Notiziario FFC
Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica - Onlus

ITALIAN CYSTIC FIBROSIS RESEARCH FOUNDATION
Presso Ospedale Maggiore - P.le Stefani 1 - 37126 Verona

n° 21 - Aprile 2008

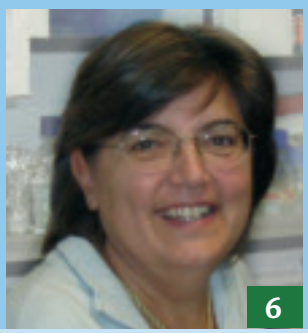
Donare a occhi aperti

Ricerca FFC: a che punto siamo

Campagna 2008

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

sommario



3 Donare a occhi aperti
Il tema della trasparenza e credibilità delle organizzazioni no profit

5 VI Seminario di Primavera
Dalla ricerca di base agli studi clinici per cure innovative CF

6 Progetti FFC portati a termine nel 2007
Risultati conclusivi di 13 progetti, selezionati e finanziati dalla Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica tra il 2005 e il 2006

15 40 nuovi progetti 2008
Al vaglio del Comitato Scientifico e degli Esperti Internazionali

16 Formazione e Ricerca: il tandem per vincere la fibrosi cistica
A Latina le Scuole Pontine a convegno

17 Carlo Delaini
Fondatore e Vicepresidente della Fondazione

18 III Percorso Formativo FC: la Comunicazione in Medicina
Comunicare per crescere

19 Cosa c'è di nuovo
Dalla letteratura scientifica

21 Domande e Risposte
Dal sito della Ricerca FC

23 Il sito FFC si rinnova
Nuovi strumenti di comunicazione per nuovi obiettivi

25 Un successo le campagne di Adozione dei progetti 2006 e 2007
42 progetti adottati

28 Un Bilancio economico provvisorio della Fondazione
Anno 2007

30 Programmi e idee
Campagna 2008

32 Grande attesa per il 5 x mille
Opportunità a costo zero

33 Eventi
La vita della Fondazione

44 Hanno parlato e scritto di noi

46 Giorni Felici

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

Direttore Responsabile Andrea Sambugaro
Redazione Tecla Zarantonello
Consulenza scientifica Gianni Mastella, Graziella Borgo
Registrazione Tribunale di Verona n. 1533 del 13/3/2003

Grafica e impaginazione Ada Frapporti, Promedia
Stampa Tipolitografia Artigiana snc
di Mengoi Giorgio e Danilo
Via Monte Carega 8 - S. Giovanni Lupatoto (VR)

EDITORIALE

Donare a occhi aperti: il tema della trasparenza e credibilità delle organizzazioni no profit

Di recente ha fatto scalpore lo scandalo sollevato dalle dimissioni di un alto funzionario dell'Unicef Germania: è stato un atto di protesta perchè l'ente di cui era presidente soffriva di spese poco chiare. È stato anche un segnale del bisogno di trasparenza che sta attraversando il mondo delle organizzazioni no-profit. Che è un mondo che sta crescendo molto in fretta, promuovendo la diffusione della solidarietà, del volontariato, delle donazioni: di fatto in Italia negli ultimi quattro anni le Ong (Organizzazioni Non Governative, impegnate in genere in campo internazionale su grandi temi sociali come la fame, la pace, il disarmo, l'assistenza sanitaria) e le Onlus (Organizzazioni Non Lucrative di Utilità Sociale, con dimensioni più contenute, sotto forma di Associazioni, Comitati, Fondazioni, Società cooperative), che tra le Ong sono quelle che hanno una specifica normativa legale, sono cresciute del 23% negli ultimi anni. Sono cresciute soprattutto dopo l'evento catastrofico dello tsunami (2004): in quel momento furono raccolti in Italia 47 milioni di euro attraverso gli SMS solidali. Da allora molte organizzazioni anche internazionali hanno deciso di aprire succursali in Italia, si è fatta strada la figura del "fundraiser" (il procuratore di fondi) e la professionalizzazione di quanti sono coinvolti nelle attività delle ONG.

La concorrenza, con aspetti simili a quelli della competizione nel campo della vendita delle merci, diventa inevitabile. D'altro canto, ogni Ong ritiene il proprio fine sociale (la "mission") il più degno di attenzione da parte dei donatori e per raggiungere questo scopo è pronta a tutto (il fine giustifica i mezzi?). Ma i donatori come possono orientarsi, vista la numerosità e ripetitività delle richieste, a volte assillanti? (telefonate e lettere a casa, messaggi "sociali" da parte dei media e così via). Si fa strada l'idea che, piuttosto che donare con fiducia illimitata, seguendo l'impulso della solidarietà che può scattare in base alle più disparate ragioni, sia meglio "donare ad occhi aperti", esercitando anche un giudizio critico su quale può essere la Ong o la Onlus prescelta.

