli investimenti a venire, affinché possano accelerare il cammino della ricerca, così come chiedono i malati.
Ecco, nel dettaglio le domande:
1) ***Quali sono i criteri che guidano il Comitato Scientifico nella scelta dei progetti?***
2) ***Per una malattia così complessa, allo stato delle cose, ritiene sia più opportuno per il futuro investire risorse in un solo filone di ricerca piuttosto che in molteplici?***
3) ***Come possiamo dare elementi di speranza ai malati?***

Antonio Cao

1) Fino ad ora il Comitato ha finanziato numerosi progetti, dotati di validità scientifica nei campi più rilevanti per la conoscenza, la prevenzione e la cura della fibrosi cistica. Questa strategia ha consentito di avviare numerosi gruppi di ricerca promettenti.

2) Per il futuro riterrei opportuno sostenere un numero più limitato di progetti di elevata qualità scientifica nei campi più importanti, tra cui la definizione delle cause di eterogeneità fenotipica, la fisiopatologia della pneumopatia, le terapie farmacologiche tese a correggere difetti specifici del gene e le terapie geniche, specie quelle basate sulla ricombinazione omologa.
Ritengo che, in presenza di risorse limitate, si debbano fare delle scelte e propenderei per sostenere preferibilmente i progetti indicati e in modo particolare quelli di terapia. Ovviamente in presenza di ricercatori dotati e di progetti di livello eccezionale si devono fare le opportune eccezioni.

3) Credo che in un futuro non prevedibile esattamente si possa sperare nella possibilità di curare i pazienti CF con terapie farmacologiche o geniche.

Lucio Luzzatto

1) Il nostro criterio guida è stato sempre cercare di finanziare i progetti che ci sembravano scientificamente i migliori.

2) Penso che dobbiamo sempre cercare un equilibrio: se scommettiamo tutto su un solo numero, e sbagliamo, finiamo col perdere tutto; d'altro canto dobbiamo avere il coraggio di fare delle scelte, e abbiamo cercato di farle.
Per i progetti considerati di ottimo/buon livello mi ha sempre imbarazzato dover apportare tagli anche forti, solo per motivi di disponibilità di bilancio.

3) Vi sono già oggi progressi obiettivi nell'analisi genetica, nel controllo delle infezioni, nelle possibilità di trapianto; vi sono future prospettive, per ora a livello di ricerca, nei settori del trasferimento genico e delle cellule staminali.

Roberto Buzzetti

1) I progetti devono avere sufficiente chiarezza nella scrittura, creatività e originalità; essere potenzialmente portatori di nuove conoscenze, preferibilmente con ricadute in ambito clinico; devono seguire un metodo valido e affidabile, i ricercatori devono offrire sufficienti garanzie di adeguatezza e serietà, testimoniata anche dal loro precedente curriculum; i progetti devono infine essere fattibili ed economicamente sostenibili.

2) Ritengo che accanto alla giusta esigenza di erogare finanziamenti "importanti" per pochi progetti importanti, sia

anche da salvaguardare la politica di incoraggiamento più ad ampio raggio, politica sin qui seguita dalla Fondazione.

3) I malati chiedono di essere informati, di partecipare agli sviluppi della ricerca; chiedono di capire, di conoscere meglio la malattia e i rimedi, di poter coltivare la speranza senza illusioni inutili; pertanto ritengo di fondamentale importanza una informazione chiara, trasparente, non paternalistica, completa, continua, accessibile.

Giorgio Berton

1) La filosofia è molto semplice: abbiamo cercato di finanziare la buona ricerca. Cos'è la buona ricerca? È quella che individua, sulla base delle conoscenze generali già acquisite, un obiettivo da chiarire e approfondire, definisce un approccio metodologico coerente allo scopo, è condotta da ricercatori che hanno ottenuto successo (in termini di produzione scientifica) svolgendo attività nello stesso ambito o in ambiti affini alle ricerche proposte. Avendo a che fare con un'importante malattia umana, un elemento aggiuntivo per definire buona la ricerca sulla Fibrosi Cistica è ovviamente il fatto di contribuire a definire nuovi approcci per il trattamento dei pazienti. Questo contributo può derivare però anche da ricerche apparentemente lontane da una loro rapida applicazione alla clinica della malattia. Chiarire un meccanismo molecolare che regoli la funzione della CFTR o importanti aspetti della complessa catena di eventi rappresentati dalle alterazioni dei secreti mucosi delle vie aeree, l'impianto di microrganismi patogeni, l'abnorme risposta infiammatoria con induzione di processi fibrotici che alterano la normale fisiologia degli scambi gassosi a livello polmonare, può aprire importanti e inaspettate prospettive anche di tipo terapeutico.

2) Penso che la storia del progresso scientifico derivi dal chiarire aspetti diversi, talvolta apparentemente trascurabili, di un fenomeno biologico o patologico, proprio perché la complessità dell'oggetto studiato non può essere ridotta esclusivamente ad un aspetto principale. L'operazione di investimento su un filone va fatta dal ricercatore, in quanto costruire competenze approfondite e professionalità competitive richiede concentrare i propri sforzi sul raggiungimento di obiettivi ben definiti. Gli enti finanziatori di ricerca dovrebbero incoraggiare diverse linee di ricerca che per la loro bontà (vedi sopra) possono contribuire ad approfondire le conoscenze e, nel caso di processi patologici come la Fibrosi Cistica, ad identificare nuove strategie terapeutiche.

Meglio seguire più filoni di ricerca o concentrarsi su pochi e forse con risultati più garantiti, come si chiede il dr. Galietta?

L'interrogativo posto dal dr. Galietta è importante. La mia opinione è però netta. Se il rischio è quello – per usare le parole del dr. Galietta – ... di perdere l'apporto di laboratori che potrebbero fornire idee e approcci innovativi, è meglio rischiare di disperdere risorse. La dispersione di risorse nel finanziamento della ricerca è certamente un problema a cui porre sempre maggiore attenzione. Il criterio di discriminazione non può però essere basato sul "filone" della ricerca, ma, ancora una volta, sull'individuazione della "buona ricerca", come ho sopra sottolineato. Nel caso della ricerca finanziata dalla Fondazione, nel bando vengono chiaramente indicati filoni ritenuti prioritari. All'interno di questi il Comitato Scientifico cerca di identificare i progetti migliori. Forse si potrebbe riformulare l'interrogativo posto dal dr. Galietta facendo riferimento alla dimensione di gruppi di ricerca e alla loro collocazione istituzionale. Certamente ha maggiori probabilità di ottenere risultati significativi un gruppo collocato in un'istituzione scientifica in cui vi è un numero relativamente ampio di ricercatori che, con diversi approcci, si occupano dello stesso problema scientifico. Ciò facilita lo scambio di idee, la messa in comune di apparecchiature e reagenti etc. Conviene finanziare piccoli gruppi che lavorano "in solitudine" in istituzioni che hanno come oggetto di ricerca tematiche lontane da quelle relative alla Fibrosi Cistica? La risposta non è scontata, anche perchè vi sono oggi ampi mezzi per favorire interazioni "a distanza". Peraltro, uno dei compiti che si è assunta la Fondazione è quello di favorire, attraverso l'organizzazione dei due incontri annuali (Seminario di Primavera e Convention d'Autunno), il massimo di scambi possibili tra i ricercatori finanziati.

3) L'unica speranza per curare le malattie umane, o ridurne le conseguenze sullo stato di salute e benessere e l'aspettativa di vita, è il progresso delle conoscenze. Questo dipende da un circuito complesso che comprende il reperimento di risorse, la disponibilità di strutture adeguate alla conduzione di ricerche avanzate, la creazione di laboratori che, oltre a disporre di un sufficiente numero di ricercatori, favorisca la valorizzazione di creatività e competenze. Ciò coinvolge ovviamente diversi soggetti: lo Stato e le sue istituzioni che debbono investire in ricerca ed innovazione, i professionisti della ricerca che debbono sentirsi investiti di un compito arduo da affrontare con abnegazione e rigore e i singoli cittadini che devono contribuire, direttamente e/o mediante la partecipazione ad organizzazioni deputate a raccogliere fondi, a fare della ricerca scientifica un'attività centrale nel tessuto economico e culturale del paese. Negli ultimi vent'anni i progressi fatti nella comprensione delle cause e patogenesi della Fibrosi Cistica sono stati notevoli e hanno portato alla definizione e uso di farmaci migliori. La strada per sconfiggere la malattia non sarà breve, ma è prevedibile che saranno tra poco disponibili farmaci per regolare la funzione della CFTR, curare più efficacemente le infezioni polmonari, limitare lo sviluppo di un'abnorme risposta infiammatoria e le sue conseguenze patologiche nei polmoni dei pazienti. Questi approcci farmacologici potranno incidere anche sensibilmente nell'evoluzione della malattia. Il raggiungimento di questo obiettivo dipenderà ancora una volta dallo sviluppo di attività di ricerca, dalla sua proiezione verso obiettivi ambiziosi e complessi, dalla possibilità di finanziarla e sottoporla ad appropriata critica e revisione sul piano del suo sviluppo. È su questo terreno che la società nel suo complesso deve muoversi per dare una speranza ai malati. La Fondazione cercherà di dare il meglio di sé in questo grande sforzo.

Gerd Döring

La Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica, diretta scientificamente dal prof. Gianni Mastella, è un importante strumento per il supporto finanziario alle attività di ricerca clinica e di base italiana su tutti i più rilevanti aspetti della fibrosi cistica. Fin dalla sua costituzione essa ha sostenuto gli studi di molti ricercatori italiani ed ha creato numerose collaborazioni scientifiche. Basandosi su un sistema di "peer review" internazionale, la Fondazione ha anche raggiunto il livello di eccellenza nei progetti di ricerca e pertanto ha contribuito straordinariamente al successo della ricerca CF in Italia.
Alcune importatnti aree di ricerca CF sostenute dall'Italian CF Research Foundation includono la fisiopatologia delle infezioni batteriche polmonari, gli studi su microrganismi correlati con la fibrosi cistica e la correzione del difetto genetico. La concentrazione di studi sulla malattia polmonare, che è responsabile della morbilità e della mortalità in oltre il 90% dei pazienti CF, è vista come l'area più interessante al fine di trovare nuovi farmaci atti a prolungare l'attesa di vita per questa malattia.Gli sforzi collaborativi tra organizzazioni europee attive nel campo CF, quali quelli tra la Fondazione italiana per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica e la Società Europea Fibrosi Cistica (ECFS), si rendono urgentemente necessari particolarmente nella ricerca clinica, onde facilitare gli studi clinici con farmaci in corso di sviluppo per pazienti CF.

Le nuove frontiere della ricerca

Dalle scelte strategiche ai gruppi di ricerca avanzati: a fianco dei ricercatori, scopriamo i "nuovi bersagli" del settore. Che cosa funziona e cosa invece si può migliorare nella ricerca italiana sulla fibrosi cistica?

Sono più di 300 i ricercatori che la Fondazione ha coinvolto nella sfida, fare della ricerca FC di qualità in Italia. Lavorano in laboratori ed enti distribuiti su tutto il territorio nazionale. In prevalenza sono personalità attive già da tempo nel campo FC, operanti in strutture avanzate e attrezzate in maniera specifica per la ricerca sulla malattia; ma non mancano nomi nuovi per la FC, che hanno dato vita a poli di ricerca che mettono a frutto esperienze derivate da altri campi. Sono tutti dotati di due caratteristiche speciali: la capacità di aggregarsi, dividendosi i compiti della ricerca a seconda delle competenze polidisciplinari oggi indispensabili per la realizzazione di progetti validi; e la decisione di accettare, a garanzia della qualità del lavoro svolto, il meccanismo di valutazione dei progetti esercitato dagli esperti della Fondazione.

I progetti di ricerca che la Fondazione ha finanziato seguono cinque grandi linee di sviluppo, corrispondenti ad altrettanti capitoli fondamentali della malattia FC: **Fisiopatologia della proteina CFTR e Terapie del Difetto di Base, Infiammazione, Genetica Applicata, Microbiologia di Base, Microbiologia Applicata, Clinica ed Epidemiologia**. Abbiamo chiesto ad alcune personalità di spicco fra i ricercatori che cosa possiamo aspettarci per il futuro in queste aree di ricerca, quali sono le "nuove frontiere" della scienza FC. E quale sia il ruolo della Fondazione in questa sfida.

Il prof. **Luis Galietta**, che dirige il Laboratorio di Genetica Molecolare dell'Istituto Gaslini di Genova, e che ha conseguito, in un progetto finanziato dalla Fondazione italiana assieme alla CF Foundation americana, un'importante risultato nel campo della **Terapia del difetto di base**, pone in partenza una riflessione: quali possano essere le "scelte strategiche" della Fondazione nei prossimi anni. «La Fondazione ha fornito ai progetti di ricerca un supporto economico indispensabile: bisogna tener conto che la FC, pur essendo una delle malattie genetiche più frequenti, rappresenta un "mercato" relativamente piccolo per attirare l'interesse delle grandi compagnie farmaceutiche e se non vi sono enti finanziatori che supportino quanto concesso dallo Stato, le somme a disposizione dei ricercatori sono modestissime. E in un panorama italiano in cui il finanziamento della ricerca viene spesso effettuato con metodi criticati come poco cristallini, la Fondazione ha adottato il procedimento che viene adottato da organizzazioni serie sia all'estero che in Italia.»
Ma le risorse della Fondazione non sono ingenti e in prospettiva si presenterà una scelta non facile, tra il promuovere e concentrare le risorse economiche solo su alcuni filoni di ricerca ritenuti più promettenti oppure portare avanti più linee di ricerca. Nel primo caso forse si accorcerebbero i tempi, ma vi è anche maggior rischio di insuccesso e di perdita dell'apporto di laboratori che potrebbero fornire idee e approcci innovativi; nel secondo invece il rischio è di disperdere in maniera improduttiva le risorse.
Luis Galietta ricorda come in un primo momento l'identificazione del gene FC avesse fatto pensare come relativamente vicina la soluzione terapeutica per i malati FC, vista la possibilità teorica di trasferire il gene sano alle cellule malate. Questo approccio si è rivelato molto problematico e difficile da applicare in tempi brevi. L'attenzione si è quindi concentrata sulla comprensione della struttura e del ruolo fisiologico della proteina CFTR normale e mutata; e sulla possibilità di scoprire farmaci che possano ripristinare la funzione della CFTR mutata. Questa strada ha dato risultati importanti: indagando su vasta scala grandi raccolte di composti chimici già esistenti, ricerche condotte in collaborazione tra la Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica italiana e la CF Foundation americana hanno scoperto che queste sostanze esistono e sono in grado di correggere il difetto causato

dalle mutazioni genetiche. Le **prossime tappe** saranno quelle di **valutare e migliorare queste molecole**, per identificare quelle dotate di efficacia terapeutica e di assenza di tossicità tali da permettere una **sperimentazione clinica nei malati, che è prevista possibile nel giro di un paio d'anni**.

A Verona, presso il Laboratorio di Patologia Molecolare dell'Azienda Ospedaliera Universitaria di Verona, c'è un gruppo molto forte nel campo dell'**Infiammazione** FC: l'area che questo gruppo sta sviluppando è proprio fra quelle più avanzate, in quanto esplora i rapporti patologici esistenti fra il gene mutato e l'infiammazione del polmone FC. «L'infiammazione» sottolinea il responsabile del Laboratorio dr. **Giulio Cabrini** «è per i malati FC un'arma a doppio taglio, ossia un processo di difesa assolutamente necessario nei confronti dei microrganismi presenti nelle vie aeree, ma purtroppo dannoso per la struttura del tessuto polmonare. Dobbiamo mettere a punto **nuovi farmaci antinfiammatori**, che siano indirizzati ai meccanismi specifici che causano il danno del tessuto polmonare FC. Farmaci che agiscano senza interferire con le difese immunitarie ma che aboliscano la componente dannosa ed eccessiva dell'infiammazione. Per mettere a punto questi nuovi farmaci in questo campo c'è ancora della strada da fare: cercare di capire di più e ancora... non stancarsi di cercare di capire. Il mio bisnonno, farmacista di fine Ottocento, distribuiva rimedi sulla base della pura esperienza e del poco che si sapeva. Il moderno farmacologo non può prescindere dal cercare di conoscere i bersagli e gli effetti molecolari principali e secondari delle azioni dei suoi farmaci.»

«Infatti», dice la d.ssa **M. Cristina Dechecchi**, biologa attiva da lungo tempo nel team del laboratorio veronese e particolarmente dedicata a questo filone di ricerca, «nei 18 anni che sono trascorsi dalla scoperta del gene CFTR e della proteina CFTR le nostre conoscenze sono cresciute in modo esponenziale. Ma ci sono ancora dei perché che non hanno risposta e dei problemi irrisolti. Perché l'infiammazione FC è così precoce? Perché è così persistente? Un'ipotesi sulla quale convergono molte ricerche è che la stessa proteina CFTR mutata sia

GIOVANNI BERTONI

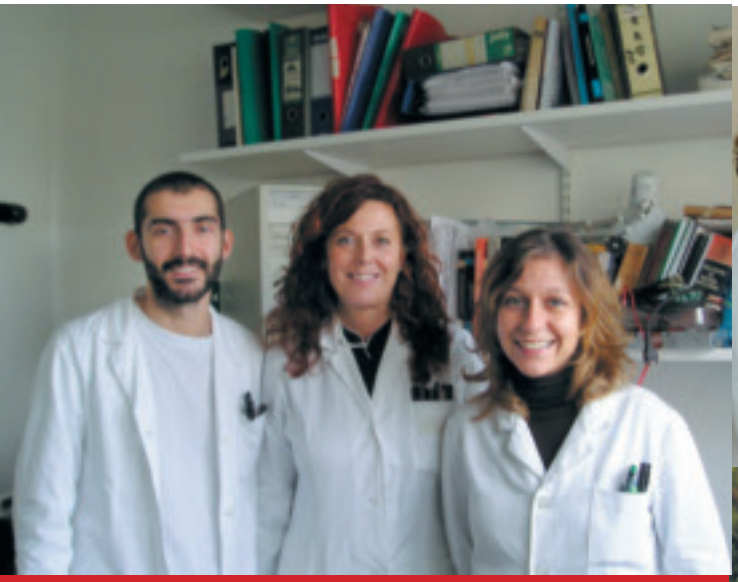
NUOVI FARMACI PER L'INFEZIONE POLMONARE

Senza ombra di dubbio i farmaci antibatterici che noi chiamiamo comunemente antibiotici sono stati i più efficaci tra tutte le medicine. Il loro successo è reso evidente dalla forte diminuzione di malattie e morti derivanti da infezioni batteriche negli ultimi cinquanta anni. Tuttavia, con sempre maggiore frequenza, i trattamenti antibiotici si rilevano inefficaci a combattere i batteri patogeni. Questo è da attribuirsi principalmente all'insorgenza di numerose forme di resistenza, anche multipla, al trattamento con antibiotici.

Il fenomeno delle resistenze batteriche agli antibiotici è così drammatico che ci induce a pensare pessimisticamente di stare ritornando ad un'era buia simile a quella pre-antibiotici. Contrariamente a quello che si potrebbe pensare, i batteri multi - resistenti non sono limitati all'ambito ospedaliero. Essi insorgono e si diffondono anche nella collettività. Quella che noi chiamiamo "globalizzazione" ha reso il mondo piccolo e piatto anche da questo punto di vista. I batteri non possono più essere contenuti in un solo posto. Essi si diffondono facilmente con il trasporto delle persone e delle merci. **Questa situazione rende necessario ed urgente lo sviluppo di nuove classi di antibiotici che eludano gli attuali sistemi di resistenza batterica. Differenti approcci possono essere usati in questo senso. Ad esempio, la modificazione chimica degli antibiotici attualmente disponibili o lo sviluppo di antibiotici di nuova concezione. Quest'ultimo approccio potrebbe essere ulteriormente promosso dall'identificazione di nuovi bersagli batterici per gli antibiotici. Aiutata anche dalle moderne tecnologie post-genomiche, la microbiologia di base è sicuramente in prima linea nella definizione di nuovi bersagli per antibiotici.** Questi possono essere funzioni essenziali sia per la vita dei batteri che per il processo di infezione, adattamento e colonizzazione dell'ospite. Il compito però non è semplice. La patogenesi batterica è un processo complesso che richiede l'espressione coordinata da parte del batterio di un'ampia batteria di fattori di virulenza. Inoltre, quasi mai lo stato patologico dell'ospite che deriva dall'infezione batterica è da attribuirsi unicamente all'azione diretta e deleteria dei fattori di virulenza. Al contrario, la patogenesi batterica è spesso il risultato di un'intricata rete di interazioni tra ospite e batterio e, come conseguenza, all'insorgenza della stato patologico contribuisce anche l'organismo infettato. E' questa consapevolezza che sta guidando e dovrà guidare la prospettiva terapeutica della ricerca microbiologica sui batteri patogeni in generale, e in particolare di quelli che maggiormente contribuiscono all'abbassamento della speranza di vita nei pazienti affetti da fibrosi cistica. Questo significa che la nostra attenzione dovrà certamente continuare ad essere rivolta ai batteri per se. Tuttavia, sarà anche lo studio della complessa rete di interazioni ospite/batterio, la caratterizzazione della risposta difensiva dell'ospite e la definizione del suo contributo al processo di patogenesi che suggeriranno nuove strategie per combattere i batteri patogeni. Non da ultimo, oltre alla definizione di nuovi bersagli, la microbiologia di base, coadiuvata dai moderni strumenti genomici e proteomici, potrà dare sicuramente un contributo nell'identificazione di **candidati vaccini contro i batteri patogeni**. Un esempio di questo è lo sviluppo recente di vaccini protettivi contro Streptococcus pneumoniae.