Ogni Ong ritiene il proprio fine sociale il più degno di attenzione da parte dei donatori e per raggiungere questo scopo è pronta a tutto (il fine giustifica i mezzi?). Ma i donatori come possono orientarsi, vista la numerosità e ripetitività delle richieste, a volte assillanti?

Di recente, anche un importante quotidiano nazionale ha intitolato un ampio articolo su questo tema in maniera provocatoria: "Dove vanno a finire i nostri soldi?". E la Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica – Onlus (FFC) desidera partecipare al dibattito, dal momento che anche il mondo della solidarietà per la FC si sta facendo composito e affollato. Quale consiglio si può dare al donatore italiano? Riportiamo alcune indicazioni date dagli esperti.

Fondamentale per esempio è chiedere il bilancio sociale della Ong/Onlus che il donatore ha scelto di sostenere. Nel bilancio, oltre ai dati economici più stretti, vengono rese note informazioni che possono caratterizzare la serietà della Ong: quali sono le fonti delle entrate (alcune Ong godono di finanziamenti parziali da parte di enti pubblici, altre come la FFC, si reggono solo sulle donazioni), quanto delle entrate è destinato al fine sociale, quanto pesano sulle entrate i costi di gestione, e così via. Avere un bilancio sociale da parte delle Ong non è obbligatorio per legge, come accade invece in molti paesi europei, ma è importante per comprendere l'affidabilità del gruppo, perché vuol dire che la Ong accetta un controllo ester-

PROSSIMI APPUNTAMENTI

- Capracotta (Molise), 5 aprile - **Seminario su Registri Nazionali CF**
- Lisbona, 9-13 aprile **Nuove frontiere nella scienza di base FC**
- Bari, 18-19 aprile **IV Meeting Società Italiana Fibrosi Cistica**
- Verona, 30 aprile **III Percorso formativo FC *Comunicazione in Medicina* scadenza domande**
- Verona, 23 maggio **Workshop su modelli animali predittivi di malattia FC**
- Verona, 24 maggio **VI Seminario di Primavera: *Dalla ricerca di base agli studi clinici***
- Verona, 25 maggio **Raduno di Primavera Delegazioni, Gruppi e Volontari FFC**
- Praga, 11-14 giugno **XXXI Congresso Società Europea Fibrosi Cistica**
- Verona, 19-21 giugno **III Percorso Formativo FC: 1° Modulo**
- 13-19 ottobre **VI Settimana della Ricerca Italiana CF**
- Orlando (Florida) 22-25 ottobre **XXII Conferenza Nordamericana CF**
- Verona, 14-15 novembre **VI Convention dei Ricercatori in fibrosi cistica**
- Torino, 27-29 novembre **IV Congresso Società Italiana Fibrosi Cistica**

no di quanto fa. Solo il 17% delle 350 mila Ong esistenti in Italia utilizza il bilancio sociale come strumento di trasparenza. E comunque, oltre questo strumento ufficiale, da più parti si sottolinea la necessità che la Ong faccia sapere nel modo più dettagliato possibile dove vanno a finire i soldi.

Ricordiamo a questo proposito che la FFC invia periodicamente un rendiconto sui risultati ottenuti dai ricercatori a tutti coloro (privati o aziende o enti) i quali donano attraverso "l'adozione" di progetti di ricerca scientifica. L'iniziativa è chiamata "Ricerca trasparente" e realizza lo scopo di aprire un filo diretto con i donatori e di rispondere con i fatti al loro atto di fiducia: informazioni sui risultati dell'attività di ricerca vengono diffuse anche attraverso la brochure della Convention annuale dei ricercatori, il Notiziario quadrimestrale, la Newsletter mensile ed il sito web. La FFC inoltre pubblica il bilancio sociale annuale, approvato dal suo consiglio di amministrazione, sul suo Notiziario, sul suo sito e su un giornale di tiratura nazionale.

Il bisogno di regole e controlli si avverte a vari livelli: in Europa un organismo attivo da tempo come la Federazione Europea per l'Etica e lo Sviluppo ha inviato 4000 questionari sul tema "trasparenza" alle più grandi Ong, ma sono tornate indietro meno del 10% delle risposte attese. A livello nazionale, l'Agenzia Italiana per le Onlus, rappresenta l'organismo governativo incaricato di vigilare sul no profit: ma per mancanza di fondi (!) potrebbe chiudere entro breve. Sorgono allora le iniziative come quelle dell'Istituto Italiano per le Donazioni, organizzazione con fini istituzionali rilevanti: propone una Carta della Donazione come marchio di qualità a cui aderire. La Carta ha l'obiettivo di incentivare e diffondere comportamenti di eccellenza etica e organizzativa. Nell'aderire alla carta le Ong si impegnano a garantire ai donatori e ai destinatari delle loro attività sociali una serie di diritti e si assumono responsabilità delle loro azioni, che sono comunque soggette a controllo. Le norme che la Carta contiene riguardano vari aspetti, per esempio anche quello dell'etica dell'informazione promozionale alla donazione, che deve essere veritiera e descrivere bisogni reali, e non costruiti a scopo pubblicitario, delle persone a cui la mission è rivolta. Sono stati finora consegnati attestati di conformità alla carta ad Ong come Airc (che promuove la ricerca sul cancro), Amref, Mani Tese. La FFC ha sottoposto all'Istituto Italiano per le Donazioni le sue credenziali e la pratica è in corso di svolgimento.

Il criterio della trasparenza è stato sempre molto sentito dalla FFC non solo sul piano della gestione amministrativa, ma anche sul versante dell'attività scientifica, che è il primo obiettivo della sua mission. A questo proposito, è per esempio importante conoscere il meccanismo attraverso cui vengono selezionati i progetti di ricerca scientifica che la FFC sostiene. Esiste un comitato scientifico della FFC, di cui fanno parte scienziati di fama internazionale, ma per assicurare il massimo di indipendenza e imparzialità della valutazione, non sono solo i componenti dello stesso comitato che esercitano la valutazione, bensì anche esperti della materia su cui verte ogni singolo progetto (almeno due esperti per ciascun progetto), scelti fra i più quotati di cui la comunità scientifica internazionale oggi disponga. Questi esaminano il progetto e lo classificano con un voto e, nel farlo, ciascuno dei due ignora chi sia l'altro. Solo i progetti che superano un certo giudizio vengono approvati dal comitato scientifico della FFC. Questo meccanismo spiega perché ogni anno circa la metà dei progetti presentati non "passa l'esame" e non viene finanziato. Ma anche perché si può avere fiducia nella validità e importanza di quelli che la FFC approva e su cui vanno a finire "i nostri soldi".

G. Borgo

Fonti:
· ***La Repubblica*** del 14/02/2008, p. 41-43
· Indagine della Società Un-Guru per ***Il Sole 24 ore***
· www.bancaetica.com
· www.agenziaperleonlus.it
· www.istitutoitalianodonazione.it

Il 24 maggio a Verona un appuntamento irrinunciabile

VI Seminario di Primavera

Dalla ricerca di base agli studi clinici per cure innovative CF

Tre argomenti che promettono di essere molto interessanti nel prossimo Seminario di Primavera, con tre relatori importanti. **Margarida Amaral** di Lisbona ci racconterà perché molti ricercatori valutano il periodo che verrà come uno dei più promettenti della storia della malattia FC: l'ipotesi è che almeno uno dei tanti farmaci in fase di sperimentazione sul banco del laboratorio sia quello che nei prossimi anni "farà la differenza" per le persone con FC. Sentiremo quindi parlare di come i nuovi farmaci in futuro potrebbero essere scelti in base alla classe cui appartengono le mutazioni presenti nel genotipo del malato; e quali e quanti essi siano, diretti alla riparazione della proteina CFTR mutata (correttori e potenziatori, PTC 124) o al miglioramento del trasporto difettoso degli elettroliti (ad esempio Denofusol e Moli 1901); o al trasporto del gene normale da affiancare al gene mutato (nuovi vettori di terapia genica); o al controllo dell'infiammazione nei suoi aspetti più direttamente legati a difetto genetico.

Giuseppe Recchia, Direttore Scientifico della sede italiana di una delle più grandi multinazionali farmaceutiche, descriverà la strada che la nuova molecola, uscita dal laboratorio e superata la fase della sperimentazione clinica, deve percorrere per arrivare a diventare confezione farmaceutica disponibile sul mercato. Quali le facilitazioni e gli ostacoli, e soprattutto quali i tempi, per rispondere alla domanda che ogni persona con FC si pone: "ma faranno in tempo **per me**?"