Nell'ambito della microbiologia di base, i progetti che la Fondazione ha sponsorizzato in questi anni sono sicuramente in linea con la "mission" di **identificare nuovi bersagli per antibiotici e di contrastare i meccanismi di resistenza**. Questo patrocinio ha, a mio avviso, sia un valore intrinseco, per gli obbiettivi che la Fondazione si è posta, che un valore aggiunto più generale. **Da molte parti si legge che le industrie farmaceutiche stanno sempre di più abbandonando lo sviluppo di nuovi antibiotici perché poco redditizio. Avrebbero infatti stimato che un nuovo antibiotico richieda uno sforzo di sviluppo dalle quattro alle cinque volte superiore rispetto a qualsiasi altro farmaco in altri ambiti terapeutici.** Molti auspicano quindi che il vuoto lasciato dalle industrie farmaceutiche nel settore degli antibiotici sia colmato in parte da **imprese innovative più piccole e da finanziamenti pubblici e privati, non necessariamente in forma indipendente**. Questo però deve avvenire con la consapevolezza che lo sviluppo di nuovi antibiotici non è solo un compito del microbiologo di base, ma richiede un approccio multidisciplinare. **Quindi ci si auspica che i finanziamenti a questo settore, pubblici o privati che siano, sappiamo anche catalizzare l'aggregazione di competenze diverse.** *(Dottor Giovanni Bertoni, Dipartimento di Scienze Biomolecolari e Biotecnologiche - Università Milano)*.

una condizione di stress per le cellule. Molti studi lo hanno confermato, però ci sono state anche delle smentite. Secondo quest'ipotesi, correggendo la proteina CFTR mutata dovremmo normalizzare l'infiammazione. E in effetti una nostra ricerca, finanziata dalla Fondazione, ha dimostrato in vitro come l'utilizzo di un farmaco correttore della proteina CFTR riduca l'eccesso di risposta infiammatoria. Ho detto in vitro, cioè in provetta: una difficoltà di queste ricerche è quella di trovare un modello di laboratorio che riproduca la situazione che si ha in vivo nel malato. Ma perché sia raggiunto l'obiettivo di una nuova cura, occorre concentrare gli sforzi sulla conoscenza dei meccanismi di base. Non credo che esistano scorciatoie. Non è possibile proporre una soluzione finchè non si conosce il problema nei dettagli. Quindi serve impegno serio e instancabile con provette e cellule e modelli animali per capire e trovare le risposte». «È importante proseguire in questa direzione» conferma il dr. Cabrini, «perché nei prossimi anni sia possibile raggiungere la nuova frontiera di farmaci antinfiammatori speciali perché specifici per la FC, è importante che la Fondazione favorisca la possibilità che i ricercatori attivi su questi versanti formino "aggregazioni" scientifiche, che permettono di concentrare le motivazioni, le conoscenze e di conseguenza la capacità di soluzione dei problemi. Se da un lato è saggio, da parte della Fondazione, cercare di sostenere più linee di ricerca e non investire su di una sola, per quanto attraente e promettente possa essere, dall'altro lato è anche vero che, una volta individuate alcune aree che hanno dimostrato di essere rilevanti rispetto ad altre, potrebbe investire in queste con maggior decisione. In fondo... "il sarto accorto, quando trova la stoffa adatta inizia a cucire senza indugio, perché sa bene che l'abito è importante disegnarlo e metterlo in prova, poi troverà la stagione giusta per essere usato".»



Sopra, al centro, Graziana Manno.
Nella foto in alto a destra, Luis Galietta con la sua equipe.
Accanto, Giulio Cabrini, primo da destra, fotografato con M. Cristina Dechecchi (terza da sinistra).

Nella pagina a fianco, in alto a destra, Maria Cristina Rosatelli.
Nella foto sotto, a sinistra, Laura Minicucci.

Microbiologia di base (Bertoni): le nuove frontiere sono i nuovi antibiotici (antibiotici "non convenzionali") e i vaccini contro i batteri FC, come evidenzia l'approfondimento nel box di pag. 17.

Microbiologia Clinica (Manno): le nuove frontiere della microbiologia chimica sono test diagnostici sempre più perfezionati per diagnosticare la presenza dei batteri; le conoscenze sui meccanismi di resistenza; maggior controllo e prevenzione della trasmissione dei batteri.
Sono stati messi a punto anche test che permetteranno di diagnosticare la presenza dei batteri in maniera più rapida e accurata – dice la D.ssa **Graziana Manno**, del Laboratorio Generale D'analisi e Microbiologia dell'Istituto Gaslini di Genova, intervistata per l'area della **Microbiologia Clinica** – sia quelli più diffusi sia quelli più rari e pericolosi appartenenti alla specie Burkholderia cepacia. Sono stati effettuati studi microbiologici di tipo "epidemiologico": hanno indagato quali siano sul territorio nazionale i ceppi di batteri più diffusi e se ve ne siano di quelli con carattere epidemico, da sorvegliare con particolare attenzione. I laboratori che in Italia si occupano della diagnostica e del monitoraggio microbiologico dell'infezione polmonare FC hanno potuto riconoscersi e aggregarsi e dotarsi di protocolli comuni. Ci si aspetta che la Fondazione dia ulteriore sostegno a queste strutture, che possono fungere da laboratori di "riferimento", fornendo, in varie sedi, visibilità e certificazione di qualità del loro operato.
Per quanto riguarda l'area della **Genetica Applicata**, la prof.ssa **Maria Cristina Rosatelli** responsabile del Laboratorio di Genetica Molecolare dell'Università di Cagliari, sottolinea con soddisfazione che sono state finanziate dalla Fondazione ricerche pubblicate su prestigiose riviste internazionali: il tema in cui sono state raggiunte importanti acquisizioni è stato quello

della regolazione dell'attività dei geni e in particolare su di un meccanismo di questa regolazione, chiamato splicing. Le mutazioni "splicing" del gene CFTR e gli effetti patologici che esse provocano adesso sono più conosciute di prima e questa è la premessa per ulteriori sviluppi.
Ricadute pratiche importanti, in tempi anche brevi, si possono attendere invece dai risultati conseguiti nell'area dell'identificazione di un numero sempre maggiore di mutazioni del gene CFTR. La possibilità di diagnosticare correntemente mutazioni prima sconosciute ("mutazioni da riarrangiamento") ha posto le basi per l'avvio anche in Italia di **programmi di prevenzione della malattia FC**. Questi programmi sono attuabili attraverso l'offerta dello screening genetico alle coppie della popolazione generale e della diagnosi prenatale, in epoca precoce di gravidanza, alle coppie di portatori. «In pratica queste scoperte ci permettono di mettere a punto un test per la diagnosi del portatore più efficiente e più sicuro di prima» dice la prof. Rosatelli «soprattutto in alcune regioni d'Italia. E la Fondazione potrà svolgere un ruolo di primo piano nella promozione di queste iniziative, che andrebbero realizzate attraverso collaborazioni fra più centri, tenendo presente che i progetti multicentrici hanno necessità di risorse economiche importanti, altrimenti l'esiguità del finanziamento e la sua frammentazione limita la portata degli obiettivi conseguibili.»

«Ricadute pratiche importanti, in tempi brevi, si attendono dai risultati conseguiti nell'area dell'identificazione di un numero sempre maggiore di mutazioni del gene CFTR.»

Laura Minicucci, responsabile del Centro FC dell'Istituto Gaslini di Genova, ha parole molto realistiche per quello che riguarda la **Ricerca clinica ed Epidemiologica**. «La verità è che in questo campo, diversamente dagli altri, in questi anni ancora troppo pochi sono stati i progetti di largo respiro (ricordo per esempio quello sul trattamento delle complicanze epatiche o sulla terapia eradicante anti Pseudomonas). È molto difficile fare della ricerca clinica FC di qualità: la malattia FC è complessa da studiare soprattutto perchè è molto variabile da malato a malato. Per capire quali sono i fattori influenti sulla malattia e distinguere i risultati effettivi da quelli legati al caso, ci vogliono grandi numeri di malati in cui eseguire la ricerca; e i grandi numeri hanno bisogno della collaborazione di più centri uniti in uno stesso progetto; inoltre hanno bisogno di uno strumento a cui far confluire e poi in caso di necessità derivare i dati necessari.»
Questo strumento esiste e si rivela molto valido in altre nazioni che lo hanno adottato (ad esempio la Francia o gli Stati Uniti) ed è un **"registro di patologia" aggiornato e funzionante**. In Italia il registro attualmente è in fase di riorganizzazione e ci sarebbe necessità di figure professionali completamente dedicate a questo. Disporre di un buon registro di patologia sarebbe una nuova frontiera per la ricerca clinica FC italiana. Ma anche avere **medici "formati scientificamente"** a progettare buone ricerche, (avranno capacità, cultura, mezzi e voglia di formulare buoni progetti, n.d.r) e malati disposti a collaborare a queste ricerche. Per formare i medici la Fondazione ha avviato i "Percorsi Formativi", ma la teoria da sola non basta, le cose debbono cambiare profondamente sotto parecchi punti di vista.

È di questo parere anche il dr. **Ermanno Baldo**, primario della Divisione Pediatrica dell'ospedale S. Maria del Carmine di Rovereto: «La Fondazione si è data come obbiettivo quello di sostenere la formazione di personale sanitario dedicato alla FC. Per questo ha organizzato i **Percorsi formativi** che hanno avuto proprio questo scopo: pensare al futuro dei malati attraverso la preparazione di persone competenti e motivate, capaci di riflettere insieme e di confrontarsi. Il fatto è che se si paragonano le modalità assistenziali e organizzative dei vari Centri, ci si accorge che ancora oggi c'è una grande eterogeneità e quello che viene fatto in un Centro non viene fatto in un altro. Bisogna avere il coraggio di dirselo e di cercare di capire in maniera scientifica, e non semplicemente in base alla consuetudine dei metodi applicati, qual'è il sistema migliore. Questo è quello che è successo riguardo al problema del rischio di trasmissione di Pseudomonas aeruginosa: alla fine del "percorso formativo" sono state prodotte linee-guida che sono di immediata e fondamentale utilità pratica. Certo, studiare quello che la letteratura FC riporta, incontrarsi, dedicare tempo al confronto delle pratiche correnti, richiede tempo: una modalità avanzata, per fare economia di tempo e aggregare un numero sempre maggiore di persone, sono le teleconferenze e gli altri modelli di comunicazione per via telematica. Lo sviluppo da parte della Fondazione di questi strumenti tecnologici significherebbe "piantare alberi scegliendo i crinali giusti": sono queste le nuove frontiere del processo di contatto e scambio indispensabile all'interno dei medici, e anche fra medici e malati.»

Graziella Borgo

Laboratori e centri clinici che partecipano a progetti di ricerca FFC

Sono 94 i laboratori i laboratori e centri clinici che dal 2002 al 2007 hanno partecipato con loro ricercatori ai 97 progetti di ricerca selezionati e finanziati dalla Fondazione. Alcuni laboratori o centri sono stati coinvolti in più progetti.

ABRUZZO
- Dip. Scienze Biomediche, Università "G. D'Annunzio", Chieti
- Dip. Medicina Sperimentale, Università dell'Aquila, L'Aquila

CALABRIA
- Lab. Clinico Patologico, Ospedale di Soverato, Soverato (CZ)

CAMPANIA
- Dip. Biochimica e Biotecnologie Mediche, Università Federico II, Napoli
- Dip. Pediatria, Università Federico II, Napoli
- Lab. Microbiologia Funzionale, Università Federico II, Napoli
- Dip. Chimica Organica e Biochimica, Università di Napoli
- Dip. Chimica Tossicologica e Farmaceutica, Univ. Federico II, Napoli
- Dip. Farmacologia Sperimentale, Università di Napoli

EMILIA ROMAGNA
- Plesso bio-tecnologico integrato, Università di Parma, Parma
- Dip. Pediatria, Parma
- Dip. Biochimica e Biologia Molecolare, Università di Ferrara, Ferrara
- Dip. Biochimica, Istituto Nazionale Ricerca Cardiovascolare, Università di Bologna e Cesena
- Dip. Tecnologie analitiche avanzate Università, Piacenza

FRIULI VENEZIA GIULIA
- International Centre for Genetic Engineering and Biotechnology (ICGEB) Trieste
- Dip. Scienze della Riproduzione e dello Sviluppo, Università di Trieste, I.R.C.C.S. Burlo Garofolo, Trieste
- Dip. Biochimica, Biofisica e Chimica Macrocellulare, Università di Trieste
- Dip. Scienze Biomediche, Università di Trieste

LAZIO
- Dip. Biologia Cellulare e dello Sviluppo, Università La Sapienza, Roma
- Dip. Biopatologia e Diagnostica per Immagini, Università Tor Vergata, Roma
- Dip. Biologia, Università Tor Vergata, Roma
- Dip. Biotecnologie Cellulari ed Ematologia, Università La Sapienza, Roma
- Istituto di Clinica Pediatrica, Centro Regionale FC, Università Roma 1, Roma
- Dip. Fisiopatologia Medica, Università La Sapienza, Roma
- Dip. Biotecnologie, protezione della salute e degli ecosistemi, ENEA Casaccia, S. Maria di Galeria, Roma
- Lab. Microbiologia, Ospedale Bambin Gesù, Roma
- Lab. Microbiologia Molecolare, Università La Sapienza, Roma
- Istituto di Microbiologia, Università Cattolica del Sacro Cuore, Roma
- Dip. Microbiologia, Università di Roma 3, Roma
- Dip. Salute Pubblica e biologia cellulare, Università Tor Vergata, Roma
- Dip. Pediatria, Centro Reg. Fibrosi Cistica, Roma
- Dip. Neuroscienze Sperimentali, Fondazione S. Lucia, Roma

LIGURIA
- Istituto di Biofisica, CNR, Genova
- Dip. Scienze Farmaceutiche, Università di Genova, Genova
- Lab. Fisiopatologia dell'Uremia,, Istituto G. Gaslini, Genova
- Lab. Genetica umana E.O. Ospedali Galliera, Genova
- Lab. Medicina Molecolare,-Istituto G. Gaslini, Genova
- Lab. Centrale Analisi, Istituto G. Gaslini, Genova
- Sezione Microbiologia, DISCAT, Genova
- ARPAL (Agenzia Reg. Protezione Ambiente Ligure), Genova
- Lab. Diagnostica e Ricerca Malattie Infettive, Dip. Pediatria, Istituto G. Gaslini, Genova
- Centro Fibrosi Cistica, Istituto G. Gaslini, Genova
- Sezione di Epidemiologia e Biostatistica, Istituto G. Gaslini, Genova
- Dip. Scienze Sperimentali, Istituto G. Gaslini, Genova

LOMBARDIA
- Istituto Statistica e Biometria, Università di Milano, Milano
- Istituto per il Trattamento Sperimentale della Fibrosi Cistica Ospedale S. Raffaele, Milano
- Dip. Medicina Specialistica e dei Trapianti, Ospedali Riuniti, Bergamo
- Lab. Genetica Medica A.O. Istituti Clinici di Perfezionamento, Milano
- Dip. Scienze Biomolecolari e Biotecnologie, Università degli Studi di Milano, Milano
- Dip. Genetica e Microbiologia, Università di Pavia, Pavia
- Dip. Pediatria, Centro Fibrosi Cistica, Fondazione IRCCS, Policlinico Mangiagalli e Regina Elena, Milano
- Lab. Microbiologia,Centro Fibrosi Cistica, Milano
- Unità di Genomica per Diagnosi di Patologie Umane, Fondazione Centro San Raffaele, Milano
- Istituto per le Tecnologie Biomediche, CNR, Segrate (MI)
- Lab. Ricerca Clinica, Istituto per la Ricerca Farmacologica "M. Negri", Milano
- Dip. Chimica Organica ed Industriale, Università di Milano
- Dip. Scienze Molecolari Agroalimentari, Università di Milano

MARCHE
- Centro Fibrosi Cistica, Ospedale dei Bambini, Ancona

PIEMONTE
- Centro FC Adulti Divisione Malattie Respiratorie, Dip. Scienze Biologiche e Cliniche, Università di Torino, Ospedale S. Luigi Gonzaga, Orbassano (TO)
- Dip. Genetica, Biologia e Biochimica, Università di Torino,Torino
- Dip. Patologia Clinica, S.S. Diagnostica Molecolare e Test Genetici Integrati, Università diTorino

PUGLIA
- Dip. Fisiologia Generale ed Ambientatale, Università di Bari, Bari
- Servizio Fibrosi Cistica, Ospedale di Cerignola, Cerignola
- Dip. Scienze Biomediche, Università di Foggia

SARDEGNA
- Dip. Scienze biomediche e biotecnologie, Lab. Genetica Molecolare, Ospedale Reg. Microcitemie, Cagliari
- Dip. Tossicologia, Sez. Patologia e Oncologia Molecolare, Università di Cagliari

SICILIA
- Istituto di Biofisica, CNR, Palermo
- Centro Fibrosi Cistica, Policlinico, Messina,
- Centro Regionale FC, Ospedale dei Bambini "G. Di Cristina", Palermo

TOSCANA
- Dip. Biologia Animale e Genetica, Università di Firenze, Firenze
- Lab. Proteomica Funzionale, Dip. Biologia Molecolare, Università di Pisa, Pisa
- Dip. Pediatria, Centro Fibrosi Cistica, Ospedale Meyer, Firenze
- Servizio Fibrosi Cistica, Ospedale di Livorno, Livorno
- Dip. Patologia Sperimentale, Biotecnologie Mediche, Infettivologia ed Epidemiologia, Università di Pisa, Pisa
- Unità Bioinformatica, Centro di Ricerche Chiron, Siena
- Dip. Biologia Molecolare, Università di Siena

VENETO
- Medicina Interna, Università di Verona, Verona
- Istituto Veneto Medicina Molecolare, Padova
- Servizio Clinico di Genetica e Screening neonatale, Centro Fibrosi Cistica, Verona
- Dip. patologia, Sezione immunologia, Università di Verona, Verona
- Sezione di Anatomia ed Istologia, Dip. Scienze Morfologico, Biomediche, Università di Verona, Verona
- Lab. Patologia Molecolare, Centro Fibrosi Cistica, Verona
- Dip. Materno ed Infantile, Biologia Genetica, Università di Verona, Verona
- Dip. Scienze Biomediche e Chirurgiche, Divisione di Nefrologia, Università di Verona, Verona
- Dip. Patologia, Università di Verona, Verona
- Lab. microbiologia, Istituti Ospitalieri, Verona
- Facoltà di Scienze della Formazione, Università di Verona, Verona
- Dip. Scienza e Tecnologia del Farmaco, Università di Verona, Verona
- Dip. Scienze Farmaceutiche, Università di Padova
- Dip. Chimica Biologica, Università di Padova

CANADA
- Dip. Microbiologia e Immunologia, University of Western Ontario

FRANCIA
- Istituto di fisiologia e biologia cellulare, Università di Poitiers

GERMANIA
- Istituto di Microbiologia Medica ed Igiene, Università di Tuebingen

Mappa delle città in cui operano i 94 laboratori e centri clinici attivi nei progetti FFC

Il gruppo di microbiologi di Vittorio Venturi (al centro) dell' ICGB di Trieste.

Il gruppo di genetisti di Giovanni Castaldo (al centro) dell'Università di Napoli

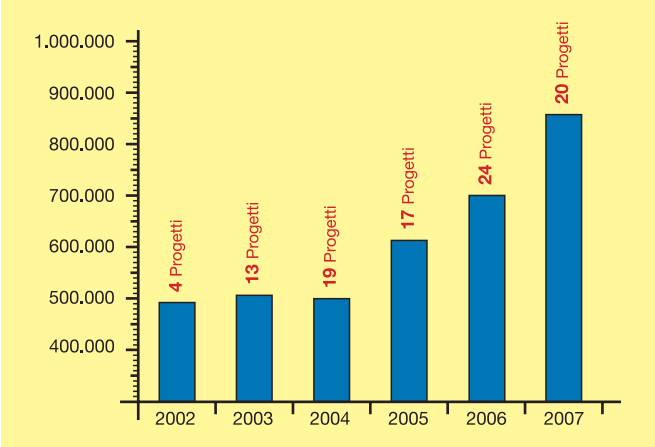
UNA RICERCA "NON PRECARIA"

L'interesse della Fondazione per la formazione si concretizza anche nell'erogazione di borse di studio destinate a finanziare personale dedicato alla ricerca o all'assistenza FC. Finora ne sono state erogate oltre una cinquantina. Abbiamo chiesto alla D.ssa Iris Bertani di spiegarci che cosa vuol dire "essere un borsista".

La **d.ssa Bertani** ha conseguito la laurea in Scienze Biologiche presso l'Università di Trieste nel 1993 e attualmente lavora come ricercatrice nel laboratorio di batteriologia dell'I.C.G.E.B. di questa città (International Centre for Genetic Engeeniring and Biotecnology). Fa parte del team condotto dal Dr. Venturi, che studia i batteri, in particolare Pseudomonas aeruginosa e Burkholderia cepacia, e i meccanismi di regolazione genica che essi possiedono.

«La regolazione genica – dice la D.ssa Bertani – è un campo di ricerca molto interessante perché studia i sistemi in cui i geni possono "esprimersi" o "essere zittiti" e i batteri sono modelli di studio molto adatti a dare risposte utili: infatti i batteri dimostrano una straordinaria abilità nell'adattarsi ad ambienti diversi grazie alla loro capacità di accendere o spegnere interi sets di geni. Il meccanismo di regolazione su cui ci siamo concentrati si chiama Quorum sensing ed è ritenuto responsabile dei fattori i che permettono al batterio di essere più o meno patogeno e resistente nell'ambiente.
Il mio lavoro mi piace molto: senza questa borsa di studio starei sicuramente facendo un altro mestiere, probabilmente non legato alla biologia e alla ricerca e questo perché i fondi disponibili per la ricerca, in particolare quelli per il settore microbiologico di cui mi occupo, sono molto scarsi. La Fondazione mi ha permesso di poter continuare a fare quello per cui ho studiato. La borsa di cui godo è stata strutturata come "contratto a progetto", è della durata di due anni per un ammontare di 20.000 Euro annuali lordi. Il contratto a progetto comporta il pagamento delle tasse, che comunque avverrebbe anche se la retribuzione fosse stata strutturata come borsa di studio, ed in più mi permette di versare dei contributi previdenziali. Come tutte le forme di retribuzione "a scadenza", non si può dire che mi garantisca una "sicurezza economica". Ma posso tranquillamente parlare di "indipendenza economica", almeno per il periodo della durata del contratto. Il problema è che in Italia molti sono i "volontari" della ricerca, personale qualificato che lavora in istituti qualificati senza ricevere un corrispettivo. E il numero di borse di studio invece è limitato, come limitata è la loro "rinnovabilità": quando una borsa scade non è facile trovarne un'altra e dopo un po' di "borse"... non sei più un "giovane ricercatore". Alcuni enti infatti pongono dei limiti d'età e di rinnovabilità della borsa di studio, cosa che la Fondazione non fa, adottando una formula che mi sembra più giusta, perché consente in ogni modo al ricercatore di pensare alle prospettive a lungo termine del suo progetto di ricerca e anche al suo futuro personale. Invece, per quello che riguarda il **futuro delle borse di studio della Fondazione**, il mio suggerimento sarebbe di istituirne alcune per promuovere scambi temporanei e collaborazioni fra laboratori che lavorano in aree di ricerca affini; e soprattutto, per ricercatori italiani che dall'estero volessero provare a rientrare in Italia con nuove idee e nuove esperienze. Anche in Italia si può fare dell'ottima ricerca...avendo le risorse per farlo.»

Nel cuore dei progetti



Finanziamenti (espressi in Euro) erogati dalla Fondazione per progetti di ricerca CF dal 2002 al 2007.

Sono 97 i progetti di ricerca CF selezionati e finanziati dalla Fondazione negli ultimi 6 anni, con un investimento complessivo di circa 3700 euro (vedere tabella). Essi sono suddivisi in 5 grandi aree, che rappresentano gli ambiti principali entro i quali si muove oggi la ricerca scientifica mirata a cure innovative della malattia e a nuovi sviluppi nella diagnostica e nella prevenzione.
Forniamo un quadro sintetico del significato e dei risultati più rilevanti fin qui emersi e valutati attraverso le pubblicazioni sinora prodotte su riviste internazionali (75 pubblicazioni) da questo impegno di 94 gruppi di ricerca, in varia misura coinvolti nell'impresa.

1. Fisiopatologia della proteina CFTR e nuove prospettive terapeutiche del difetto di base

Da quando fu scoperto nel 1989 il gene responsabile della malattia e la proteina che è codificata da questo gene, la proteina CFTR, molta strada si è fatta nella conoscenza dei meccanismi che regolano la sintesi e le funzioni di tale proteina nonché delle loro anomalie indotte dalle quasi 2000 mutazioni finora individuate in questo gene.
Ma molto rimane ancora da conoscere per arrivare ad incidere terapeuticamente sulle deviazioni del gene e della proteina che causano la malattia nelle sue varie forme. Tale è la direzione delle ricerche condotte e in gran parte in corso con i 24 progetti di quest'area.

La proteina CFTR matura e funziona in collaborazione con altre proteine

Il nucleo più interessante di studi che riguardano questa tematica è stato svolto dal gruppo di Valeria Casavola dell'Università di Bari e dal gruppo partner di Manuela Zoccolo dell'Istituto veneto di Medicina Molecolare di Padova.
Si è visto che la proteina CFTR si lega ad un'altra proteina, NHERF, che è un regolatore del trasporto di sodio attraverso la membrana cellulare, e che tale legame favorisce il recupero e l'allestimento di CFTR, menomata dalla più comune mutazione, la DF508. Ne viene favorita anche la secrezione di cloro, funzione tipica di CFTR. Questi effetti si ottengono allorché si faccia esprimere in eccesso alle cellule in studio la proteina NHERF, con ciò aprendo possibili interessanti prospettive terapeutiche.

Questi studi hanno anche messo a punto il panorama più complesso di interazione tra CFTR e altre proteine, quali NHE (scambiatore di sodio/idrogeno), ezrina (che costituisce lo scheletro della cellula ed ancora al posto giusto la CFTR), la protein-kinasi A (l'enzima che attiva CFTR).

Correggere il difetto di base con l'introduzione nelle cellule del gene CFTR normale (terapia genica)

Fin dalla scoperta del gene CFTR questo obiettivo fu la grande ambizione e la grande attesa per la cura radicale della malattia. Ma gli ostacoli si sono rivelati numerosi.
Il problema principale fu quello di individuare un vettore (trasportatore del gene) efficace e sicuro per la penetrazione del gene entro le cellule ed all'interno del loro nucleo. Alcuni gruppi di ricerca finanziati dalla Fondazione si sono cimentati appunto con tali vettori.

Un primo approccio fu quello di mettere a punto un minicromosoma artificiale, un vettore ideale per la sua completezza e stabilità di azione: esso doveva contenere l'intero gene CFTR e le sequenze di DNA che ne assistono la funzione (studi del gruppo di Fiorentina Ascenzioni dell'Università di Roma e di quello di Massimo Conese del San Raffaele di Milano). Quel costrutto funzionava ma, date le sue dimensioni, è risultato difficile il suo trasferimento all'interno delle cellule: sono in corso studi tesi a facilitare questo processo attraverso il legame con sostanze di supporto.

L'Adenovirus tipo 5, il più sperimentato tra i vettori virali in FC (i virus sono ottimi trasportatori di geni per la loro propensione a penetrare le cellule bersaglio), è stato oggetto di una significativa ricerca (studi di Anna Tamanini, Lab. di Patologia Molecolare, Ospedale di Verona), che ne ha caratterizzato l'interazione con specifici recettori delle cellule respiratorie, confermando tra l'altro che questo vettore evoca una importante risposta infiammatoria che lo rende ancora limitato nelle sue potenzialità terapeutiche.

Studi mirati a vettori virali alternativi sono stati condotti dal gruppo di Massimo Conese ed Elena Copreni (Milano) in collaborazione con quello di Giulio Cabrini (Lab. Patologia Molecolare, Ospedale di Verona). Alcuni vettori della famiglia dei Lentivirus hanno rivelato, in esperimenti preclinici, una potenzialità promettente, essendo questo vettore capace di integrarsi all'interno delle cellule staminali (generatrici di nuove cellule) dell'epitelio respiratorio.
Sono in corso studi per valutare la sicurezza di questo vettore, particolarmente riguardo alle possibili reazioni infiammatorie.

Ma si sono attivati anche studi rivolti a rendere disponibili vettori non virali. Tra questi, il complesso CFTR – polietilenimina (PEI). Si è scoperto che, legando il complesso all'albumina del siero umano, si ottiene un notevole rinforzo nell'efficienza del trasferimento genico alle cellule epiteliali, pur in presenza di muco CF, un ostacolo rilevante al processo di trasferimento (studi del gruppo di Conese, Milano).
È in corso anche il tentativo di favorire il trasferimento di costrutti tipo "minicromosomi" con PEI – albumina (Ascenzioni e Conese).

Attivare con farmaci "potenziatori" la funzione di una CFTR difettosa e debole

Vi sono mutazioni che consentono la sintesi di una proteina CFTR matura e ben localizzata sulla membrana apicale delle cellule ma difettosa nella sua capacità di secernere cloro, il difetto cardine della malattia. La proteina CFTR derivata dalla più frequente mutazione, la DF508 (70% di tutte le mutazioni FC in generale, 50% in Italia), può maturare e raggiungere la giusta sede in piccola misura, ma vi sono studi in corso, tra cui alcuni finanziati da FFC, che cercano modalità farmacologiche per far maturare e migrare questa proteina mutata. La proteina difettosa che è riuscita a raggiungere la sede di azione può essere stimolata e potenziata nella sua funzione.

È ciò che è stato ottenuto dal gruppo di Luis Galietta (Gaslini, Genova) in collaborazione con Mauro Mazzei ed altri (Dip. Scienze Farmaceutiche, Università Genova), setacciando in vitro con sistemi robotizzati migliaia di molecole già conosciute per altri effetti terapeutici: una famiglia di antipertensivi, le diidropiridine, hanno mostrato significativamente un tale effetto.

Il seguito sarà il perfezionamento di tali molecole per renderle più selettive e sicure per sperimentazioni negli animali e nell'uomo. A questo hanno contribuito anche gli studi condotti dal gruppo di Oscar Moran (Ist. Biofisica, CNR, Genova), con l'intento di identificare i siti della proteina CFTR che legano farmaci potenziatori: ne è emerso un sito particolarmente interessante ed è stato realizzato un modello di studio avanzato per lo sviluppo di nuovi potenziatori dotati di alta affinità per il sito d'azione.

Possibile via di trattamento della malattia epatica in fibrosi cistica

Una bile densa per difetto della CFTR nei canalicoli biliari determina nel 30% dei pazienti CF una più o meno grave malattia epatica. Il gruppo di Mario Strazzabosco (Ist. Veneto di Medicina Molecolare, Padova) ha studiato l'effetto secretivo e fluidificante sulla bile delle sulfoniluree (glibenclamide in particolare), farmaci abitualmente impiegati nel trattamento del diabete tipo II. L'interesse dello studio deriva in particolare dalla constatazione che questi farmaci agiscono anche su modelli animali privi di CFTR, lasciando intendere la loro possibile applicazione in futuro nel trattamento della malattia epatica CF attraverso la fluidificazione del secreto biliare.

2. Genetica applicata

Quest'area di ricerca, cui sono stati dedicati 15 progetti, vede l'applicazione di moderne tecniche di genetica molecolare per studi mirati alla individuazione di nuove e più rare mutazioni e varianti del gene CFTR per perfezionare la diagnosi di alcune forme di FC e della condizione di portatore.

In quest'area si studiano anche i meccanismi con cui alcune mutazioni o varianti del DNA genico inducono errori nella sintesi di proteina CFTR ma anche l'influenza di geni diversi, detti "modificatori", sul modo di manifestarsi della malattia.

Errori di trascrizione del codice genetico per la sintesi della proteina CFTR

Vi sono numerose mutazioni (mutazioni "splicing") o speciali varianti che alterano in misura diversa i processi con cui il codice genetico viene trascritto attraverso l'RNA per la sintesi della proteina. Ne possono derivare trascrizioni mancanti di più o meno ampi pezzi dell'informazione genetica o con inclusioni di pezzi errati. La proteina che ne deriva è inadatta alla funzione e viene rimossa.

Su questa tematica, ancora poco esplorata, si è cimentato il gruppo di Franco Pagani (ICGEB, Trieste), con l'intento sia di diagnosticare nuove anomalie genetiche che di correggere sul piano terapeutico gli errori di "splicing": sono stati individuati fattori regolatori di interesse in tal senso.

Possibilità di semplificare ed economizzare lo screening dei portatori sani

Le mutazioni di un gene sono varianti nella sequenza del DNA che causano malattia. Vi sono peraltro numerose varianti che non causano malattia (chiamate anche "polimorfismi" del DNA) ma che possono costituire una traccia per la presenza associata di mutazioni.

Tra queste, il gruppo di Pierfranco Pignatti (Università di Verona) ha studiato il polimorfismo M470V, trovando che l'allele M470 è associato alla maggior parte delle mutazioni diverse da DF508, lasciando intravedere, per lo screening dei portatori, la possibilità di limitare l'analisi di mutazioni dei soggetti senza mutazione DF508 solo alle coppie in cui ciascun partner sia portatore dell'allele M470 (sono il 39% nella popolazione italiana).

Identificare mutazioni rare nei pazienti in cui le analisi standard non hanno identificato mutazioni oppure una sola mutazione

È questo lo scopo di un largo studio collaborativo sulla popolazione CF italiana coordinato da Cristina Rosatelli (Università di Cagliari). Viene analizzato con indagini estensive il DNA di un ampio numero di pazienti CF in cui solo una o nessuna mutazione sono state individuate con le analisi genetiche correnti. Lo studio è ancora in corso ma sono già stati pubblicati risultati per cui un numero non piccolo di mutazioni non riconosciute è rappresentato da cosiddetti "riarrangiamenti genomici", cioè mostruosità della sequenza genetica in cui mancano grossi pezzi di DNA (grandi delezioni) o sono inseriti pezzi in più, con il risultato di una proteina da scartare.

Alla ricerca di geni "modificatori", che possono modulare l'effetto malattia delle mutazioni del gene CFTR

A parità di mutazioni CFTR la malattia può avere manifestazioni diverse da caso a caso, anche nello stesso nucleo famigliare. Questo può dipendere da altri geni che accentuano o riducono l'effetto patologico delle mutazioni CFTR.

È questa la tematica affrontata da alcuni studi FFC in corso. Il gruppo di Giuseppe Novelli (Università di Tor Vergata, Roma) ha analizzato il possibile effetto di 144 geni, candidati "modificatori", sull'espressione del gene CFTR a livello di RNA, in cellule CF con mutazioni classiche, rilevando che 38 di essi hanno una significativa influenza nel modulare tale espressione.

Questi studi sono aperti alla possibilità di sviluppare approcci farmacologici specifici per combinazioni diverse del genotipo CFTR.

Rendere più sensibili le analisi di primo livello di mutazioni e polimorfismi del gene CFTR

Il gruppo di Roberto Strom (Università la Sapienza, Roma) ha messo a punto una interessante innovazione tecnica delle analisi genetiche rivolte a identificare contemporaneamente un grande numero di mutazioni, riducendo il bisogno di ricorrere ad analisi di II livello (sequenziamento del DNA genico).

Questa innovazione permette anche di identificare varianti del gene di incerto significato patologico.

3. Microbiologia di base e clinica

Alcuni batteri hanno una peculiare tendenza a colonizzare il tratto respiratorio dei malati FC, determinando infezioni ricorrenti o croniche, con danno progressivo dell'apparato broncopolmonare. L'area di ricerca microbiologica si occupa di questi batteri, per conoscerne la diffusione nell'ambiente e nei malati ma anche per scoprirne i meccanismi biologici con cui essi si adattano a vivere nell'ospite umano diventando aggressivi e virulenti ed altresì resistenti al trattamento, con il fine ultimo di aprire la strada a modalità nuove di combatterli.

Caratterizzare il "quorum sensing" (QS) batterico per trovare terapie che contrastino la sopravvivenza e la virulenza dei batteri patogeni

È questa una linea di ricerca che ha avuto negli ultimi anni un notevole sviluppo e sulla quale si è impegnato il gruppo di Vittorio Venturi dell'ICGEB di Trieste. Il "quorum sensing" è un sistema di comunicazione con il quale le cellule batteriche "parlano" tra loro. Lo fanno servendosi di "molecole segnale" che,

una volta liberate, forniscono alla colonia batterica informazioni preziose, permettendo ai batteri di risvegliare loro geni silenti in risposta al maggiore o minore affollamento della colonia. Quando la colonia giunge ad un livello critico di concentrazione, si attivano geni che producono in gran quantità sostanze aggressive per l'ospite, contro le quali non fa in tempo a reagire adeguatamente con i suoi sistemi di difesa.
Il gruppo di Trieste ha lavorato su Pseudomonas aeruginosa e su alcune specie di Burkholderia cepacia complex, batteri di grande rilevanza patogena nella malattia polmonare CF. Il contributo di questi studi è stato significativo nell'identificare fattori che regolano il QS, ma anche modalità con cui il QS risveglia i geni della virulenza di questi batteri, pur capaci di lunghi periodi di quiescenza.

Spiegare come Pseudomonas aeruginosa diviene virulento nel tratto respiratorio dei pazienti CF

Pseudomonas aeruginosa è il batterio, molto diffuso nell'ambiente, che più frequentemente si adatta a vivere nel tratto respiratorio del malato CF. Dopo periodi più o meno lunghi di relativa quiescenza, esso diviene aggressivo per i polmoni e determina infezione. Uno dei più importanti fattori di virulenza è l'alginato, sostanza prodotta dal batterio attraverso variazioni e ricombinazioni al loro interno di geni preposti alla sintesi della sostanza.
Questa è la materia sviluppata dagli studi del gruppo di Alessandra Bragonzi (Dibit, San Raffaele, Milano), che hanno anche dimostrato come l'attitudine a produrre aeginato matura in condizioni di ridotta ossigenazione (anaerobiosi), come si possono avere nell'ambiente respiratorio CF. Tale attitudine può all'inizio regredire ma diviene stabile allorché l'infezione respiratoria si fa cronica.

Spiegare la resistenza agli antibiotici del batterio Burkholderia cepacia

Burkholderia cepacia è uno dei batteri che provocano infezione polmonare in CF ed è tra i più difficili da trattare a causa di una sua costituzionale resistenza alla maggior parte degli antibiotici oggi noti.
Il gruppo di Giovanna Riccardi (Dip. di Genetica e Microbiologia, Università di Pavia) si è dedicato allo studio di uno dei più importanti meccanismi di resistenza batterica dovuto alle cosiddette "pompe di efflusso".
Si tratta di strutture proteiche della membrana batterica deputate ad eliminare rapidamente sostanze tossiche per il batterio, come gli antibiotici. Queste strutture sono regolate da specifici geni che il gruppo di Pavia ha iniziato a studiare sistematicamente.
Questa può essere una via per sviluppare modalità di trattamento antibatterico per germi intrinsecamente resistenti, come B. cepacia.

Verso la conoscenza e la caratterizzazione di nuovi germi patogeni: l'Inquilinus limosus

Ancora poco sappiamo di un nuovo batterio, Inquilinus limosus, che nasce multiresistente agli antibiotici e che di recente è stato isolato con relativa frequenza nel tratto respiratorio infetto di pazienti CF.
Il gruppo di Roberto Rizzo (Università di Trieste) ha incominciato a studiare tale batterio caratterizzandone i polisaccaridi che esso produce come fattori di virulenza.

Sviluppo di studi epidemiologici per valutare distribuzione e caratteristiche di batteri patogeni nella popolazione CF italiana

Sono in corso studi epidemiologici sulla prevalenza delle tre specie batteriche più frequentemente implicate nella malattia polmonare CF (Ps aeruginosa, Staph. aureus, B. cepacia).
Abbiamo dati conclusivi su una delle prime ricerche italiane riguardanti Burkholderia cepacia complex in fibrosi cistica (gruppo di Roberta Fontana, Lab. Microbiologia, Istituti Ospitalieri e Università di Verona). Sono state identificate con tecniche di biologia molecolare alcune specie o varianti di questo gruppo batterico in pazienti CF che presentavano più rapido deterioramento clinico.
Lo studio non ha dimostrato comuni sorgenti di contagio intraospedaliero né ha permesso di rilevare trasmissione da paziente a paziente.

4. Infiammazione

L'infiammazione è una complessa risposta di difesa dell'organismo contro microrganismi, tossine e vari agenti estranei potenzialmente dannosi. Essa si basa innanzitutto su una prima linea di frontiera, detta di "difese innate", per interventi protettivi immediati di barriera. Una seconda linea richiede l'intervento articolato di molte reazioni a cascata, con il coinvolgimento di cellule specializzate, il globuli bianchi in primis, e la produzione di sostanze con complesse funzioni proinfiammatorie e regolatrici.
Il campo che interessa la fibrosi cistica è quello dell'infiammazione polmonare, indotta da batteri che colonizzano l'albero respiratorio, ma con una predisposizione all'eccesso, probabilmente dovuto al difetto genico che caratterizza la malattia. Questo eccesso infiammatorio, al di là della funzione difensiva, si traduce in un autodanneggiamento progressivo dei tessuti polmonari che porta, alla lunga, all'insufficienza respiratoria.