Il terzo relatore, **Jeff Wagener**, lavora a Denver, nel Colorado e parlerà di quelle ricerche che sono "già" al letto del malato, dal momento che l'evento che esaminano o il farmaco di cui vogliono stabilire gli effetti, viene studiato nel malato. Sono le ricerche "cliniche" (trial clinici). Wagener fa parte di un gruppo di ricercatori americani uniti nell'ESCF "Epidemiologic Study of Cystic Fibrosis", e ha prodotto alcune delle più importanti e originali ricerche epidemiologiche di questi ultimi anni: ad esempio che cosa comporta nei confronti della funzionalità polmonare la comparsa di Stafilococco multi resistente, quali sono, durante l'infanzia, le caratteristiche cliniche degli adolescenti che hanno i migliori livelli di funzionalità respiratoria, oppure al contrario quali sono, sempre riguardo al quadro polmonare, i fattori di rischio per il peggioramento nell'infanzia e nell'adolescenza. Mentre invece, riguardo ai nuovi farmaci, ha studiato sicurezza ed efficacia di un nuovo prodotto da prendere per bocca composto di vitamine e antiossidanti, e ha seguito la sperimentazione clinica di un nuovo estratto pancreatico. Tutti argomenti di notevole interesse e ricaduta pratica.

G. Borgo

Il Seminario si svolgerà il sabato 24 maggio nella sala convegni di Unicredit Group, in via Garibaldi 2, nel centro storico di Verona, dalle 10:30 alle 17. La partecipazione è aperta a tutti, addetti ai lavori e non addetti: occorre però inviare una scheda di adesione. Programma preliminare e scheda di partecipazione si possono scaricare dal sito www.fibrosicisticaricerca.it, nella sezione "Eventi scientifici".

Il Seminario del 24 maggio sarà preceduto nel pomeriggio 23 maggio (sede della Fondazione, ore 14,30-19) da un meeting riservato ai ricercatori sul tema ***"Confronto tra diversi modelli animali FC: utilità nel 'predire' la malattia umana e nuovi interventi terapeutici"****. Il meeting avrà il contributo di due grandi esperti della materia (Dr Bob Scholte di Rotterdam, Dr Zhe Zhou di Heidelberg): in sostanza si cercherà di capire quanto l'impiego di animali geneticamente modificati possano oggi contribuire efficacemente allo sviluppo di studi preclinici di possibili nuove terapie CF.*

Seguirà, domenica 25 maggio, nella sede della Fondazione, il ***raduno di Delegazioni, Gruppi di Sostegno e Volontari FFC****: dalle 10,30 alle 16.*

Progetti FFC portati a termine nel 2007

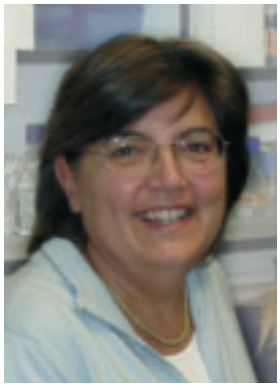
Diamo conto in maniera sintetica di 13 progetti, selezionati e finanziati dalla Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica tra il 2005 e il 2006, che si sono conclusi nell'anno 2007

FISIOPATOLOGIA DELLA PROTEINA CFTR E TERAPIE DEL DIFETTO DI BASE

PROGETTO FFC 1/2005

Il ruolo fondamentale dell'interazione di altre proteine cellulari (NHRF e PKA) per il normale funzionamento della proteina CFTR

Role of the scaffolding protein NHERF in the PKA-mediated regulation of CFTR sorting and activity



Responsabile: **Valeria Casavola** (Dipartimento di Fisiologia Generale e Ambientale, Università di Bari)
Partner: M. Zaccolo (Istituto Veneto di Medicina Molecolare, Padova)
Durata: due anni
Finanziamento: euro 60.000
Adozione parziale per euro 8.000: **Comitato Provinciale FC, Agrigento**

Obiettivo
Scoprire nuove modalità per ripristinare il normale funzionamento della proteina CFTR mutata

Premesse
La proteina CFTR nelle cellule normali regola il passaggio di cloro e acqua attraverso la membrana cellulare. Per questo è detta proteina-canale. Il suo meccanismo di funzionamento è molto complesso ed è regolato dall'interazione con altre proteine fondamentali per la vita cellulare. Una di queste proteine si chiama NHERF (N = sodio, H= idrogeno, E= scambio R=regolatore F=fattore), e regola lo scambio di sodio e idrogeno; un'altra proteina fondamentale è la PKA (protein-chinasi A,) che ha funzione di trasferimento di energia fra proteine intracellulari.

Risultati
Mediante esperimenti su linee cellulari bronchiali di malati e di sani, è stato scoperto che la proteina NHRF è indispensabile perché la proteina CFTR possa localizzarsi stabilmente sulla membrana della cellula e svolgere in quella sede la sua funzione di canale. Quando CFTR è mutata non riesce a raggiungere la membrana cellulare: ma incrementando l'attività di NHERF, CFTR riacquista questa capacità. È stato inoltre trovato che, una volta che CFTR si è inserita sulla membrana, la sua attività di screzione di cloro dipende dalla proteina PKA. Se CFTR è mutata anche la PKA appare disorganizzata e mal distribuita all'interno della cellula. La proteina NHRF normalizza questa disorganizzazione e fornisce alla cellula l'impalcatura necessaria perchè le altre proteine funzionino normalmente.

Trovata una proteina di supporto alla proteina CFTR non funzionante

Il progetto FFC 1/2005 continua con il progetto FFC 1/2007: l'obiettivo di questo secondo è scoprire in che modo NHRF normalizza la CFTR mutata; e identificare quali sostanze farmacologiche o naturali potrebbero agire su NEHRF per favorire la sua azione su CFTR. Una di queste sostanze è già stata individuata e ne è stata data notizia alla comunità scientifica: si tratta dell'estradiolo, un ormone della famiglia degli estrogeni, disponibile per avviare sperimentazioni successive.

Pubblicazioni

– Guerra L, et al. "Na+H+ exchanger regulatory factor isoform 1 over expression modulates cystic fibrosis transmembrane conductance reagulator (CFTR) expression and activity in human airway 16HBE14o-cells and rescues DF508 CFTR functional expression in Cystic Fibrosis cells". The Journal of Biological Chemistry 2005; 280 (49):40925-40933
– Pantano S, et al. "Molecular basis of the allosteric mechanism of cAMP in the regulatory PKA subunit". FEBS Letters 2005: 579: 2679-2685
– Favia M, et al. "NHE3 inhibits PKA-dependent functional expression of CFTR by NHRF2 PDZ interactions". Biochem Biophys Res Commun 2006 Aug 25; 347(2): 452-9
– Fanelli T, et al. "Beta-estradiol rescues Delta-F508 CFTR functional expression in human cystic fibrosis airway CFBE 41 o-cells through the up-regulation of NHRF1". Biol Cell 2008 Jan 9

PROGETTO FFC 5/2005

Protocolli di terapia genica del gene CFTR in cellule staminali embrionali umane utilizzando la tecnica SFHR (Small Fragment Homologous Replacement)

CFTR gene correction in human embrionic stem cells mediated by Small Fragment Homologous replacement (SHFR)

Responsabile:
Federica Sangiuolo
(Sezione di Genetica, Dip. di Biopatologia e Diagnostica per Immagini, Facoltà di Medicina, Università Tor Vergata, Roma)
Partners: Massimo De Felici (Univ. Tor Vergata, Roma); Lorenzo Guerra (Università di Bari); Marco Lucarelli (Università La Sapienza, Roma)
Durata: due anni
Finanziamento: euro 60.000
Adozione parziale per euro 38.000: **Medusa Film, Roma**

Obiettivo
Mettere a punto una nuova tecnica di terapia genica; sperimentare questa tecnica in cellule staminali embrionali.
Premesse
Per correggere il gene difettoso presente all'interno delle cellule FC è necessario un vettore del gene normale. Molti studi hanno finora usato come vettori alcuni tipi di virus; ma i virus possono presentare effetti collaterali sfavorevoli. Questo progetto intende esplorare una tecnica del tutto diversa, ipotizzata come più innocua dei vettori di natura virale. È chiamata Small Fragment Homologous Replacement = Rimpiazzo mediante Piccoli Frammenti Omologhi.
Con questa tecnica la riparazione del difetto genetico avviene attraverso piccoli frammenti di DNA che hanno la capacità di inserirsi nel tratto specifico occupato dal gene difettoso "rimpiazzandolo"con una copia del gene normale. Per sperimentare questa tecnica saranno utilizzate cellule staminali embrionali, umane e di topo. Se la tecnica si dimostrasse efficace, date le caratteristiche delle cellule staminali embrionali, sarebbe possibile ottenere da un piccolo numero di cellule corrette una vasta popolazione di cellule da usare a scopo terapeutico.
Risultati
Sono state studiate le cellule staminali embrionali umane e ne sono state identificate le caratteristiche molecolari e immunologiche. È stato prodotto il frammento di DNA (SFH) in grado di riconoscere il gene CFTR, inserirsi nella sua sequenza e modificarla. Questo frammento è stato sperimentato finora su cellule staminali embrionali di topo, dove ha dimostrato di funzionare modificando il gene di una discreta quota (12%) delle cellule trattate. Questi risultati preliminari potrebbero essere utilizzati per lo sviluppo di ulteriori ricerche nel campo delle cellule staminali e della terapia genica attraverso trapianto di cellule staminali.