Conoscere le difese di prima linea per potenziarle terapeuticamente: il caso del gelsolin

In quest'ambito si cimentato il gruppo di Olga Zegarra-Moran (Lab. Genetica Molecolare, Ist. Gaslini, Genova), che ha studiato le componenti proteiche del liquido di superficie delle vie aeree (lo strato fluido che sta tra l'epitelio e lo strato di muco).
Attraverso una sofisticata tecnologia (proteomica) si sono individuate in tale fluido numerose proteine, implicate in varia misura nelle difese antibatteriche di prima linea, nella rimozione dei secreti e nell'induzione/regolazione dei processi infiammatori.
Una proteina di centrale importanza e presente in grande concentrazione nei siti di infiammazione è risultata il gelsolin, sostanza che rompe i filamenti di actina liberati in forte quantità dalle cellule in disgregazione dei focolai infiammatori. L'actina rende il muco bronchiale iperviscoso e difficile da eliminare, trattiene batteri e impedisce l'azione dei "peptidi antimicrobici" secreti dall'epitelio. La secrezione di gelsolin, incrementata da mediatori dell'infiammazione (IL-4 in particolare), rende fluido il muco e facilita le difese di prima linea, ma può essere insufficiente in casi di massiccia eruzione infiammatoria.
Il gelsolin viene riproposto da questo studio come possibile contributo terapeutico in FC.

Possibilità di contrastare mediante "lattoferrina" l'invasione dei tessuti polmonari da parte di Pseudomonas aeruginosa e Burkholderia cepacia

Si tratta dello studio condotto con due progetti dal gruppo di Andrea Battistoni (Dip. Biologia, Università Tor Vergata, Roma).
La lattoferrina è una proteina prodotta dalle ghiandole esocrine e dai leucociti neutrofili nei siti di infiammazione: essa rientra nel sistema di difese di prima linea. La sua prima azione è quella di legare il ferro, liberato in abbondanza nei siti di infiammazione, con ciò sottraendolo ai batteri che ne sono avidi per la loro crescita e attività. Ma questi studi hanno dimostrato che essa è anche capace di impedire l'invasione dell'epitelio respiratorio da parte di Ps. aeruginosa e B. cepacia, indipendentemente dal suo livello di saturazione in ferro.
Quindi una proprietà finora sconosciuta di questa importante sostanza, che potrebbe in futuro essere impiegata per via aerosolica come farmaco anti-invasione batterica in CF.

L'esagerata infiammazione in CF può dipendere dal difetto di CFTR e può essere controllata con farmaci che correggono tale difetto

È ciò che ha evidenziato con esperimenti in vitro (cellule epiteliali con difetto CF comparate con cellule normali) il gruppo di Cristina Dechecchi (Lab. Patologia Molecolare, Istit. Ospitalieri, Verona). L'infezione da Pseudomonas aeruginosa induce eccessiva produzione di molecole infiammatorie (IL-8 e ICAM-1)

in cellule CF con mutazione DF508 in confronto a cellule con normale CFTR.
Il trattamento di queste cellule con un farmaco correttore del difetto CF (MPB-07) riduce drasticamente la risposta infiammatoria, lasciando intendere che l'eccesso di infiammazione in CF possa essere legato direttamente all'anomalia genetica CF e aprendo comunque la strada a ricerche di significato terapeutico.

L'infiammazione polmonare CF può essere contrastata in vitro con l'impiego di farmaci che inibiscono uno dei passaggi centrali della cascata infiammatoria, la p38-MAP-kinasi
Il gruppo di Valeria Raia (Dip. Pediatria, Università Federico II, Napoli), in collaborazione con quello di Mario Londei (University College, Londra) ha dato una brillante dimostrazione che inibendo in vitro il percorso infiammatorio regolato da p38-MAP-kinasi si ottiene una drastica riduzione nella produzione del principale fattore infiammatorio in CF, l'interleukina IL-8, e nella conseguente massiva migrazione di leucociti neutrofili al sito di infiammazione.
Sono state usate colture di tessuto epiteliale da polipi nasali di pazienti CF comparate con quelle di tessuto non CF. L'infiammazione è stata ottenuta trattando le colture con lipopolisaccaridi prodotti da Ps. aeruginosa. L'effetto è stato ottenuto in tutte le colture di tessuto CF.
La prospettiva offerta dallo studio è quella di un possibile trattamento aerosolico dell'infiammazione polmonare CF con inibitori selezionati di p38-MAP-kinasi.

L'antibiotico azitromicina esercita azione antinfiammatoria in cellule CF riducendo la produzione di molecole pro-infiammatorie
L'azitromicina è da tempo largamente impiegata nei pazienti CF con variabili benefici sul decorso della malattia polmonare soprattutto in pazienti con infezione cronica da Ps aeruginosa. C'è scarsa evidenza che tali benefici siano legati alle proprietà antibiotiche del farmaco.
Studi del gruppo di Paola Melotti (Centro Fibrosi Cistica, Verona), ancora in corso, hanno fornito evidenza che l'azitromicina, in colture cellulari CF, riduce in misura significativa la produzione di un importante anello della catena infiammatoria il "TNF-alfa" (tumor necrosis factor-alfa), da cui dipende la produzione di altri mediatori dell'infiammazione (tra cui IL-8). Un tale effetto sarebbe da ricondurre all'azione inibitoria di azitromicina su fattori che regolano l'espressione di alcuni geni implicati nella sintesi di molecole pro-infiammatorie.

5. Ricerca clinica ed epidemiologica

È l'area degli studi diretti sull'uomo, sul malato, sulle popolazioni di malati. Essa include trial clinici su interventi terapeutici, diagnostici e di prevenzione e studi osservazionali su larga serie di pazienti.
In quest'area le proposte di ricerca sono state sinora un po' limitate, nonostante gli stimoli, sul piano formativo (corsi di epidemiologia clinica) e del sostegno a strumenti di ricerca epidemiologica (registro nazionale FC e suoi supporti formativi), offerti dalla Fondazione.

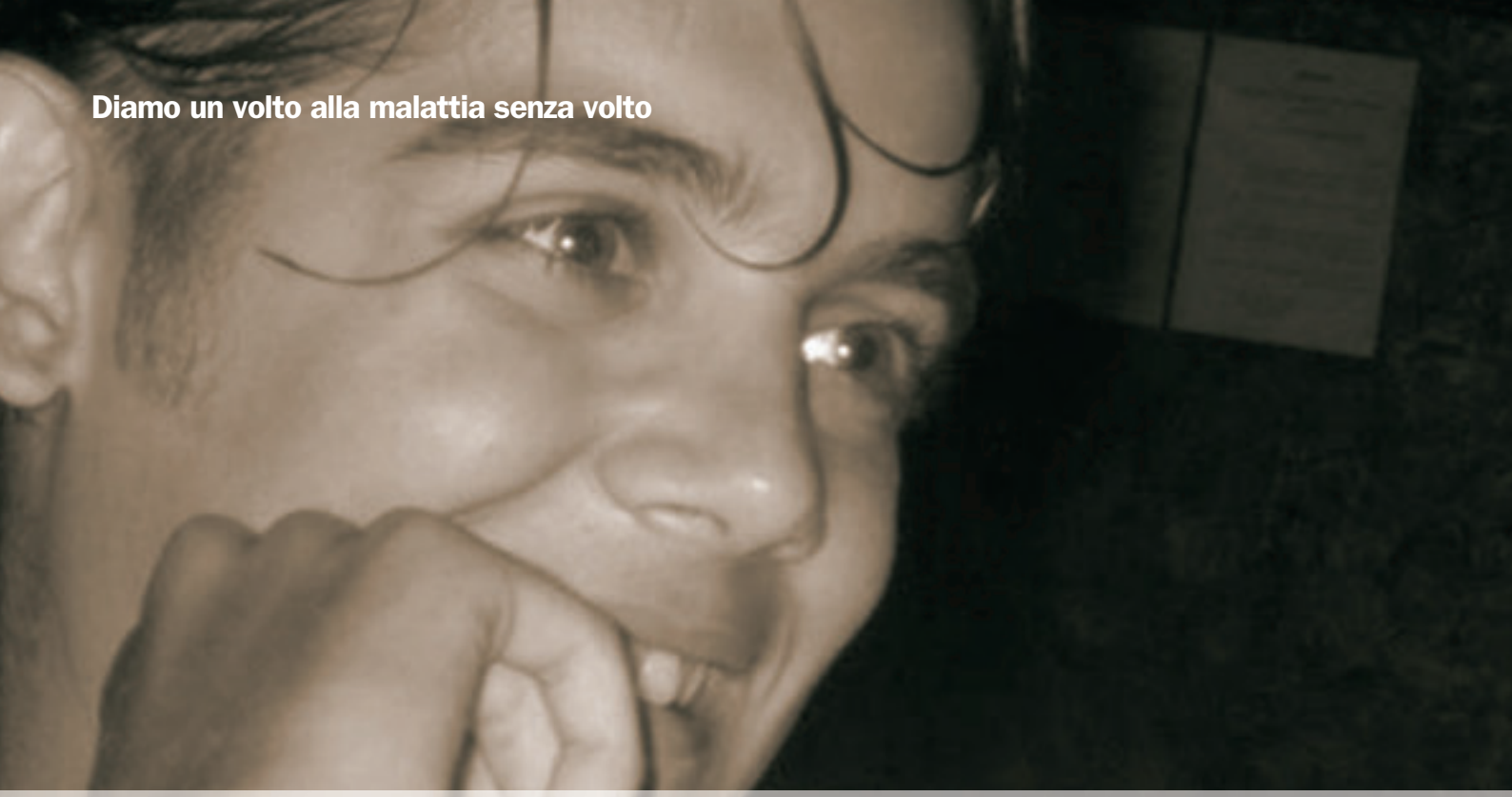
Terapia di eradicazione precoce di Pseudomonas aeruginosa
Uno studio del gruppo di Giovanni Taccetti (Centro FC, Osped. Meyer, Firenze) su un gruppo di 47 pazienti CF al loro primo impatto con l'acquisizione di Ps aeruginosa e trattati precocemente con colistina per aerosol e ciprofloxacina per os.
Tale trattamento ha mantenuto libero dal batterio il tratto respiratorio per un periodo medio di 18 mesi. L'eventuale ricolonizzazione avveniva con ceppi di Pseudomonas diversi dagli originali e comunque mai con poliresistenza agli antibiotici. Il trattamento ha anche ritardato il declino della funzione respiratoria, in confronto con i pazienti infetti cronicamente da Ps aeruginosa.

Anomalie del metabolismo del glucosio in FC
La funzione endocrina del pancreas (secrezione di insulina) viene compromessa in largo numero di soggetti FC con l'avanzare dell'età fino a determinare un particolare tipo di diabete che viene trattato con insulina. Ma in una parte consistente di pazienti che ancora non hanno diabete né intolleranza al glucosio è possibile rilevare una ipoglicemia a digiuno (glucosio nel sangue sotto i 60 mg%), pur senza sintomi apparenti.
È ciò che è stato osservato in uno studio del gruppo di Carla Clombo (Centro CF, Milano) rivolto ad indagare su vari aspetti del metabolismo glucidico in CF. Tale ipoglicemia interessa prevalentemente pazienti con andamento clinico meno favorevole e non esclude la possibilità di sviluppo di intolleranza al glucosio e diabete. Il fenomeno viene attribuito ad un difetto di regolazione nell'increzione di insulina, che non verrebbe soppressa, come normalmente avviene, quando il glucosio si abbassa nel sangue.

Alcuni probiotici possono influenzare beneficamente la malattia polmonare CF
I probiotici sono batteri vivi di particolare qualità che, somministrati per bocca, attecchiscono nell'ambiente intestinale con potenziali benefici effetti sia locali che generali in alcune situazioni patologiche.
Una di queste può essere la fibrosi cistica, per la quale disponiamo dei risultati di un piccolo studio pilota condotto dal gruppo di Alfredo Guarino (Dip. Pediatria, Università Federico II, Napoli) su un gruppo di 19 pazienti CF che hanno ricevuto alternativamente 6 mesi di trattamento con Lactobacillus rhamnosus GG e 6 mesi con placebo (studio randomizzato cross-over).
Nei periodi di trattamento con Lactobacillus si è osservata una minore incidenza di ospedalizzazioni e di esacerbazioni respiratorie, con un qualche miglioramento della funzione respiratoria ed un maggiore incremento di peso. Tale effetto viene attribuito alla capacità di questi batteri di riequilibrare la flora intestinale, spesso alterata dai trattamenti antibiotici, con un'azione protettiva generale sulla risposta infiammatoria, che rimane peraltro da dimostrare.

Prevenire le infezioni respiratorie nei pazienti CF
Ad integrazione di un percorso formativo svoltosi nel 2004, un gruppo di lavoro coordinato dalla Fondazione ha svolto un'ampia analisi e revisione critica della letteratura scientifica sul tema del controllo dell'infezione respiratoria in fibrosi cistica.
Tale lavoro ha avuto esito nella pubblicazione di una brochure che ripartisce informazioni e raccomandazioni commentate in quattro grandi capitoli: relazione tra infezioni ed esiti clinici, fattori di rischio per l'acquisizione di germi patogeni, ruolo delle pratiche igieniche e dell'ambiente di cura nel prevenire la diffusione.
Sono state analizzate 448 pubblicazioni e 7 linee guida provenienti da varie nazioni ed organizzazioni: una summa che dà la misura di quanto si sia lavorato sul cruciale problema di contenere il rischio di trasmissione di infezione ai malati CF, soprattutto sotto il profilo degli ambienti di cura.
Uno specifico approfondimento, pubblicato a cura di Filippo Festini (Centro CF, Firenze), ha riguardato le misure di isolamento o segregazione dei pazienti per prevenire infezioni respiratorie. Quel lavoro conclude che, pur in mancanza di sicure prove di efficacia di tali misure, gli studi osservazionali sinora condotti sono a sostegno dell'implementazione di tali misure per ridurre il rischio di trasmissione di Ps aeruginosa e di B. cepacia complex.

Gianni Mastella



«Perché nascondersi? Perchè continuare a soffrire? Io la mia paura l'ho superata così.»

Le testimonianze dei malati, il loro rapporto con la Fondazione FFC, attraverso un mosaico di pensieri, sensazioni, rabbia e tanta speranza.

L'universo che gravita attorno alla malattia è vastissimo e a volte può far paura. L'assenza di limiti precisi, la mancanza di certezze, l'inevitabilità del tempo che scorre sono problemi quotidiani. Ma il caos della patologia può almeno in parte essere ridotto a ordine. Per fare questo è fondamentale individuare dei punti fermi, dei riferimenti, delle realtà cui appoggiarsi. Un passo alla volta.

Organizzare la propria vita, affrontando la quotidianità della terapia e confidare nella propria determinazione e in quella altrettanto forte di chi combatte ogni giorno a fianco del malato, con la consapevolezza di essere parte di qualcosa di più grande. Una realtà che, passo dopo passo, si muove in una direzione che fino a pochi anni fa poteva essere considerata un traguardo irraggiungibile. Anno dopo anno si è dimostrata invece un valido e fedele compagno di viaggio, in grado di condividere il peso di una marcia che non si può e non si deve arrestare.
La Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica è anche questo: la condivisione di uno sforzo; un percorso di vita oltre che scientifico; una voce che amplifica tanti, singoli pensieri.
E un mosaico di storie, le cui individualità in dieci anni si sono sommate l'una all'altra, mantenendo la propria specificità ma allo stesso tempo tracciando le linee di un quadro più grande.
Non è facile parlare delle proprie storie personali, soprattutto se sono segnate da una malattia grave. La fibrosi cistica è altrimenti definita "la malattia senza volto", perchè non evidenzia nel suo divenire segni così macroscopici, non marchia esteriormente chi ce l'ha. Il peggioramento quotidiano e le sofferenze che ne conseguono si celano tutti all'interno della persona, mano a mano che cresce. Al momento non resta che farsene una ragione: impresa che ad alcuni malati riesce meglio che ad altri. Tra le migliaia di fibrocistici, c'è chi nasconde la propria realtà persino ai propri compagni in amore. Esperienza, quest'ultima, ulteriormente faticosa.
C'è chi invece ha una gran voglia di farsi sentire, per ribadire che la malattia non è una vergogna. Perché ogni storia racchiude un esempio che può ispirare altri. Perché affrontare insieme la malattia non la rende certo meno grave, ma contribuisce a mostrare la determinazione nel raggiungimento di un obiettivo comune.

Claudia : «Non nascondete i vostri bambini sotto una campana di vetro»

Marcia: «Diciamo pure che con questa malattia addosso non si invecchia!»

«Parlare, confrontarsi con chi vive il mio stesso problema, parlare con i genitori di bambini FC che non sanno se mettere i propri figli sotto una campana di vetro e raccomandare loro di non farlo, di lasciarli vivere...È per me importante, è diventato una missione» confessa Claudia Rinaldi, 32 anni, di Ostellato (Ferrara). Claudia, nonostante la malattia che le ha impedito di realizzare il suo sogno (diventare una cantante, e le doti c'erano tutte, mancava solo la forza nel respiro, ndr.), di energia interiore ne ha da vendere.
È lei che ha raccontato più volte e in diverse trasmissioni televisive, la compli-

Nella pagina accanto Federico Berlincioni. Qui a sin. Marco Menegus;sotto Gino Vespa assieme a Marcia Da Silva Cabral. In basso Alberto Cardosi

cata vita del fibrocistico. E lo ha fatto sempre con il sorriso sulle labbra. Atteggiamento positivo che più di una volta le è stato contestato da altri pazienti, che l'hanno "accusata" di dare un'immagine troppo edulcorata della propria malattia. «Questa è la mia chiave di lettura. Nella mia testa si affollano tanti vorrei...ma non mi va di piangermi addosso. Ho fatto della FC la mia forza, sembra insensato dirlo, ma ho fatto di questa malattia il modo per far vedere agli altri che VIVERE nel senso di agire, di pensare, di fare è importante – spiega Claudia che si è appena sposata - Ho fatto di questa mia condizione l'esempio per altri, cercando di convincerli ad accettare ciò che la vita ti riserva ed andare avanti...»

Claudia è inoltre tra i pazienti più attivi e coinvolti nelle attività della Fondazione, attraverso l'impegno profuso nelle iniziative promosse dalla Delegazione di Ferrara. Ma non è certo l'unica a sostenere l'importanza della comunicazione. Ne è convinta anche Marcia Da Silva Cabral, 30 anni, portoghese di nascita, residente a Milano. Una ragazza altrettanto bella e forte, che a vederla non si direbbe mai reduce da un doppio trapianto di polmone. Anche lei deve molto alla ricerca clinica e scientifica, nonché alla famiglia del donatore, ma deve molto anche alla sua grande forza di volontà. «Non c'è miglior modo di far conoscere la fibrosi cistica e far comprendere la sua gravosità sulla vita di chi che ne è affetto, che il racconto del vissuto quotidiano. Perché è molto importante parlare della sua ereditarietà, dell'andamento clinico della malattia, ma c'è bisogno di far capire agli altri che con questa malattia addosso non si invecchia". E anche Marcia è stata protagonista di alcune trasmissioni televisive che hanno affrontato il tema della fibrosi cistica: «Un'altra ragione che mi ha spinto ad assumere talvolta il ruolo di "testimonial" è stata il pensiero che, con l'esposizione della mia vita ed il mio racconto in prima persona, avrei potuto incoraggiare altri malati, quelli che vivono la malattia come qualcosa da nascondere, di cui addirittura vergognarsi, a viverla in maniera più serena, ad avere più fiducia.»

Il giovane Federico Berlincioni invece ha tradotto la sua sofferenza in poesia. E trae forza dal suo vissuto ribadendo che «non essere come gli altri non vuol dire solo essere diversi, ma essere ancora più speciali.» Ecco una delle sue poesie:

Da me un consiglio intendi,
vecchia cavia del dolore,
a quello stesso male rendi

sempre, solo gioia e amore,
a lui che senza vita esiste
né giudizio né consolazione.

Mentre per Alberto Cardosi, 36 anni, di Latina, «è importante trasformare questa diversità, da qualcosa che porterebbe a chiudersi in se stessi, a stimolo per aprirsi agli altri. Credo che le "diversità fisiche" non debbano essere considerate il grande freno della vita. Sarebbe importante abbattere un pensiero comune, secondo cui la realtà biologica è tutto e tutto derivi da essa.

Siamo abituati ad indagare sul senso alla vita, così misteriosa e ricca di imprevisti: forse è il caso di dare un senso alla propria vita più che cercarne il significato. Dobbiamo spendere il nostro tempo provando a costruire qualcosa per noi stessi in rapporto con gli altri e tutto questo è possibile purchè non sia la durata della vita il criterio primo.

È importante la qualità delle cose che elaboriamo nell'arco di tempo che abbiamo a disposizione, che, breve o lungo, va curato in ogni suo momento, coltivato, nutrito, vissuto senza paure o vergogne ma riuscendo ad essere degli esempi "alti" a livello umano.»