Il gene normale al posto del gene difettoso nel DNA di cellule staminali

Pubblicazioni
Sangiuolo F, et al. "CFTR gene targeting in mouse embryonic stem cells mediated by Small Fragment Homologous Replacement" (SHFR). Front Biosci 2008 Jan 1; 13:2989-99

PROGETTO 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

Homing of bone marrow-derived stem cells to the respiratory epithelium in a cystic fibrosis mouse model: role of bioenergetic metabolism

Responsabile: **Massimo Conese**
(Dipartimento di Scienze Biomediche, Università di Foggia)
Partner: V. Casavola (Dipartimento di Fisiologia Generale e Ambientale, Università di Bari)
Durata: 1 anno (progetto pilota)
Finanziamento: euro 35.000
Adozione totale: **Donatori Campagna SMS 2006**

Obiettivo
Scoprire su modello animale quali cellule staminali sono più adatte per la terapia della fibrosi cistica
Premesse
Le cellule staminali derivate dal midollo osseo sono cellule indifferenziate che hanno dmostrato di poter dare origine, in determinate condizioni sperimentali, a cellule simili a quelle dell'epitelio polmonare. Potrebbero quindi essere utilizzate per trasferire il gene CFTR normale e ricostituire tessuto polmonare nor-

Le cellule staminali del midollo osseo hanno proteina CFTR funzionante e vario contenuto energetico

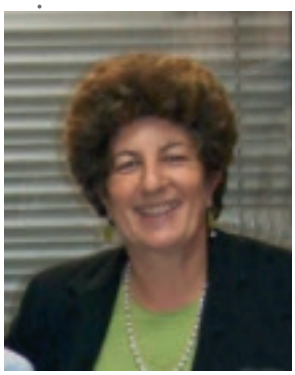
male nei malati FC. È importante scoprire, tra i vari tipi di cellule staminali del midollo, quali siano quelle più adatte a questo scopo e come possano essere identificate. L'ipotesi di partenza è stata che il contenuto energetico potesse differenziare vari tipi di cellule staminali, alcune più adatte di altre alla terapia cellulare del polmone FC. Perciò è stato studiato con tecniche sofisticate il metabolismo energetico di cellule staminali derivate da midollo osseo di topi. Sono state effettivamente identificate due popolazioni di staminali, caratterizzate da diverse dimensioni e differente contenuto energetico. Si è visto che la proteina CFTR è presente e funziona nelle staminali midollari indipendentemente dal loro contenuto energetico. Questo potrebbe invece avere influenza sulla loro capacità di migrare dal midollo al polmone danneggiato per ripararlo.

MICROBIOLOGIA DI BASE E CLINICA

PROGETTO FFC 7/2005

Stenotrophomonas maltophilia, un batterio emergente nei malati di fibrosi cistica: identificazione, caratterizzazione molecolare dei determinanti di virulenza, terapie antimicrobiche alternative, analisi proteomica e genomica comparativa

Stenotrophomonas maltophilia, an emergent pathogen associated to cystic fibrosis: identification and molecular characterization of virulence determinants as potential targets for new therapeutical strategies



Responsabile: **Bianca Colonna** (Università "La Sapienza", Roma)
Partners: Maurizio Sanguinetti (Università Cattolica del Sacro Cuore, Roma); Mauro Nicoletti (Università "G. D'Annunzio", Chieti); Mariassunta Casalino (Università Roma 3); Ersilia Fiscarelli (Ospedale Bambin Gesù, Roma)
Durata: due anni
Finanziamento: euro 50.000
Adozione totale: **Famiglia Pizzinato, Pordenone**

Obiettivo
Scoprire i meccanismi molecolari e cellulari che rendono pericoloso Stenotrophomonas maltophilia, un batterio resistente a molti antibiotici attualmente in uso.
Premesse
Stenotrophomonas maltophilia è un batterio isolato con crescente frequenza nelle vie bronchiali dei malati FC. È potenzialmente dannoso perché responsabile di infezioni polmonari acute e croniche che spesso non rispondono agli antibiotici oggi disponibili. È importante capire quali meccanismi (chiamati "fattori di virulenza") permettono al batterio di sopravvivere: questa è la condizione indispensabile per la messa a punto di antibiotici nuovi.
Risultati
Gli esperimenti si sono svolti studiando il comportamento di Stenotrophomonas maltophilia messo a contatto con cellule respiratorie. In particolare sono stati studiati i meccanismi che gli danno capacità di muoversi, di aderire e invadere le cellule respiratorie (motilità, aderenza, invasività).