I malati sono tanti e hanno sensibilità diverse, esigenze differenti. A volte c'è bisogno di un bel po' di tempo prima di poter affrontare la propria situazione abbastanza serenamente per poterla poi comunicare agli altri. «Per quanto mi riguarda» ricorda Gino Vespa, uno dei pazienti più "anziani", 45 anni, abruzzese «dopo un lungo periodo più rivolto a "proteggermi", per non pensare alla gravità con la quale questa patologia sempre più si riverbera sulla mia esistenza (e quindi accentrando la mia attenzione su altro, come lo studio e successivamente

il lavoro), ultimamente ho deciso di fare il "grande passo" e rendermi disponibile per un contributo di "testimonianza", ove questa mi sia richiesta.»
Parlare della malattia in generale cercando di catturare l'attenzione delle persone che potrebbero dare un contributo alla ricerca scientifica impegnata a combatterla, è un compito assolutamente arduo, soprattutto quando le risorse economiche a disposizione sono estremamente limitate. Colpire al cuore senza pietismi, cercando nel contempo di fare informazione: è questo che la Fondazione sta cercando di fare. La comunicazione istituzionale passa attraverso un testimonial coinvolto in prima persona: Matteo Marzotto, Vicepresidente e cofondatore della Fondazione, che ha perso la sorella maggiore Annalisa a causa della fibrosi cistica. Per questo suo «impegno numero uno» ha messo a disposizione la propria immagine e, assieme a quello del piccolo Gianluca Grecchi, il suo volto è sempre protagonista delle campagne della FFC.
Una scelta vincente, anche se, comprensibilmente, alcuni pazienti vorrebbero che si realizzasse qualcosa di più incisivo, che smuova di più la coscienza e la consapevolezza della gente. Come sottolinea Claudia: «È importante per me la presenza di un testimonial conosciuto e Matteo è splendido nel suo ruolo, non perde occasione di parlare di FC. Bello lo spot ... solo troppo leggero...»
Un invito esplicito ad osare di più.

Marco: «Forse dobbiamo essere più scioccanti»

Federico: «Ma io mi sento sicuro sapendo che qualcuno sta lavorando per me»

A Marco Menegus, 36 anni, di Belluno, va invece troppo stretto quello spot, anche se riconosce la validità mediatica della Campagna: «Se questa scelta di immagine raffinata è dettata da un calcolo "mediatico", perché è più facile indurre qualcuno a dare dei denari per un bambino malato (prima le donne e i bambini, secondo lo stantio senso comune...), piuttosto che a un adulto disincantato, mi può stare bene (ma solo fino a un certo punto)» confessa.
Ma la comunicazione gestita dalla Fondazione non è solo quella rivolta all'esterno, agli altri. Lo staff di questa ONLUS si preoccupa di tenere costantemente aggiornati i malati sui progressi della ricerca e sulle iniziative intraprese, sviluppando così una sorta di comunicazione "interna" destinata a quanti vogliano approfondire, per necessità o curiosità, la propria conoscenza della fibrosi cistica. Notiziari e sito web sono mezzi rapidi ed efficaci per recuperare in poco tempo le informazioni. «Il sito dell'FFC è la mia fonte di conoscenza» assicura Claudia «Notiziari e newsletter sono utilissimi per gli aggiornamenti. Essendo una delegazione presenzio ad ogni incontro per cui mi aggiorno continuamente. Li trovo inoltre tutti ben redatti.»
Anche Marcia concorda sulla facilità di fruizione di questi mezzi: «Le mie fonti di informazioni sulla ricerca sono principalmente il notiziario e la newsletter. Trovo il notiziario sempre molto interessante, dato che è fonte di aggiornamento per quanto riguarda le novità nel campo della ricerca, i Seminari e le Convention, gli avvenimenti e gli eventi delle Campagne. È facilmente comprensibile, anche per quanto riguarda gli articoli più specifici, come i progetti di ricerca. Mi piace molto anche la "familiarità" del tono di certi articoli e di alcuni commenti e didascalie delle immagini, che contribuiscono a rendere meno pesante l'impegno e la serietà con cui tutte le attività della Fondazione vengono svolte.»
In questo modo ogni progresso è costantemente monitorato proprio da coloro i quali, in ultima analisi, sono i destinatari di tutti gli sforzi della Fondazione. Anno dopo anno la ricerca ha compiuto passi da gigante, anche se la percezione, per chi vive questi progressi sulla propria pelle, può essere meno evidente. Lo dice chiaramente Claudia: «Si vorrebbe che i progetti portassero a qualcosa di definitivo, ma è ovvio che la ricerca scientifica procede con piccoli passi e che ogni passetto ti porta più vicino alla soluzione.»
Il monitoraggio e l'aggiornamento conti-

Claudia Rinaldi con il marito Lorenzo

nuo dei risultati della ricerca contribuisce a far sì che i malati si sentano costantemente seguiti e mai abbandonati a loro stessi in attesa di qualche notizia recuperata qua e là. Secondo Federico, infatti, «C'è un'equazione tacita nella mente di un malato di una malattia incurabile, che è "ricerca uguale speranza". Ci sentiamo protetti sapendo che c'è qualcuno che guarda in un microscopio per provare a renderci la normalità che un errore genetico ci ha tolto.»

Della stessa opinione Marcia, che evidenzia l'importanza del gruppo che ruota attorno alla realtà della Fondazione: «Ovviamente non posso non dedicare un pensiero a tutti coloro che hanno reso e rendono ogni giorno la FFC una realtà cui tutti quanti i malati e quelli a loro vicini sono grati, per l'impegno e la dedizione rivolti il più delle volte gratuitamente a questa causa. Sono persone preziose, perché oltre a portare avanti dei progetti utili alla FC e grazie ai quali questa malattia non miete più vittime nei primissimi anni di vita, sono anche delle persone umanamente vicine ai malati, in molti casi li hanno visti crescere e cambiare e con loro vivono, condividono i momenti di gioia ed i momenti più tristi. Grazie. Continuate sempre, e credeteci sempre, come ci crediamo noi.»

Marcia Da Silva Cabral

E i risultati, anche eclatanti, arrivano. Lo testimonia Gino, che si sente rinato solo da pochi mesi, da quando possiede due polmoni nuovi ricevuti grazie ad un trapianto: «Io ne sono una testimonianza vivente, quando tutto sembrava perso, perché anche su di me la fibrosi cistica stava prendendo il sopravvento, ancora una volta la ricerca ha riacceso in me e nella mia famiglia la speranza, poiché un Centro di Trapianti di eccellenza, quale è l'ISMETT di Palermo, ha dato la disponibilità ad accogliermi nella propria lista d'attesa, dopo che altri Centri italiani mi avevano negato questa opportunità, ritenendo il mio caso non proponibile per l'intervento.

Sono oramai trentacinque gli anni di "stretto legame e duratura amicizia" tra me e la fibrosi cistica: l'ho conosciuta, infatti, all'età di dieci anni, dopo infinite cure per una non meglio circoscritta bronchite cronica che non mi dava pace e a seguito di identica diagnosi fatta su mia sorella Cristina, scomparsa nel 1989.

Entrambi, negli anni settanta, dopo svariati "pellegrinaggi della salute", siamo fortunatamente approdati al Centro Mucoviscidosi di Verona diretto dal prof. Gianni Mastella. Centro che, senza ombra di smentita, rappresentava un punto di riferimento a livello mondiale grazie alla lungimiranza clinica e scientifica di questo grande medico che non ci ha mai abbandonati, nemmeno quando è andato in pensione!.»

Concludiamo con un appello di Alberto: «La ricerca è patrimonio culturale dell' intera umanità, per questo ogni Stato, che si dichiari responsabile e moderno deve dare massimo respiro e forza ai ricercatori per contribuire a dare a tutti noi una vita migliore.»

Nicolò Gallio

«Noi crediamo ai miracoli della scienza»

Genitori, parenti, amici o altre persone che vogliono dare il loro contributo. Tra centinaia di storie diverse, è l'impegno concreto che fa la differenza.

Quanto è difficile lavorare per sostenere la ricerca sulla fibrosi cistica? Quanto è complicato parlare della malattia e soprattutto farsi ascoltare? E ancora: quali ostacoli si devono superare per ottenere una comunicazione efficace? Lo abbiamo chiesto a chi combatte in prima linea a fianco dei malati, all'interno di alcune Delegazioni "storiche" così importanti, assieme alle numerose altre ed ai Gruppi di Sostegno, per stimolare l'opinione pubblica e contribuire concretamente alla raccolta fondi, vero e proprio "ossigeno per la ricerca".

Adriana De Santis, responsabile della Delegazione di Latina e membro della Fondazione dal 2003, anno in cui è stata istituita la I Settimana Nazionale della Ricerca sulla fibrosi cistica, torna ai giorni in cui il suo impegno quotidiano di madre stava per trasformarsi in qualcosa di più.

«Ricordo con quale ansia e attesa, ogni volta che accompagnavamo nostro figlio in ospedale, interrogassimo a lungo e ripetutamente gli operatori sanitari (medici, psicologi, assistenti

Mappa delle province dove operano le Delegazioni e i Gruppi FFC.

DELEGAZIONI E GRUPPI DI SOSTEGNO DELLA FONDAZIONE

Sopra: foto di gruppo di alcune Delegazioni e Gruppi FFC.
Qui a fianco: Delegazione di Montebelluna "La Bottega delle donne".

sociali, terapisti e infermieri, ndr) nella speranza di qualche improvvisa novità terapeutica capace di aiutarci a sostenere il peso quotidiano di questa malattia, di qualche scoperta che potesse essere di sollievo ai nostri piccoli. E col trascorrere degli anni, ricordo la gioia di alcuni ricoveri, durante i quali arrivava la conferma che dei miglioramenti erano possibili, che la ricerca scientifica e la ricerca clinica, applicata individualmente sui (e per i) nostri figli da operatori eccellenti che avevamo avuto la fortuna di incontrare, avevano registrato qualche successo. Ricordo la sensazione netta che quel team di operatori non ci avrebbe abbandonato.»

Consapevolezza e conoscenza, voglia di fare e voglia di informare, voglia di crescere insieme. Sono questi gli stati d'animo che hanno fornito alla Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica il collante necessario alla sua progressiva evoluzione.

«Quello che si è consolidato nel tempo non è stato solo un passa-parola tra genitori» continua Adriana «ma l'espressione di un'azione organica, che rafforza il senso di appartenenza ad un gruppo forte e diversificato, unito dalle stesse finalità: sconfiggere la FC e migliorare la qualità della vita di pazienti e familiari».

Sì, tutto è partito da un desiderio, dalla forza di un sogno. Come rivelano le parole di **Morena Ballarini**, responsabile della Delegazione di Bologna: «Collaboro con la Fondazione da quasi 7 anni ed è stato per me un percorso naturale. Non potevo non seguire chi avevo conosciuto, apprezzato, stimato negli anni precedenti al Centro di cura di Verona, non potevo non unirmi al lavoro di chi si adoperava con onestà ed entusiasmo per cercare di realizzare il nostro "sogno". All'inizio ritrovarsi era un po' come un bel raduno di famiglia, oggi la famiglia si è allargata, organizzata, consolidata e il motore di ciascuno di noi viene guidato per dare il meglio. Certo si può ancora migliorare. E accadrà, ma lo spirito che si respira in Fondazione FFC è rimasto lo stesso e dovrà rimanere tale. Trovarsi ogni volta più numerosi è confortante, stimolante: così abbiamo sempre più speranze per cui combattere! Se è vero che l'unione fa la forza, noi abbiamo forza da vendere.»

Una forza che deriva dal combattere in prima persona per i propri cari. Le storie personali "familiari", in questo senso, sono moltissime.

«Ho scelto di sostenere la FFC perché credo nei miracoli della ricerca scientifica e sono sicuro che questa è l'unica strada reale da percorrere per sconfiggere la FC» riferisce **Francesco Minervini**, responsabile della Delegazione FFC di Roma 2 «Mia nipote da dieci anni combatte quotidianamente contro questa malattia e quando ho incontrato Matteo Marzotto a Roma e l'ho sentito parlare della Fondazione, ho capito che anch'io potevo e dovevo impegnarmi per aiutare la causa.

Credo che il lavoro più grande spetti a noi delle delegazioni e dei gruppi di sostegno. I mass media, purtroppo, sono diventati dei grandi contenitori generalisti ed è quindi molto difficile che mettano in risalto aspetti importanti e nobili della ricerca, come invece possiamo fare noi, con il nostro impegno personale e costante.»

Ma c'è anche chi ha scelto di sostenere gli sforzi della Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica senza essere direttamente colpito dal dramma di questa malattia.

È il caso della Delegazione FFC di Montebelluna (TV), meglio conosciuta

Annamaria Danieli

Le Delegazioni ed i Gruppi di sostegno costituiscono una componente rilevante nell'organizzazione della Fondazione a livello territoriale, sia per la diffusione di informazioni sia per la raccolta di fondi.
Dal 2002 ad oggi circa un terzo delle entrate della Fondazione sono dovute direttamente o indirettamente alle Delegazioni e ai Gruppi.
Otto sono le Delegazioni "storiche", quelle che hanno dato il via alla presenza territoriale della Fondazione: sono le Delegazioni di Belluno, Bologna, Lago di Garda, Latina, Treviso-Montebelluna ("La Bottega delle Donne"), Roma 1, Rovigo, Vicenza.
Nel tempo molte altre Delegazioni si sono aggiunte e si sono diffuse in diverse regioni della Penisola, affiancate da alcuni attivissimi Gruppi di Sostegno.
Ad oggi sono 32 le Delegazioni e 23 i Gruppi di Sostegno. Questa la loro distribuzione regionale.

ABRUZZO
Delegazione FFC Teramo

BASILICATA
Delegazione FFC Cosenza

CALABRIA
Delegazione FFC Vibo Valentia

CAMPANIA
Delegazione FFC Avellino

EMILIA ROMAGNA
Delegazioni FFC Bologna - Ferrara
Gruppi FFC Imola (BO) - Monte San Pietro (BO) - Ferrara Comacchio

LAZIO
Delegazioni FFC Latina - Roma 1 - Roma 2
Gruppo FFC Monterotondo (Roma)

LIGURIA
Gruppi FFC Genova - Spotorno (SV)

LOMBARDIA
Delegazioni FFC Villa d'Almè (BG) - Cenate (BG) - Mantova
Gruppi FFC Bussero (MI)
Busto Arsizio (VA)

PIEMONTE
Delegazioni FFC Torino
Pallanza (Verbania)
Gruppo FFC Novara

PUGLIE
Delegazione FFC Molfetta (BA)

SARDEGNA
Delegazione FFC Cagliari

SICILIA
Delegazioni FFC Catania - Vittoria (RG)
Gruppi FFC Conca d'Oro - (PA)

TOSCANA
Delegazione FFC Livorno
Gruppo FFC Siena - ("Filippo")

TRENTINO ALTO ADIGE
Gruppi FFC Trento - ("Associazione Trentina FC")
Val Badia (BZ)

VENETO
Delegazioni FFC Belluno
Montebelluna (TV) "La Bottega delle Donne"
Trevignano (TV) - Rovigo - Bussolengo (VR)
Pescantina (VR) - Cerea (VR) "Il sorriso di Jenny"
Lago di Garda (VR) - Lugagnano (VR)
"Noi per Loro" (VR) - Valdadige (VR) - Vicenza
Gruppi FFC Adria (RO) - Venezia - S.ta Maria di Sala (VI)
Arcugnano (VI) - Lugo (VI) - Marostica (VI)
Pianazzola (VI) - "Rita" (VR) - San Bonifacio
Val d'Alpone (VR)

Adriana De Santis

come “la Bottega delle donne”, che mantiene la “pole position” delle donazioni e rappresenta un’esperienza di grande charity, dove tutte le doti umane sono state messe a frutto per ottenere il massimo dei risultati. Tutto è iniziato nella casa di **Annamaria Danieli** a Caerano (Treviso), dove un gruppo di amiche e conoscenti ha iniziato a dare il meglio di sé realizzando oggetti di grande valore e appeal. «Al nostro interno nessuno ha parentela con persone affette da fibrosi cistica» precisa Annamaria «sappiamo per questo di essere state fortunate, ma l’impegno e l’amore con cui lottiamo per realizzare il sogno di guarigione di questi ragazzi li rende un po’...i nostri».

«Se è vero che l’unione fa la forza, noi abbiamo forza da vendere!»

«Abbiamo investito la nostra competenza e la nostra creatività in prodotti di alta qualità, tutti rigorosamente fatti a mano da noi» prosegue Annamaria «Non sono mai stati articoli da mercatino e li abbiamo venduti in negozi messi gratuitamente a nostra disposizione da conoscenti. Sono piaciuti molto e sono stati acquistati anche perchè erano a prezzi competitivi.»

L’impegno della Delegazione prosegue anche nella nuova sede di Villa Pisani a Biadene di Montebelluna, dove ogni martedì i membri si riuniscono per creare nuovi prodotti.

Chi vive il dramma in casa non riesce a disgiungere la raccolta fondi dall’informazione, quest’ultimo per alcuni familiari s’impone come un’imperativo, una conditio sine qua non. Ma l’argomento è ampiamente dibattuto e non trova pareri unanimi.

È vero che la FC è ancora poco conosciuta, ma è altrettanto vero che da parte di molti genitori non si vuole che se ne parli, soprattutto perché si teme che la comunicazione tocchi argomenti delicati, poco o niente discussi con i figli, con i parenti, con gli insegnanti, con gli amici, con i “morosi”.»

Su questo tema interviene con energia **mamma Bice**, della Delegazione di Belluno. «Mi si è seccata la gola, negli ultimi trent’anni, a furia di chiedere campagne su vasta scala per far conoscere il nostro problema. È vero che negli ultimi due-tre anni siamo più visibili, grazie anche al lavoro di Matteo Marzotto, ma siamo lontani anni luce dall’esperienza di altre malattie, arrivate dopo di noi, che sono sulla bocca di tutti. Ecco a noi manca proprio questo: non siamo per niente popolari, nessuno ci fila quando parliamo di FC, siamo eternamente nascosti, sembra proprio ci si debba vergognare. E qui torniamo sul vecchio, spinoso problema di parlare o meno ad alta voce di FC. Perché dobbiamo andare in punta di piedi perché ci sono genitori che non parlano con i propri figli della loro vita futura? A me sembra pura follia. Vediamo di toglierci le ragnatele dalla testa e facciamoci conoscere per quello che siamo: persone, genitori e figli, che affrontano assieme un percorso difficilissimo, mettendoci tutta la forza e la buona volontà che tanti genitori, con figli sani, non si sognano nemmeno di avere.»

La necessità di una campagna mediatica è evidente, ma anche **Morena** rileva un vizio di fondo nella comunicazione che ruota attorno alla fibrosi cistica. «Parlare di una malattia poco conosciuta non è facile. Ti chiedono “perché non se ne parla se è tanto diffusa?” Non è facile nemmeno far capire che non si vede, che pochi si raccontano, che molti la nascondono. Così come non è facile proporre investimenti nella ricerca in tempi in cui personaggi del campo medico-sanitario-farmaceutico sono protagonisti della cronaca per comportamenti tutt’altro che etici e trasparenti.

In ogni caso, le campagne mediatiche sono importanti: al di là del loro contenuto servono a dare visibilità, a far sì che la gente ne parli o che si ricordi, quando ne ha l’occasione, che si tratta di qualcosa che ha già conosciuto.»

Annamaria, membro della Delegazione di Vicenza, soffre della scarsa visibilità e vorrebbe poter vedere su tutte le tv lo spot realizzato con il diretto contributo di Matteo Marzotto: «Il più bello e toccante è l’ultimo spot tv con Gianluca e Matteo. Ti fa venire la pelle d’oca, le lacrime agli occhi. Un bimbo che ha dei sogni che sono legittimi, non chiede altro che di avere le stesse potenzialità di vivere di un altro bimbo nato senza la FC, chiede aiuto, sogna...E un adulto gli fa sentire il suo sostegno, gli offre una sicurezza (seppur nella sua incertezza), quella della ricerca. Lo rassicura dicendogli che qualcuno si sta adoperando per trovare una soluzione.

A me sembra che questo bimbo, Gianluca, insieme a Matteo, sia una scelta giusta, perché è vero che è un bimbo, ma un bimbo che vuole diventare grande...Il problema è vederlo».

E qui si tocca il tasto dolente: la sensibilità dei mezzi di comunicazione nei confronti della malattia e della ricerca scientifica, ritenute (fatta eccezione per il cancro) cose da fuoriorario.

A meno che, come ricorda **Adriana**, non si scelga il modello provocatorio alla Oliviero Toscani.

«Purtroppo nella nostra società ha più efficacia l’incursione nel mondo dello spettacolo che la testimonianza dell’impegno di un ricercatore.»

«I mezzi di comunicazione funzionano in modo tale che delle cose di cui si parla molto si tende a parlare sempre più (effetto “alone”), delle cose di cui si parla poco si tende a parlare sempre meno» spiega la dottoressa **Graziella Borgo**, medico genetista, responsabile della divulgazione scientifica della Fondazione e in costante filo diretto con malati e familiari. «La FC è una malattia che “non fa notizia”. Il fatto che sia in genere una

A destra Francesco Minervini della Delegazione di Roma

malattia importante, capace di procurare così tanta sofferenza, non fa notizia. I giornalisti ci chiedono: “Qual è la notizia? Avete scoperto il farmaco per guarirla? Avete qualche storia (personale o sensazionale) da raccontare?” Se la notizia non c’è, i giornalisti chiedono di crearla. Creare notizie “pompate” e poco rispondenti al vero è una strada che non ci sentiamo di adottare.»

«Da parte mia desidererei uno spot più forte, che non possa non farsi ascoltare» insiste Morena «Del tipo: Tu lo sai cos’è la FC? Lo sai come si vive con la FC? Quante ore della giornata, quanta parte della vita si prende? Quali prospettive di vita si hanno?

Lo sai quant’è facile avere un figlio con questa malattia? Quando vedi qualcuno nella tua città che lavora per combatterla, fermati! Tu lo puoi aiutare a realizzare un sogno, lui può aiutare te a capire!»

A questo proposito, **Bice** suggerisce: « Le campagne fatte sino ad ora possono andare bene, ma visto che chiedete i nostri suggerimenti, io ne avrei uno: la foto dei nostri figli bambini (come eravamo), la foto dei nostri figli adesso (come siamo) ed un bel montaggio fotografico da VECCHI (come vogliamo diventare). Il futuro è di tutti e di nessuno, perché non possiamo puntare sul futuro da grandi dei nostri figli, come fosse una cosa normale e non un sogno irrealizzabile? È solo credendo fermamente nei sogni che questi si realizzano.»

Riflessioni certamente condivisibili, ma non bisogna dimenticare la differenza che separa, dal punto di vista “mediatico”, malattie come l’Aids e la fibrosi cistica, perché questa diversità si ripercuote anche sulle campagne di sensibilizzazione/informazione. Nel caso dell’Aids, si può puntare su messaggi operativi, su cosa fare e cosa evitare (lo stesso slogan “Se lo conosci, lo eviti” la dice lunga a questo proposito). Per quanto riguarda la fibrosi cistica, invece, la popolazione generale non ha la possibilità di associare alla conoscenza della malattia un’azione concreta (al di là del senso di solidarietà verso chi è meno fortunato).

«Tu lo sai cos’è la FC? Lo sai come si vive con la FC? Quante ore della giornate, quanta parte della vita si prende? Lo sai quant’è facile avere un figlio con questa malattia?»

Inoltre, ad un certo punto, ci si trova di fronte ad un bivio: «Le campagne di sensibilizzazione, se condotte con mezzi corretti e messaggi appropriati, hanno costi elevati in termini di risorse umane e tecniche» ricorda la d.ssa Borgo «Che cos’è più importante: investire nella ricerca o nelle campagne di informazione della popolazione? Sapendo che sono in qualche modo scelte interdipendenti, all’interno di una strategia complessa, di cui sono attori medicina e società, e che la ricerca non ha ancora pronti i risultati rivoluzionari che la stampa e la TV chiedono, è piuttosto un percorso lungo e lungimirante e parlare delle difficoltà e della qualità di questo percorso non sempre interessa e commuove.»

Adriana vuole concludere invece con un invito «È doloroso sentire di iniziative sorte negli ultimi anni in campo nazionale, volte a sottrarre terreno alla FFC, a mettersi in competizione... Perché frammentare le azioni, sprecare tante energie e risorse umane ed economiche? Di fronte alle riconosciute qualità della FFC, che senso ha inventare doppioni, disorientare collaboratori e sostenitori, gli stessi pazienti e le famiglie?

Forse è un sogno, ma vorrei che tutti noi interessati a sconfiggere la FC razionalizzassimo le nostre azioni, individuando insieme, per ciascuno degli attori di questa impresa, il campo e la responsabilità precisa del suo intervento, in piena concordia e valorizzazione delle qualità.

La proliferazione di sigle e istituti porta ad una confusione di ruoli e metodi, che può scoraggiare i sostenitori, generando qualunquismo, deleterio sopra ogni cosa. E il qualunquismo colpisce i migliori per talento e impegno, recando danni irreparabili alla nostra causa.»

N.G.

In alto secondo da dx. Dario Antoniazzi - Delegazione FFC Vicenza.

Al centro i gadgets FFC e sopra alcune creazioni della “Bottega delle donne”.

Qui a dx. Morena Ballarini - Responsabile della Delegazione di Bologna.

Fare l'impossibile? In comunicazione è una sfida quotidiana.

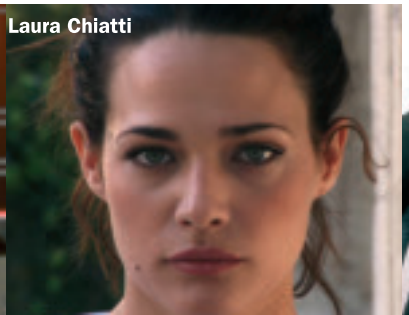
Di FC i media non amano parlare perché malattia troppo complessa e pianificare le campagne costa molto. Eppure, nel giro degli ultimi tre anni sono stati fatti passi da gigante, grazie ad un team di appassionati professionisti, a Gianluca Grecchi e a Matteo Marzotto, i protagonisti dello spot istituzionale.

La Fondazione FFC iniziò il suo percorso nel 1997 con una festosa immagine, fatta di genitori e bimbi che, tenendosi per mano, correvano verso un futuro migliore, carico di speranza: fu l'immagine che, riprodotta su manifesti, depliants e brochures accompagnò i primi difficili anni di questa impresa.
Con l'ingresso nella nuova, prima vera sede della Fondazione FFC assegnataci dall'Azienda Ospedaliera, da sempre nostra partner, nell'area "sacra" del vecchio convento abbandonato delle suore dell'ospedale di Verona, in un soleggiato tardo autunno del 2002, tutti sentimmo che si stava dando avvio ad una nuova fase: la visibilità della Fondazione, della sua mission, della lotta alla fibrosi cistica.
Il nuovo assetto organizzativo della Fondazione prevedeva due aree, quella scientifica e quella della comunicazione e marketing sociale. A me fu assegnato il coordinamento del neonato settore della comunicazione e la sede, la cappella sconsacrata dove poter meditare e preparare la divulgazione della " buona novella" e, aggiungo io, far miracoli, considerati i budget messi a disposizione per lanciare e sostenere le campagne istituzionali di comunicazione!
E fu qui che, nella primavera del 2003, si prese la decisione di organizzare la prima, sperimentale, Settimana della Ricerca Italiana per la Fibrosi Cistica. Nelle storiche decisioni è sempre doveroso ricordarne i padri, grandi amici della FFC: Paolo Del Debbio, esperto in comunicazione, Gianni Mastella, direttore scientifico della FFC, Luca Capelli, esperto in marketing.
Si decise che l'obiettivo della Campagna fosse l'informazione: informare per far conoscere la malattia, informare per divulgare il già grande lavoro di ricerca della FFC, informare per prevenire e curare, informare per trovare solidi alleati per finanziare la ricerca ed in definitiva per sconfiggere la malattia.
Era indispensabile creare subito una base di notorietà intorno alla malattia ed alla ricerca ad essa connessa, sulla quale costruire poi azioni diversificate durante tutto l'anno per raccogliere fondi. Si scelse il mese di ottobre per la Campagna di sensibilizzazione. Si decise che l'immagine della Settimana doveva essere quella di un bimbo, sia per una facile analogia con una malattia con la quale si nasce, sia per una elementare strategia pubblicitaria.

«Con l'ingresso nella nuova, prima vera sede della FFC tutti sentimmo che si stava dando avvio ad una nuova fase.»

Il coordinamento fu affidato a Paolo Del Debbio, che si avvalse della creatività dell'agenzia Millimetro di Milano e della sponsorizzazione di Verona Fiere, Unicredit e Fondiaria Sai.
Il concetto scelto per la campagna di informazione fu quello del "Realizza i suoi sogni". I tanti "vorrei..." respirare senza tossire, correre a perdifiato, non andare più in ospedale, non fare più fisioterapia, fare il pilota da grande, diventare un papà e poi un nonno: sogni "proibiti" da una dura malattia ancora da vincere " Vorrei... guarire dalla fibrosi cistica". Il messaggio è chiaro: 'Vorrei. I Suoi Sogni hanno un prezzo. Dacci il Tuo Contributo' Costa poco fare molto. Molte discussioni su quell'arcaico "dacci", considerato molto aggressivo e che durò la prima stampa dei manifesti, delle locandine e del pieghevole informativo.
Gianluca Grecchi, oggi attore di molte fiction televisive e di spot pubblicitari, fu scelto per dare volto a questi sogni.
I manifesti azzurri, con il suo dolcissimo visetto sognante ad occhi chiusi, hanno fatto centro! E' piaciuto anche lo spot Tv, girato gratuitamente da Mediaset, dove egli dà vita ai suoi sogni prima di entrare in ospedale.
Mi piace ricordare il primo contatto telefonico con Raffaella, la mamma di Gianluca, che alla mia domanda " Signora lei è consapevole che la gente può pensare che suo figlio sia un ammalato di fibrosi cistica?" mi rispose "Si, lo so, ma lui ha l'enorme fortuna di non averla. È veramente strana la vita: pensi che fino ad alcuni giorni fa non ne avevo mai sentito

Amadeus


Laura Chiatti

La Nazionale di rugby con G. Bagatta, E. Costa, M. Marzotto e G. Rana

Guido Bagatta e Matteo Marzotto

parlare, poi, con la richiesta da parte del pediatra del test del sudore per uno dei miei figli, ho avuto modo di conoscere direttamente questa malattia e devo confessarle che io e mio marito, trascorsi i giorni di ansia per i risultati del test, ci stavamo chiedendo cosa poter fare per questi bambini: ed ecco che ci chiama lei! Noi siamo e saremmo sempre disponibili per questa causa, è il minimo che possiamo fare e lo facciamo con gioia e speranza che possa servire." E così, da tre anni Gianluca cresce con noi e continua ad essere il nostro testimonial più apprezzato e con tanti fan di tutte le età.
Il progetto di comunicazione prevedeva una conferenza stampa a Milano per il lancio dell'iniziativa, la messa in onda dello spot radio e Tv in tutte le emittenti pubbliche (spazio gratuito per il sociale) e private, la pubblicazione del manifesto nelle prime testate giornalistiche e riviste più lette e la divulgazione di materiale informativo tramite le Delegazioni e i Gruppi di sostegno della Fondazione nonchè le Associazioni regionali della Lega Italiana FC, allora nostra partner.
Ci ritrovammo a fine Campagna per una valutazione generale: grande assente la Tv pubblica, più presenti, ma meno del previsto, le reti Mediaset, buone le risposte di TV private locali e soprattutto delle radio, scarsi anche gli articoli giornalistici sull'evento da parte di riviste e quotidiani nazionali, fatta eccezione del manifesto a tutta pagina stampato nelle riviste concordate. Particolarmente buona invece la diffusione del manifesto e del materiale informativo in varie parti d'Italia da parte dei gruppi della Fondazione e della Lega Italiana.

«Siamo coscienti che c'è ancora molto lavoro da fare per avere la visibilità che ci permetterà di sostenere completamente tutti i progetti degni di finanziamento.»

Dopo la valutazione arrivarono le decisioni. La Settimana della Ricerca Italiana diventava istituzionale con il duplice scopo di sensibilizzazione e raccolta fondi. Doveva essere identificato un gadget simbolo della Settimana da proporre nel maggior numero di piazze dai volontari. Era indispensabile investire nel campo dei media cominciando ad affidare ad un Ufficio stampa, operante tutto l'anno, il compito di "media relations" per tessere rapporti duraturi e di alleanza.
«Per pescare occorre avere le reti», afferma un proverbio e questo doveva essere fatto! E così fu chiesto a Patrizia Adami, giornalista professionista con un trascorso di cronista (che nel frattempo stava costruendo il suo Clab-Laboratorio di Comunicazione), di affiancarci come pierre. E da quel momento si decise l'importanza del coinvolgimento mediatico del nostro vicepresidente-cofondatore della FFC, Matteo Marzotto, già stimato uomo pubblico, con varie "nominations" alle spalle (tra cui Uomo Capital del 2003), figura manageriale di grande autorevolezza, un valore aggiunto che non potevamo non giocarci. Al punto che con Patrizia, che per la verità ci ha sempre affiancato anche come consulente creativa oltre che come ufficio stampa, decidemmo di nominarlo testimonial ufficiale della Fondazione.
La storia delle campagne successive? È una storia in crescita fatta di tanto lavoro, di tante cose belle, di tanto entusiasmo, dell'apporto professionale di tante persone, dell'arrivo di nuovi donatori, di una maggior conoscenza della malattia, di ancora limitate risorse e di qualche delusione, ma rimane una storia altamente positiva.
Negli ultimi tre anni, sono solo tre anni!, l'attenzione dei mass media , più della carta stampata che della TV, è lievitata grazie a Matteo e al lavoro svolto dall'Ufficio Stampa. Siamo coscienti che c'è ancora molto lavoro da fare per avere la visibilità che ci permetterà di finanziare completamente tutti i progetti degni di finanziamento.

1997/2002

Paolo Del Debbio, nonostante il poco tempo visti i suoi impegni di professore, giornalista e conduttore televisivo, rimane un nostro grande consulente.
Il ciclamino divenne il gadget identificativo della Campagna per la ricerca CF assieme a gadget creati per le singole campagne : l'orologio "E' tempo di sorrisi" nel 2004, il cubo magico informativo-didattico " I due grandi sogni: quello di Pinocchio e di Andrea" nel 2005, le "tazze coccolone" e le magliette "Il mondo di Sara" nel 2006 e le cartoline con i semi di tre fiori " fai crescere il fiore della ricerca" nel 2007.
Anche l'SMS divenne un prezioso alleato ormai indispensabile per la raccolta fondi. Dall'SMS di Vodafone del 2004 si passò all'SMS solidale con Vodafone, Tim e Wind nel 2005 ai quali, nel 2006 si aggiunse 3 Italia e Telecom con rete fissa. Anche il 2007 li vede tutti assieme appassionatamente per la ricerca CF!

2003/2004

2 0 0 5

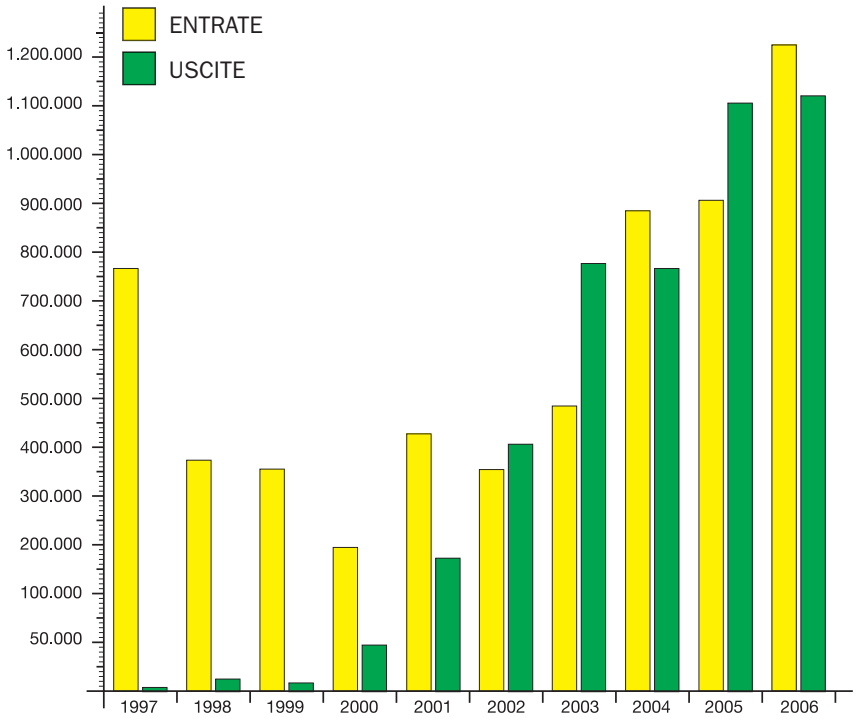
2 0 0 6

Si pensò anche a nuovi spot radio e TV: nell'ottobre 2005 "scendono in campo" due beniamini della TV, Guido Bagatta ed Amadeus, registrati dallo Studio di Tagliani-Grigoletti di Verona. L'obiettivo era quello di coinvolgere maggiormente la gente lanciando il messaggio che ciascuno può essere un portatore sano del gene difettoso della FC. Amadeus, noto conduttore televisivo di quiz, si cimentò nel suo settore facendo domande-quiz sulla malattia e sulla sua trasmissione ai figli in un apprezzato spot radio.
Nel 2006 si "riaggiornò" l'immagine istituzionale della Fondazione per la Campagna 2006-2007.
I nuovi manifesti presentarono un rassicurante Matteo Marzotto a fianco del cresciuto Gianluca in un abbraccio "protettivo". Il messaggio era chiaro: noi Fondazione abbiamo lavorato e stiamo lavorando per realizzare il suo sogno. "Molto abbiamo fatto, molto rimane da fare – Aiutaci a crescere".
Grande successo anche dello spot TV creato dall'agenzia Incerchio di Milano, che proprone gli stessi protagonisti e lo stesso messaggio del manifesto. Non è più un bambino che sogna ad occhi chiusi, ma un bambino più consapevole, che ti fissa a tutto schermo con uno sguardo supplichevole e dice "Voglio guarire dalla fibrosi cistica", per poi rivolgersi direttamente a Matteo-Fondazione chiedendo "Tu puoi aiutarmi ?"
Anche il dolcissimo sfondo musicale del compositore Massimo Zoara aumenta il pathos del filmato. E' un pezzo registrato al buio per non compromettere la "voce" dell'antico violoncello suonato da Vladimira Juraskova (primo violoncello dell'orchestra di Praga) appositamente arrivata a Milano per dare il suo contributo alla Campagna 2006. "È un messaggio che va direttamente al cuore" è stato il commento principale.
E noi lo riproponiamo anche nel 2007 lavorando sodo perché sia veramente visto ed ascoltato dalla maggior parte dei telespettatori. La scelta fin qui fatta è stata quella di destinare la gran parte delle risorse alla ricerca, riservando il minimo indispensabile alla comunicazione, che si è quindi avvalsa delle forti motivazioni di tutti coloro che hanno contribuito a divulgarla.

Tecla Zarantonello

BILANCIO ECONOMICO DI 10 ANNI

Forniamo i dati di bilancio tratti dalle delibere annuali del Consiglio di Amministrazione della Fondazione dal gennaio 1997 alla fine di dicembre 2006. Il primo grafico riporta i confronti annuali tra entrate e spese complessive. Nei primi tre anni le entrate derivarono in larga misura, oltre che da donazioni dirette, da proventi erogati alla Fondazione da parte dell'Associazione Veneta CF, da cui la Fondazione scaturì come "braccio" operativo per la ricerca CF. I due grafici a "torta" rappresentano la distribuzione delle spese per grandi capitoli negli anni 2005 e 2006. Le uscite principali dei primi 5 anni riguardano contributi all'Azienda Ospedaliera di Verona a sostegno del suo centro di cura (convenzione tra FFC ed Azienda). L'incremento progressivo delle risorse ma anche degli investimenti si registra dopo il 2002, a seguito delle speciali campagne di raccolta fondi e dell'avvio del nuovo programma di finanziamento della ricerca e della formazione.

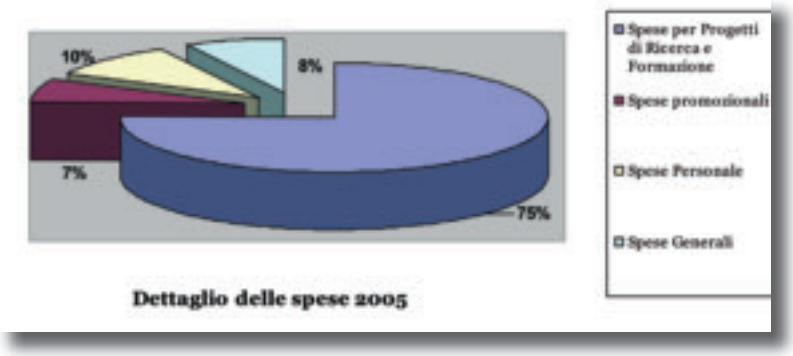


TOTALE ENTRATE: Euro 5.995.282
TOTALE SPESE: Euro 4.438.758

Dal 1997 al 2002 è stata erogata all'Azienda Ospedaliera di Verona la somma complessiva di 777.217 per attività di ricerca, formazione e assistenza presso il Centro Regionale Veneto Fibrosi Cistica, utilizzando parte del fondo destinato all'annullato progetto di ristrutturazione-ampliamento del Centro Veneto FC.

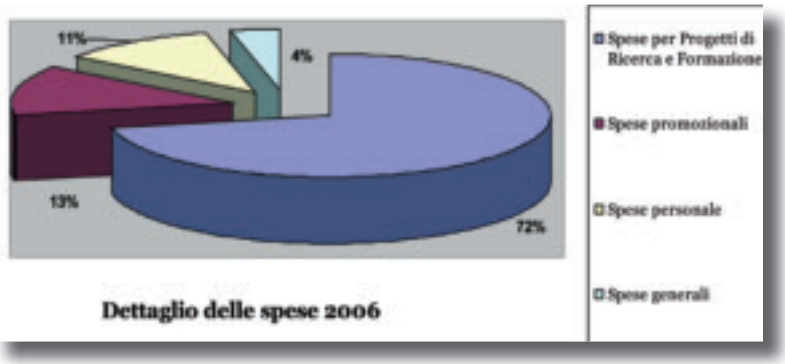
Il "fondo patrimoniale" di Euro 1.556.524 (derivante dalle quote non spese) costituisce la quota di riserva della Fondazione: circa il 50% di detta quota è la parte accantonata a seguito dell'annullamento del progetto di ristrutturazione-ampliamento del Centro Regionale Veneto FC e, come comunicato all'Azienda Ospedaliera di Verona, rimane disponibile per un progetto di sviluppo del suo Laboratorio di Patologia Molecolare dedicato a ricerche sulla fibrosi cistica.