Scoperte le caratteristiche di un batterio nuovo e potenzialmente dannoso in FC

Si è così visto che il batterio si muove per mezzo di un "flagello": è stato identificato per la prima volta il gene che presiede alla sintesi del flagello. Ed è stato anche visto che il batterio si difende dagli antibiotici attraverso la produzione di un biofilm che lo avvolge quando si aggrega ad altri batteri dello stesso ceppo. Infine alcuni ceppi di Stenotrophomonas maltophilia (dei tredici studiati) si sono dimostrati più pericolosi di altri perché in possesso di geni, che sono stati identificati, responsabili della loro capacità di sopravvivere anche alle basse temperature. Le conoscenze acquisite possono essere sviluppate per la sintesi di antibiotici diretti contro questi nuovi bersagli.

Pubblicazioni

– Di Bonaventura G, et al. "Molecular characterization of virulence determinants of Stenotrophomonas maltophilia strains isolated from patients affected by cystic fibrosis". Int J Immunopathol Pharmacol 2007 Jul-Sep 20(3):529-37 - Abstracts congressuali
– De Carolis E, et al. "Analisi proteomica di Stenotrophomonas maltophilia" Congresso Società Italiana di Microbiologia (SIM), Genova 15-18 ottobre 2006
– Del Chierico F, et al. "Caratterizzazione genetica e molecolare dei geni codificanti il flagello in ceppi di Stenotrophomonas maltophilia isolati in pazienti con fibrosi cistica" Congresso Società Italiana di Microbiologia (SIM), Genova 15-18 ottobre 2006
– Di Bonaventura G, et al. "Effetto di concentrazioni sub-inibenti di Moxifloxacina su Stenotrophomonas maltophilia isolati da fibrosi cistica" Congresso Società Italiana di Microbiologia (SIM), Genova 15-18 ottobre 2006

PROGETTO FFC 8/2005

Tipizzazione molecolare di ceppi di Pseudomonas aeruginosa isolati da pazienti italiani FC e loro comparazione con profili presenti nel "database" europeo di ceppi clinici e ambientali

Genetic fingerprinting of Pseudomonas aeruginosa isolates from Italian cystic fibrosis patients: comparison with isolates from the environment and other clinical origins in Europe

Responsabile: **Graziana Manno** (Laboratorio Microbiologia Istituto G. Gaslini, Genova)
Partners: Roberto Biassoni (Laboratorio Medicina Molecolare Istituto G. Gaslini, Genova); Eugenio Debbia (DISCAT Istituto Microbiologia C.A. Romanzi, Genova); Angela Sangiuolo (ARPAL, Agenzia Regionale Protezione Ambiente Ligure, Genova)
Durata: due anni
Finanziamento: euro 30.000
Adozione totale: **Delegazione FFC Ferrara, 10 Aziende Provincia Ferrara e Bologna, In Job Srl, Verona**

Obiettivo
Identificare le caratteristiche genetiche dei ceppi di Pseudomonas provenienti da malati FC di tutta Italia ("tipizzare" i ceppi); confrontarle con quelle dei ceppi che provengono dall'ambiente naturale (su dati italiani); e confrontare le caratteristiche dei ceppi italiani con quelle dei ceppi diffusi in Europa.
Premesse
L'infezione polmonare sostenuta da Pseudomonas aeruginosa rappresenta uno dei maggiori problemi della malattia FC. La fonte iniziale di questa infezione e le modalità di trasmissione non sono state ancora del tutto chiarite. Negli ultimi anni sono state acquisite evidenze riguardo al modo di trasmissione del batterio da malato a malato e quindi alla possibilità di prevenzione attraverso apposite misure. Mentre ci sono studi realizzati in altri paesi, non ci sono informazioni relative alle caratteristiche dei ceppi di Pseudomonas circolanti fra i malati FC italiani e alla loro trasmissibilità; e non ci sono confronti fra la peculiarità del quadro italiano rispetto a quello di altre realtà europee.
Risultati
Sono stati collezionati e raccolti in una "ceppoteca" 340 ceppi di Pseudomonas aeruginosa provenienti da 183 malati seguiti in 4 centri italiani, dislocati in aree geograficamente distanti (Genova, Ancona, Cerignola, Soverato). Inoltre sono stati raccolti 50 ceppi prelevati dall'ambiente (dai lavandini di strutture ospedaliere, dalle piscine). Per studiare le caratteristiche genetiche ("profilo molecolare") di tutti questi ceppi sono stati allestiti tre test (BOX-PCR, PFGE, MLST) differenziati per complessità, costi, tempi d'esecuzione. I risultati dei test hanno indicato che circa una metà dei malati aveva un proprio ceppo "individuale" di Pseudomonas, mentre l'altra metà presentava un ceppo "condiviso " con altri. In base al criterio della condivisione del ceppo in questa seconda metà si sono distinti 36 sottogruppi di malati che presentavano ceppi di batteri "in comune". Questo numero così significativo di malati con ceppi condivisi, benché non costituisca evidenza certa, porta argomenti a favore dell'importanza della trasmissione di Pseudomonas da persona a persona. Non è stata invece documentata la presenza nei malati di ceppi di Pseudomonas provenienti dall'ambiente. E inoltre nessun ceppo italiano è risultato simile al pannello conosciuto di ceppi circolanti in Europa e in particolare nei centri inglesi di Manchester e Liverpool.