Suddivisione delle spese (espressa in Euro):
Ricerca e Formazione: 3.822.811 (86% del totale speso)
Informazione: 315.748 (7,1% del totale speso)
Gestione: 300.199 (6.9% del totale speso)



Il bilancio 2005 (espresso in Euro):
Entrate 908.000
Spese 1.090.000
Saldo (-) 182.000

Il bilancio 2006 (espresso in Euro):
Entrate 1.243.076
Spese 1.121.892
Saldo (+) 121.184



L'AVVIO DEL FUNDRAISING

COS'È IL "FUNDRAISING"

Il fundraising è una strategia coordinata e continuativa per la raccolta di fondi, fortemente integrata all'attività istituzionale e della struttura cui è dedicata. Il fundraising è:

- al servizio delle persone
- studiato in funzione della mission e dell'organizzazione
- compatibile con le risorse umane ed economico finanziarie disponibili, con i mezzi e l'ambiente operativo
- calibrato su obiettivi di medio/lungo termine
- focalizzato alla fidelizzazione del donatore

A COSA SERVE

Chiedere per una buona Causa è doveroso e legittimo. È però importante farlo bene e non basta solo il grande trasporto emotivo di cui si può essere carichi: serve porsi in modo corretto e trasparente, con passione, professionalità, creatività. Occorre in sintesi:

- buona conoscenza della Causa
- una consapevolezza del punto di vista della persona/azienda a cui viene fatta la richiesta
- una modalità adeguata al livello dell'interlocutore
- trasparenza negli obiettivi e nella destinazione dei fondi raccolti
- una comunicazione corretta e veritiera, e che comunichi elementi che poi saremo in grado di rappresentare
- una capacità di programmazione e di investimento su piani almeno biennali
- centralizzare e coordinare le attività

Questo mediamente porta le Associazioni e le Fondazioni a:

- adeguare l'assetto e la struttura organizzativa
- accrescere professionalità e competenze interne
- migliorare l'efficienza nella gestione delle risorse umane, economiche e finanziarie
- raggiungere una maggiore autonomia economica e finanziaria
- stimolare i volontari all'azione

LA FONDAZIONE PER LA RICERCA SULLA FIBROSI CISTICA

La FFC nell'anno del suo decennale sta facendo importanti passaggi alcuni dei quali saranno pienamente visibili solo l'anno prossimo. È una struttura che ha una grande credibilità scientifica ed imprenditoriale, un radicamento sul territorio importante e sufficientemente efficace, una Causa di grande impatto emotivo soprattutto se comunicata da chi ne è direttamente partecipe.

Le prime risposte che stiamo avendo da aziende, banche e fondazioni ci inducono sicuramente ad essere positivi e a credere ancora di più in questa sfida.

Ci sono però anche delle aree grigie: dobbiamo forse di più considerare quegli aspetti che sono esterni alla FFC stessa; la forza di altre ONG (Organizzazioni Non Governative) e la capillarità della diffusione di alcune cause sono (e saranno sempre) di maggiore impatto verso un pubblico indifferenziato.
Esistono in Italia circa 200 mila associazioni e 2000 fondazioni, che impiegano circa 750 mila dipendenti ed hanno circa 10 milioni di aderenti: il livello di competizione in questo campo è quindi molto alto.

Sicuramente noi possiamo portare grossi carichi emotivi (i risultati della ricerca che possono –azzardando un po'- essere calcolati in anni di vita per i pazienti: le attese di vita di 20 anni fa erano circa 10 anni inferiori ad oggi!), ma dobbiamo anche essere consapevoli che per molte persone la Fibrosi Cistica è una malattia sconosciuta e spesso confusa con altre e una volta conosciuta é a rischio di essere dimenticata dal bombardamento di messaggi che stiamo tutti ricevendo.
Dobbiamo probabilmente lavorare per crescere nel finanziamento dei progetti così efficaci nel contrastare la patologia e contemporaneamente per avere le risorse adeguate ad attività concrete di autofinanziamento; e questo lo dobbiamo soprattutto per i pazienti.
Il nostro obiettivo può essere solo quello di pensare soprattutto sul lungo termine.

Massimiliano Lorenzetti

Un omaggio a tutti i nostri donatori, linfa vitale della FFC, attraverso questa significativa illustrazione di Giancarlo Zucconelli (ZUC)

Quando la cicogna spiccò il volo con “Adotta un progetto”

Nel 2004, la FFC avvia una vincente formula di sostegno alla ricerca.
Aziende, Isituti di Credito, delegazioni e scuole scelgono il progetto che è loro più consono e ne seguono i risultati a distanza ravvicinata.

È l’immagine di una grande, bianca cicogna in volo mentre trasporta il noto fagotto a forma di stella cometa, il simbolo della Campagna “Adotta un progetto” avviata nella primavera del 2004. L’analogia con la leggendaria cicogna che porta i bambini rimanda subito e in maniera efficace al concetto di adozione di un progetto di ricerca come simbolo di una nuova vita. In più, attraverso la cometa, si aggiunge il concetto di universalità della ricerca a vantaggio di tutti, senza limiti di frontiere! L’immagine porta la firma di un artista veronese Giancarlo Zucconelli, meglio noto come “ZUC”, che ci affianca ormai da anni, offrendo alla Fondazione FFC il suo acume e la sua grande creatività.
Come nacque questa campagna? Era già il secondo anno che la Fondazione FFC emanava bandi di concorso pubblici per progetti di ricerca per la fibrosi cistica. Arrivavano molti progetti da laboratori di tutta Italia: “L’Italia s’è desta” canticchiava qualcuno! Il Comitato scientifico della FFC, che aveva il compito di selezionare i progetti più innovativi, non nascondeva la sua soddisfazione nel vedere la quantità ma soprattutto la qualità dei lavori. Rimaneva l’amarezza di fronte al fatto che, per motivi di risorse, si riusciva a finanziarne solo una piccola parte. Comunque il segnale che in Italia vi erano le menti, le capacità e le condizioni per un rilancio importante della ricerca nei confronti di questa malattia era chiaro. Ora urgeva raccogliere fondi e trovare nuovi, grandi donatori. L’attenzione venne rivolta alle Aziende, alle Industrie, agli Istituti di Credito che stavano maturando una loro “responsabilità sociale” che sollecitava a investire fondi e risorse in operazioni che avessero un fine etico e “un ritorno per la collettività” oltre ad un loro investimento in immagine. Era necessario trovare una formula di collaborazione che permettesse loro di “prendersi carico di” un progetto seguendone lo sviluppo fino al risultato finale. Cioè si trattava di proporne l’adozione!
Si creò un simbolo ed il marchio “Sostenitore speciale della ricerca CF” e “Abbiamo adottato un progetto” ad uso dell’azienda nella comunicazione aziendale e negli eventi a cui essa partecipava (fiere, operazioni per la clientela etc.), un regolamento dove venne evidenziata la visibilità che sarebbe stata data all’“adottante” sia tramite i mezzi di comunicazione della FFC sia nelle pubblicazioni scientifiche e nei congressi riguardanti il progetto adottato. Si preparò un contratto e si stampò una brochure ad hoc e la Campagna “Adotta un progetto” fu lanciata sia tramite i mezzi di comunicazione della Fondazione sia attraverso i contatti diretti con i vari adottanti.
Fu una formula felice che soddisfò anche le esigenze delle Delegazioni e i Gruppi di Sostegno della Fondazione in continuo aumento, delle Associazioni e delle Scuole che necessitavano di finalizzare ogni loro evento di raccolta fondi per motivare ed incentivare i donatori a dare di più. Si era sperimentato che dire “abbiamo l’obiettivo di finanziare il progetto di ricerca n...sul tema...dal costo di euro...” aveva molta più forza del generico “aiuta la ricerca”. E le chance di successo aumentavano se il laboratorio o il Centro di ricerca si trovava nella stessa città o regione. Lo aveva capito il gruppo veneto “Bottega delle donne” della FFC che aveva chiesto ed ottenuto di finanziare totalmente il primo progetto della Fondazione “FFC 2002 – Minicrosomi: un nuovo approccio per la terapia genica della fibrosi cistica” (Costo 131.000 euro!).
I dati sui progetti adottati danno l’idea di quanto sia stata vincente questa scelta.
Dei 53 progetti selezionati e finanziati dalla Fondazione FFC dal 2002 al 2005, 37 sono stati adottati, totalmente o parzialmente da Aziende, Fondazioni bancarie, Associazioni FC, Delegazioni FFC, Scuole e Privati. Mentre nel 2006 dei 24 progetti selezionati ben 23 sono stati adottati.
Siamo consapevoli di come anche questa iniziativa per un suo maggior sviluppo, soprattutto nei confronti delle aziende, necessiti del supporto di campagne istituzionali di sensibilizzazione e conoscenza della malattia.
Più la gente ci conosce e più le aziende investono nella nostra ricerca: questa è la logica di mercato!
Abbiamo bisogno di rilanciare la campagna “Adotta un progetto” almeno per due motivi: “recuperare” i progetti che ancor oggi, per un budget disponibile al di sotto delle richieste, non vengono finanziati e innalzare la percentuale del contributo che la Fondazione dà sul costo del singolo progetto selezionato .
Quindi la sfida dei 10 anni + 1 è mettere in campo tutte le forze per arrivare prima...al traguardo.

Tecla Zarantonello

I PROGETTI FFC FINORA ADOTTATI

Dei 77 progetti selezionati e finanziati dalla Fondazione FFC dal 2002 al 2006, 47 sono stati adottati, totalmente o parzialmente, da Aziende, Fondazioni Bancarie, Associazioni FC, Delegazioni FFC, Scuole e Privati. Di seguito, la lista dei progetti adottati e di coloro che li hanno fatti propri, con un grazie particolare dalla Fondazione.

FFC #1/2002 - Minicromosomi: un nuovo approccio per la terapia genica della Fibrosi Cistica.
Adottato totalmente da: La Bottega delle donne - Delegazione FFC di Montebelluna (TV)

FFC #3/2003 - Screening di farmaci già approvati per uso umano al fine di identificare nuovi mezzi farmacologici per la fibrosi cistica. **Adottato parzialmente da: Fondazione Cariverona**

FFC #8/2003 - Regolazione genica e mutazioni adattative di Pseudomonas aeruginosa in un modello di infezione polmonare cronica per la fibrosi cistica. **Adottato totalmente da: Delegazione FFC di Bologna**

FFC #11/2003 - Patogenesi e trattamento della malattia epatica in fibrosi cistica. **Adottato parzialmente da: Fondazione Cariverona**

FFC #1/2004 - Dissezione di processi di conformazione della proteina CFTR in cellule CFTR normali e con mutazione F508. Uso di tossine disarmate per colpire le molecole "chaperones"ed assistere la conformazione e l'espressione di DF508-CFTR.
Adottato parzialmente da: Liceo Scien. Messedaglia (VR)

FFC #2/2004 - Meccanismi di regolazione del canale CFTR e dei fenomeni secretori ad esso correlati. **Adottato parzialmente da: Istituto "Fermi" di Verona e Istituto Comprensivo "Santini" - Noventa Padovana**

FFC #4/2004 - Ruolo dei recettori di Adenovirus nell'attivazione dei percorsi della protein-chinasi attivata da fitogeni e del fattore nucleare –kB nelle cellule epiteliali delle vie respiratorie umane.
Adottato totalmente da: Associazione Veneta FC

FFC #5/2004 - Screening delle mutazioni di riarrangiamento genomico CFTR in pazienti CF italiani.
Adottato totalmente da: Verona Fiere

FFC #6/2004 - Le persone con iperossaluria e ipocitraturia che formano calcoli renali calcarei rappresentano un nuovo disordine correlato alla Fibrosi Cistica? **Adottato totalmente da: Fondazione "Zanotto" - VR**

FFC #7/2004 - Mappa delle mutazioni del gene CFTR in Italia: distribuzione regionale nel contesto europeo. **Adottato totalmente da: Delegazione FFC di Belluno**

FFC #8/2004 - Caratterizzazione delle mutazioni sconosciute nei pazienti italiani e valutazione del loro ruolo patogeno. **Adottato totalmente da: Gruppo Alimentare Rossetto - VR**

FFC #10/2004 - Identificazione su tutto il genoma di un target di geni per disegnare antibiotici non convenzionali contro i patogeni correlati alla fibrosi cistica. **Adottato totalmente da: Valentino Gruppo Marzotto SpA - MI**

FFC #11/2004 - Valutazione della patogenicità di ceppi ambientali e clinici di Burkholderia cepacia complex isolati ed in presenza di Ps. aeruginosa.
Adottato parzialmente da: Associazione Laziale e Lombarda FC

FFC #12/2004 - Resistenza antimicrobica in ceppi di Burkholderia cepacia complex isolati da pazienti fibrocistici: identificazione, caratterizzazione e ruolo dei trasportatori di efflusso nella resistenza intrinseca ed acquisita ai farmaci. **Adottato totalmente da: Mauro Furlini e Sigg. Zini e Delegazione FFC Trento in ricordo di "Sara"**

FFC #13/2004 - Ruolo di SOCS3 nelle cellule infiammatorie in risposta a stimoli di origine batterica. **Adottato parzialmente da: Liceo Scienze Umane "Montanari" - VR**

FFC #14/2004 - Interazione in vitro tra batteri patogeni della fibrosi cistica e cellule epiteliali che esprimono la proteina CFTR. **Adottato totalmente da: Associazione Veneta FC**

FFC #16/2004 - Polipi nasali di pazienti FC come modello ex vivo per studiare l'infiammazione e la sua modulazione attraverso l'inibizione del percorso di p-38 MAP-kinase: implicazioni per la terapia.
Adottato totalmente da: Delegazione FFC di Latina in ricordo di "Saretta"

FFC #17/2004 - Infiammazione ed apoptosi nell'epitelio delle vie aeree in fibrosi cistica: ruolo di NF-kB e dei suoi geni bersaglio.
Adottato totalmente da: Associazione Siciliana FC

FFC #18/2004 - Eradicazione precoce di Pseudomonas aeruginosa e sua successiva colonizzazione in pazienti con fibrosi cistica. **Adottato totalmente da: Milior S.p.A. - Prato**

FFC #19/2004 - Aggiornamento e controllo di qualità dei dati del Registro Italiano della fibrosi cistica: un punto di partenza per analizzare i dati clinici e divulgare i risultati. **Adottato parzialmente da: Uovador S.p.A. - VR**

FFC #1/2005 - Ruolo della proteina di interazione NHERF nella regolazione dell'attività e della espressione della proteina - canale CFTR.
Adottato parzialmente da: Comitato Provinciale FC di Agrigento - Associazione Siciliana FC

FFC # 2/2005 - Effetto degli antibiotici macrolidi sul trasporto ionico attraverso la proteina - canale CFTR. **Adottato totalmente da: Delegazione FFC di Torino**

FFC #3/2005 - Valutazione di un polimero cationico, la polietilenimina, per il trasferimento di vettori genomici (minicromosomi) a epiteli respiratori in vitro e in vivo. **Adottato totalmente da: Delegazione FFC di Vicenza**

FFC # 4/2005 - Vettori lentivirali di nuova generazione per la terapia genica della fibrosi cistica: valutazione del potenziale infiammatorio.
Adottato totalmente da: Delegazione FFC del Lago di Garda e di Bergamo

FFC #5/2005 - Protocolli di terapia genica del gene CFTR in cellule staminali embrionali umane utilizzando la tecnica SFHR (rimpiazzo di piccoli frammenti di DNA omologo). **Adottato parzialmente da: Medusa Film Roma**

FFC #6/2005 - Stafilococco aureo multiresistente (MRSA) acquisito nella comunità o acquisito in ospedale in pazienti affetti da fibrosi cistica: studio multicentrico su sensibilità agli antibiotici, epidemiologia, storia naturale e rilevanza clinica.
Adottato totalmente da: Latteria Montello Treviso

FFC #7/2005 - Stenotrophom onas maltophilia, un batterio emergente nei malati di fibrosi cistica: identificazione, caratterizzazione molecolare dei determinanti di virulenza, terapie antimicrobiche alternative, analisi proteomica e genomica comparativa. **Adottato totalmente da: Famiglia Pizzinato - Pordenone**

FFC #8/2005 - Tipizzazione molecolare (studio del DNA) di ceppi di Pseudomonas aeruginosa isolati da pazienti italiani FC e loro comparazione con profili presenti nel "database europeo" di ceppi clinici e ambientali. **Adottato totalmente da: Aziende Prov. di FE e BO (*), Delegazione FFC di Ferrara e In Job Verona**

FFC #9/2005 - Studio dei sistemi di "quorum sensing" di Pseudomonas aeruginosa e Burkholderia cepacia complex. **Adottato totalmente da: Delegazione FFC di Vicenza**

FFC #10/2005 - Ruoli dell' azitromicina diversi da quelli antibatterici: rilevanza per la terapia della fibrosi cistica. **Adottato da: 18 Istituti Scolastici Veronesi (**)**

FFC #11/2005 - Danno infiammatorio cronico in corso di fibrosi cistica: ruoli protettivi della gamma-glutamiltransferasi e dell'acido ascorbico.
Adottato totalmente da: Associazione Trentina FC (Gruppo di sostegno FFC di Trento)

FFC #12/2005 - La lipoxina A4 nella fibrosi cistica: biosintesi e trasduzione del segnale.
Adottato totalmente da: Associazione Siciliana FC

FFC #13/2005 - Identificazione e caratterizzazione biochimica di proteine ad attività antibatterica prodotte nel fluido che bagna la superficie delle vie aeree. **Adottato totalmente da: Mondadori Printing Verona**

FFC #14/2005 - Nuovi approcci per la diagnosi prenatale non invasiva di fibrosi cistica mediante analisi del DNA fetale nel plasma materno.
Adottato totalmente da: Compagnia di S.Paolo - TO e Ass.Im.P. - Verona

FFC #15/2005 - Varianti genomiche che modificano lo splicing. Studio degli aspetti diagnostici e terapeutici nella fibrosi cistica. **Adottato totalmente da: Delegazione FFC Bottega delle Donne Montebelluna - Tv**

FFC #16/2005 - Diabete, intolleranza al glucosio e ipoglicemia in pazienti con fibrosi cistica. **Adottato parzialmente da: CRCF Foundation Pa (U.S.A.)**

FFC #17/2005 - Validazione multicentrica di un questionario sulla qualità di vita specificamente orientato alla fibrosi cistica e centrato sullo stato di salute. **Adottato totalmente da: Delegazione FFC di Rovigo "A Francesca"**

FFC #1/2006 - Nuove strategie di trasferimento intracellulare di farmaci per la correzione del genotipo DF508-CFTR. **Adottato totalmente da: Loifur Srl Mason Vicentino e Kiwanis Club Prato**

FFC #2/2006 - Migrazione di cellule staminali corrette nel polmone di topi con fibrosi cistica e recupero dell'attività funzionale di CFTR: ruolo del metabolismo energetico**.** **Adottato totalmente da: Donatori Campagna SMS 2006**

FFC #3/2006 - Identificazione, ottimizzazione e convalidazione di composti chimici per la terapia farmacologia della fibrosi cistica. **Adottato totalmente da: Delegazione FFC "La Bottega delle Donne" Montebelluna**

FFC #4/2006 - Basi funzionali e strutturali del meccanismo molecolare dei potenziatori della CFTR: verso molecole potenzialmente terapeutiche. **Adottato totalmente da: Gruppo "Progetto Madri per la Ricerca" e Delegazione FFC di Bologna**

FFC #5/2006 - Meccanismi di reclutamento di cellule staminali derivate dal midollo osseo nell'epitelio polmonare normale o affetto da fibrosi cistica.
Adottato totalmente da: Calzedonia

FFC #6/2006 - Identificazione genomica di target batterici per disegnare nuovi antibiotici contro i batteri patogeni correlati alla fibrosi cistica.
Adottato totalmente da: Gruppo Aziende Ferraresi e Bolognesi e Delegazione FFC di Ferrara e Gruppo di sostegno FFC Comacchio

FFC #7/2006 - Influenza di Pseudomonas aeruginosa e dell'ospite FC sulla patogenicità di Burkholderia cenocepacia. **Adottato totalmente da: Delegazione FFC di Latina**

FFC #8/2006 - Analisi del genoma di Pseudomonas aeruginosa per l'identificazione di bersagli utili per lo sviluppo di una nuova terapia immunitaria.
Adottato parzialmente da: Antonio Guadagnin & Figlio Srl - Montebelluna e Sig. Martinelli Giovanni Pietro - Almè (Bergamo)

FFC #9/2006 - Uno screening biologico per nuove classi di agenti antimicrobici contro Pseudomonas aeruginosa inibitori dei segnali cellulari che presiedono alla formazione del biofilm. **Adottato totalmente da: Delegazione FFC di Belluno e Gruppo Rocciatori di Belluno**

FFC #10/2006 - Ruolo delle pompe di efflusso RND di Burkholderia cenocepacia nella resistenza intrinseca agli antibiotici. **Adottato totalmente da: Delegazione FFC del Lago di Garda e Bergamo**

FFC #12/2006 - Stafilococco aureo multiresisten-

te (MRSA) acquisito in comunità o in ospedale da pazienti affetti di fibrosi cistica: studio multicentrico su suscettibilità antibiotica, epidemiologia, storia e rilevanza clinica. **Adottato totalmente da: Associazione Veneta FFC**

FFC #13/2006 - Identificazione di ceppi di Burkholderia cepacia mediante sistema SNP. **Adottato totalmente da: For me Srl - Prato**

FFC #14/2006 - Studio longitudinale sulla selezione ed evoluzione dei meccanismi di resistenza di Pseudomonas aeruginosa in relazione al trattamento antibiotico in pazienti con fibrosi cistica. **Adottato totalmente da: Sig. Roberto Danieli (Asolo TV); Sig. Alberto Vaccari (Thiene VI); Sig. Antonio Pavan (Costabissara VI)**

FFC #15/2006 - 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. **Adottato totalmente da: MCC SPA - Capitalia e Delegazione FFC Roma 2**

FFC #16/2006 - Effetto di correttori del difetto di maturazione di CFTR sulla risposta infiammatoria all' infezione da Pseudomonas aeruginosa in cellule epiteliali respiratorie. **Adottato totalmente da: Associazione Veneta FFC**

FFC #17/2006 - Ruoli non antibiotici dell'azitromicina: rilevanza per la terapia della fibrosi cistica. **Adottato parzialmente da: "In Job Verona" con "Printing Informa-house Organ" di Mondadori Printing; Delegazione FFC di Molfetta; Gruppo di Sostegno FFC "Rita Callegari"**

FFC #18/2006 - Nuove acquisizioni sull'insulino-resistenza nella fibrosi cistica: l'effetto delle citochine. **Adottato totalmente da: Intreco Spa Ponzano Veneto**

FFC #19/2006 - 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. **Adottato totalmente da: Furla Spa Bologna**

FFC #20/2006 - Prevenzione delle esacerbazioni polmonari in pazienti con fibrosi cistica attraverso modulazione della flora batterica intestinale. **Adottato totalmente da: Latteria Montello Spa (TV)**

FFC #21/2006 - Efficacia di insulina a lento rilascio (glargine) nei pazienti affetti da Fibrosi Cistica e da intolleranza al glucosio con decadimento clinico. **Adottato totalmente da: Delegazione FFC di Bologna**

FFC #22/2006 - Ruolo di polimorfismi a carico di geni dell'immunità innata nella modulazione della malattia polmonare in pazienti affetti da fibrosi cistica. **Adottato parzialmente da: GVS Spa Zola Predosa (Bo) e Delegazione FFC di Avellino**

FFC #23/2006 - Cause, evoluzione e sviluppo dei polipi nasali: il ruolo dei geni modificatori ed un nuovo approccio mediante la tecnica di CGH array. **Adottato totalmente da: Christopher Ricardo Cystic Fibrosis Foundation (USA)**

FFC #24/2006 - 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. **Adottato totalmente da: Silvana Ratti di Pesaro**

FFC #6/2007 - Caratterizzazione di un target di superficie in Pseudomonas aeruginosa per il disegno razionale di nuove molecole antibiotiche. **Adottato totalmente da: Delegazione FFC di Vicenza**

FFC #7/2007 - Stenotrophomonas maltophilia, un patogeno emergente ed antibiotico-resistente associato alla fibrosi cistica: un approccio post-genomico verso l'identificazione di nuovi bersagli immunologici e terapeutici. **Adottato parzialmente da: Vicenzi Biscotti Spa S. Giovanni Lupatoto**

FFC #11/2007 - Stafilocco aureo meticillino resistente (MRSA) acquisito in comunità e MRSA acquisito in ospedale in pazienti affetti da fibrosi cistica: studio multicentrico su suscettibilità antibiotica, epidemiologia locale e globale, storia naturale e rilevanza clinica. **Adottato totalmente da: Famiglia Riggi Milano a ricordo di Giulia**

FFC #16/2007 - Controllo e prevenzione delle infezioni respiratorie nel paziente affetto da Fibrosi Cistica: valutazione della distanza di emissione di Pseudomonas aeruginosa dalle vie respiratorie di persone infette, attraverso la tosse e la conversazione. **Adottato totalmente da: Gruppo di Sostegno FFC "Associazione Trentina Fibrosi Cistica"**

(*) Gruppo Aziende Province di Ferrara e Bologna

- *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*
- *Credibo*
- *OMI*
- *ASA*
- *Emporio Marangoni*
- *Ristorante La luna nel pozzo*
- *Villa Belfiore*
- *Verde Delta*
- *Comune di Migliarino*
- *Comune di Ostellato*
- *Pro loco di Ostellato*

(**) 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*

STRUMENTI DI COMUNICAZIONE

NOTIZIARIO FFC

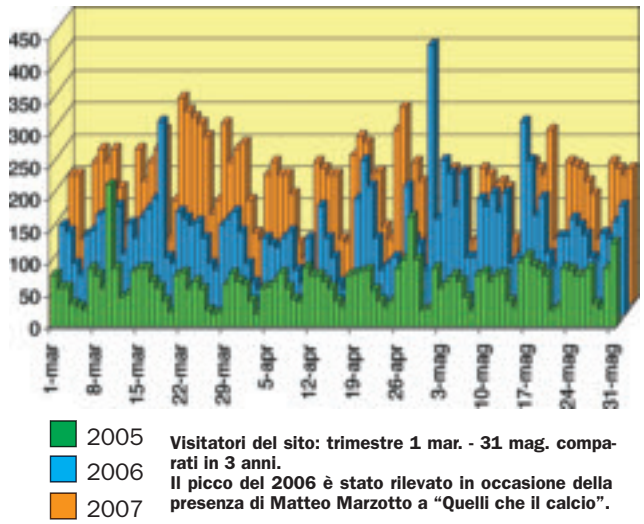
Il Notiziario FFC è l'organo ufficiale di informazione della Fondazione. Il primo numero uscì nel dicembre 2001. Riportiamo la nota introduttiva di quel numero redatta dal presidente Vittoriano Faganelli: "Con questo primo Notiziario la Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica intende avviare un piccolo strumento di informazione essenziale su ciò che si muove dentro e intorno al suo ambito. Esso è rivolto a tutti gli Amici che della Fondazione condividono in qualche misura gli scopi e che, a vario livello, hanno contribuito o contribuiranno a sostenerne le iniziative, dirette a favorire e sostenere lo sviluppo della ricerca sulla fibrosi cistica in Italia, in stretta connessione con quello delle strategie di assistenza ai malati e alle loro famiglie". Da allora il Notiziario viene pubblicato con cadenza quadrimestrale e siamo giunti al numero 19. Gli abbonati sono attualmente circa seimila ed è in continuo aumento: presumiamo che i lettori siano almeno tre volte tanto.

NEWSLETTER FFC

La Newsletter FFC è lo strumento di informazione telematico della Fondazione. Attivata alla fine del 2004 è giunta nell'agosto 2007 al suo 38° numero. La sua pubblicazione ha una periodicità pressoché mensile. Gli iscritti sono quasi 2000: sono in parte ricercatori e operatori sanitari ed in larga parte sostenitori della Fondazione e Persone direttamente o indirettamente interessate dalla malattia. Essa ha tre sezioni: notizie sulle attività della Fondazione e delle sue Delegazioni, novità nel campo della ricerca CF, una selezione di domande e risposte pubblicate sul sito www.fibrosicisticaricerca.it . La Newsletter si integra con link diretti a testi e documenti del sito.

SITO WEB

Il sito web della Fondazione (www.fibrosicisticaricerca.it) iniziò il suo percorso il 25 ottobre 2004.
L'interesse suscitato dal sito è documentato dalla crescita continua dei suoi visitatori e delle visite, come si può vedere dal seguente grafico:



Visitatori del sito: trimestre 1 mar. - 31 mag. comparati in 3 anni.
Il picco del 2006 è stato rilevato in occasione della presenza di Matteo Marzotto a "Quelli che il calcio".

Il sito, tra le sue molteplici sezioni, dedica ampio spazio ad informazioni e commenti su progressi nella ricerca CF (vi sono recensiti oltre 220 articoli scientifici), contiene un archivio bibliografico CF ricco di oltre 30.000 titoli di pubblicazioni in campo CF (corrispondenti ad altrettanti articoli custoditi in fotocopia presso la biblioteca della Fondazione), informa sui progetti di ricerca e di formazione finanziati dalla Fondazione, aggiorna sugli eventi organizzati dalle Delegazioni e Gruppi di Sostegno, gestisce una rubrica di domande poste dai visitatori con relative risposte fornite da esperti (circa 600 le domande e risposte finora pubblicate, riguardanti i temi più diversi, dalla diagnosi alla terapia, all'assistenza, agli sviluppi della ricerca).
Il sito ha anche una sezione dedicata alle donazioni on-line, ma bisogna dire che i nostri sostenitori utilizzano assai poco questo strumento.
Da un sondaggio condotto nel 2006 risulta che il 75% dei frequentatori del sito hanno malati FC in famiglia. L'85% dei visitatori dichiara un elevato gradimento sull'impostazione del sito; l'80% ritiene che il linguaggio impiegato sia adeguato ed un 15% lo giudica difficile ma comprensibile; le rubriche di maggiore interesse (54%) sono quelle riguardanti i progressi di ricerca e le domande/risposte.

Sito web

Newsletter

I SEMINARI DI PRIMAVERA

I Seminari di Primavera, dedicati all'aggiornamento su "Progressi Recenti e Sviluppi Futuri nella Ricerca in Fibrosi Cistica", si sono svolti annualmente a Verona dal 2003 al 2007, con l'intento di fare il punto sugli aspetti emergenti della ricerca CF, rivolgendosi a ricercatori ed operatori sanitari ma anche a pazienti e famigliari.
Essi si sono basati su letture di ampio respiro seguite da un ampio spazio riservato alla discussione. Sono stati invitati come relatori ricercatori di rilievo internazionale che avevano dato contributi sostanziali ai temi di maggiore interesse.
I temi affrontati si possono dedurre dalle 5 brochures dei seminari.

I relatori

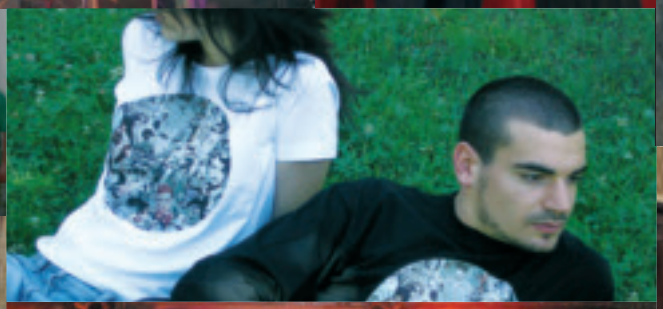
2003
Steven Conway: Direttore della Regional Paediatric CF Unit - St. James Hospital - Leeds, UK;
Claude Ferec: Professore di Genetica e Direttore dell'Istituto EMI U 0115 di "Genetica Molecolare ed Epidemiologia Genetica" - Univ. di Brest, Francia
Pamela Zeitlin: Direttore della Divisione "EUdowood" di Scienze Respiratorie Pediatriche - The John Hopkins Univ. Hospital - Baltimora, USA
Gerd Doering: Direttore Istituto di Microbiologia ed Igiene Ambientale - Università di Tuebingen, Germania

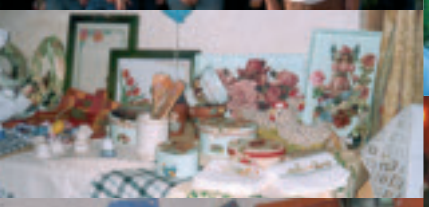
2004
Andrew Bush: Professore di Pneumologia Pediatrica all'Imperial College, Senior Consultant presso il Brompton Hospital - Londra, UK
Edith Puchelle: Direttore dell' INSERM unità di ricerca UMR-S 514 - Reims, Francia
Hebe Quinton: Northern New England Cystic Fibrosis Consortium, Dartmouth Nitchcook Medical Center, Department of Medicine, Lebanon, New Hampshire

2005
Lidewij Henneman: Ricercatrice senior presso Istituto di ricerca per la Medicina Extra-murale (EMGO) - VU University Medical Center - Amsterdam, Olanda;
William B. Guggino: Professore di Fisiologia e Pediatria - John Hopkins University School of Medicine - Baltimora, USA;
Guoshun Wang: Ricercatore Senior presso Dip. di Medicina e Genetica dell'Università della Louisiana - New Orleans, USA

2006
Antoinette Moran: Ricercatrice Senior presso Divisione di Endocrinologia Pediatrica - Università del Minnesota - Minneapolis, USA
Peter Durie: Ricercatore Senior - Research Institute - Hospital for Sick Children, Toronto
Chiara Pandolfini e Maurizio Bonati: Istituto Farmacologico di Ricerca "Mario Negri", Milano

2007
Margaret Rosenfeld: Children's Hospital and Regional Medical Center, Seattle - USA
J.V. Luis Galietta: Direttore Laboratorio Genetica Molecolare dell'Istituto G. Gaslini, Genova
Theodore Geh-Lu Liou : Divisione di Medicina Respiratoria, Terapia Intensiva ed Occupazionale del Dip. di Medicina Interna dell'Università di Utah, Salt Lake City, USA
Serena Quattrucci: Direttrice Centro Regionale Fibrosi Cistica del Lazio, Roma.





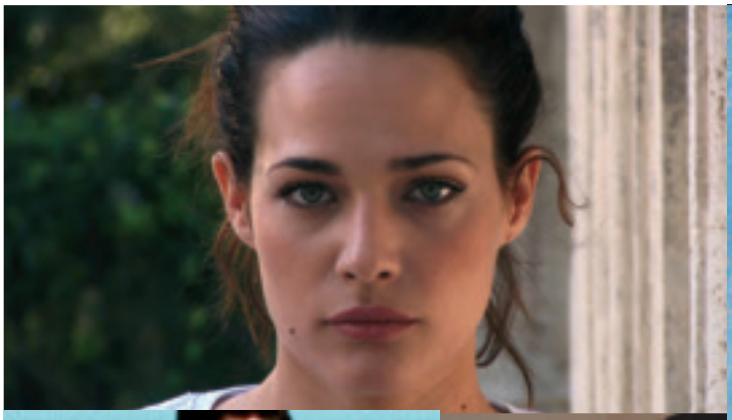
Alcune iniziative di sensibilizzazione e raccolta fondi delle Delegazioni e Gruppi di Sostegno della Fondazione FFC. Foto che ritraggono banchetti nelle piazze con vendita di fiori e gadget della FFC (le tazze coccolone, le magliette "Il mondo di Sara" e "La balena"), spettacoli musicali e teatrali, mercatini di antiquariato e lavori fatti a mano. Cene di gala, eventi gastronomici, eventi sportivi, vendita CD di concorsi, gruppi musicali giovanili e di noti cori di montagna, coinvolgimento degli studenti.

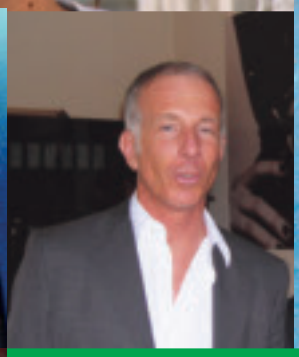
Per conoscere e partecipare attivamente alle iniziative delle Delegazioni e Gruppi di Sostegno FFC telefonare allo 045 8123604 della Fondazione o consultare il sito:
www.fibrosicisticaricerca.it

Testimonial, ricercatori e sostenitori: tutti riuniti per gli eventi in programma

CONTO ALLA ROVESCIA PER LA CAMPAGNA D'AUTUNNO

La Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica, l'unica realtà italiana che promuove e sostiene progetti di ricerca contro la più diffusa malattia genetica grave, lancia gli SMS per sostenere la Ricerca e festeggia con un Gala i 10 anni di attività





Grandi novità quest'anno con l'arrivo di un nuovo testimonial a supporto della campagna SMS, l'attrice emergente **Laura Chiatti** che ha registrato un'accorato spot per il web (visibile on line sul sito della FFC, su YouTube e su numerose e-zine a partire dal 13 ottobre prossimo). Nel contempo Rai, Mediaset e altri network televisivi manderanno in onda lo spot istituzionale con l'appello di **Matteo Marzotto** e **Gianluca Grecchi**. Sempre Matteo Marzotto, vicepresidente della Fondazione incontrerà il pubblico per parlare di fibrosi cistica, in occasione di "A tu per tu", due appuntamenti previsti nelle librerie Fnac Italia (a Milano il 22/10/07 e Verona 27/10/07). E nelle librerie Fnac si potrà acquistare (per opera delle delegazioni) il gadget del Decennale, la cartolina: "Da un seme nasce un fiore: il fiore della ricerca" disegnata da Saba Ferrari e contenente i semi del girasole, della margherita e del nontiscordardimé. All'originale iniziativa si affianca la vendita del tradizionale ciclamino che troverete nelle molteplici piazze d'Italia dove verranno allestiti i banchetti dei Gruppi e delle Delegazioni FFC. Una Cena di Gala chiuderà la V Convention d'Autunno dei Ricercatori in Fibrosi Cistica, sabato 27 ottobre. Conduttori dell'evento **Victoria Cabello** e **Guido Bagatta**.

PER INFORMAZIONI E DONAZIONI

Presidenza e segreteria:
Tel. 045 8123438 - Fax 045 8123568
E-mail: fondazione.ricercafc@azosp.vr.it
Direzione Scientifica:
tel. 045 8123567- 3605 - Cell. 347 6287890
E-mail: gianni.mastella@azosp.vr.it
Segretariato Comunicazione:
Tel. 045 8123599/3438
E-mail: comunicazione.ffc@azosp.vr.it
Marketing Sociale:
tel. 045 8123604-3605
E-mail: marketing.ffc@azosp.vr.it

Codice fiscale: 93100600233

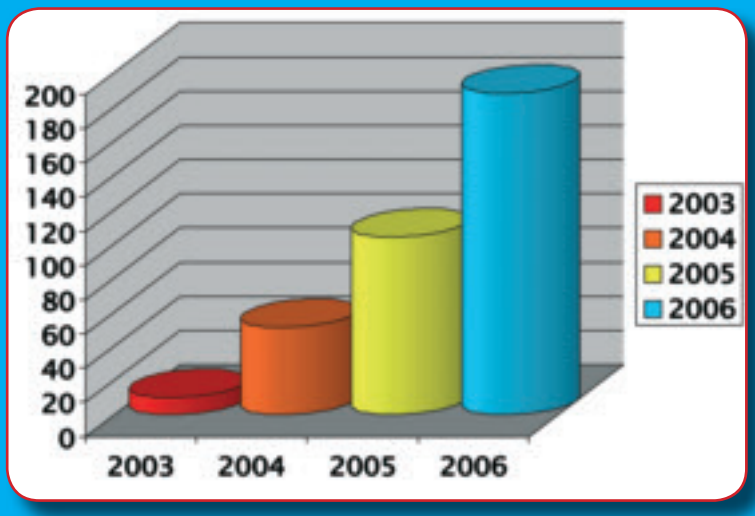
Sito internet: www.fibrosicisticaricerca.it

Per donazioni
- c/c postale n. 18841379
- *Unicredit Banca:* c/c 9465517 - ABI 2008 - CAB 11718 - CIN N
- *Banca Popolare di Verona:* c/c 48829 - ABI 5188 - CAB 11708 - CIN V
- *On-line sul sito:* www.fibrosicisticaricerca.it

Le donazioni sono deducibili fino al 10% del reddito complessivo e comunque non oltre 70.000 euro/anno (art. 14 legge n. 80/2005)

DICONO DI NOI

Il grafico illustra l'attenzione crescente dedicata dai media alle news FFC.



STAFF DELLA FONDAZIONE

Gianni Mastella
Direzione scientifica

Tecla Zarantonello
Servizio comunicazione

Antonella Milanesi
Gestione adozioni progetti e coordinamento Delegazioni

Massimiliano Lorenzetti
Fundraising

Gabriella Cadoni
Segretaria generale

Emanuela Sammarone
Servizio bibliografico

Adolfo Tombari
Supporti logistici

Nicolò Gallio
Collaboratore ufficio stampa

Graziella Borgo
Informazione e divulgazione scientifica

Patrizia Adami
Ufficio stampa

Marina Giacopuzzi
Gestione Delegazioni, donazioni e materiale informativo

Susi Aldrighetti
Responsabile eventi

Enzo Fabietti
Amministrazione e contabilità

Luisa Del Lago
Supporti logistici

Matteo Cevese
Supporto comunicazione e gestione sito web

fondazione per la ricerca sulla fibrosi cistica - onlus

10 anni per la ricerca 1997 - 2007

invia uno o più **SMS** di € 1

48588

chiamata da rete fissa € 2

dal 13 al 28 ottobre 2007

TIM vodafone WIND 3 TELECOM