Pseudomonas aeruginosa in Italia: dove e come si trasmette tra le persone FC

Abstracts congressuali

– Morelli P, et al. "Pseudomonas aeruginosa in CF patients: acquisition sources, means of transmission and hypermutable phenotype occurrence"1st European CF Young Investigator Meeting, Lille, France; 29-31 Aug 2007
– Manno G, et al. "Occurrence of Pseudomonas aeruginosa with hypermutable phenotype (HMP) in Italian CF patients" 30th European Conference , Belek (Turkey), 6-8 June 2007
– Manno G, et al. "Genetic fingerprinting of Pseudomonas aeruginosa from CF Italian patients: comparison with isolates from environment and other clinical origins in Europe" 30th European Conference, Belek (Turkey), 6-8 June 2007

PROGETTO FFC 9/2005

Studio dei Sistemi di Quorum Sensing di Pseudomonas aeruginosa e Burkolderia cepacia complex

Studies of the Quorum Sensing Systems of Pseudomonas aeruginosa and Burkolderia cepacia complex

Responsabile: **Vittorio Venturi** (Centro Internazionale per l'Ingegneria Genetica e Biotecnologie, ICGEB-Trieste)
Durata: due anni
Finanziamento: euro 50.000
Adozione totale: **Delegazione FFC Vicenza**

Obiettivo

Conoscere la modalità di comunicazione che esiste in due generi di batteri: Pseudomonas aeruginosa e Burkolderia cepacia complex; è questa possibilità di comunicare e di "sentirsi", chiamata "Quorum Sensing", che permette loro di crescere, aggregarsi in colonie, prendere il sopravvento su altri batteri, produrre un biofilm che li avvolge e li difende dagli antibiotici.

Premesse

L'originalità della ricerca consiste nell'utilizzare come modello di studio ceppi di batteri della specie Pseudomonas e Burkholderia, conosciuti perché capaci di colonizzare in maniera benevola o patogena i vegetali (la pianta del riso, i semi di pomodoro). Queste specie stanno assumendo crescente importanza, infatti sono state recentemente isolate anche da campioni provenienti da malati FC. Rappresentano quindi non solo una fonte teorica di conoscenze trasferibili ai ceppi più diffusi fra i malati, ma anche un'area necessaria di ricerca in base ai riscontri clinici.

Risultati

I modelli dei batteri vegetali, in precedenza scarsamente utilizzati, si sono dimostrati una valida risorsa per la ricerca. Il sistema del "quorum sensing" fra i batteri Pseudomonas aeruginosa e Burkolderia cepacia è stato approfonditamente esplorato. Sono state acquisite conoscenze fondamentali: identificate le "molecole segnale" su cui si fonda la capacità dei batteri di sentirsi; identificati i geni responsabili della loro aggressività, in particolare per un ceppo di Burkolderia che induce malattia nella pianta del riso. È stata scoperta una proteina in grado di bloccare il sistema del quorum sensing di Pseudomonas aeruginosa attraverso il blocco della sintesi delle molecole segnale. Della struttura di questa proteina è stato realizzato un modello virtuale che ha permesso di capire quali siano gli aminoacidi componenti chiave della sua attività, confermati in esperimenti in vitro e in vivo. Un'altra proteina con simile funzione è stata scoperta anche nella specie Pseudomonas putida.

I batteri dannosi in FC comunicano tra loro, costruendosi una cittadella difensiva, il biofilm

Pubblicazioni

– Rampioni G. et al. "The Quorum sensing negative regulator RsaL of Pseudomonas Aeruginosa binds to the lasI Promoter" Journal of Bacteriology (2006), vol. 188, No. 2, pp. 815-819.

– Rampioni et al. "RsaI provides quorum sensing homeostasis and function as a global regulator of gene expression in Pseudomonas aeruginosa". Mol Microbiol 2007 Dic; 66(6) :1557-65

– Licciardello G, et al. "Pseudomonas unzional contains a conserved N-acyl homoserine lactone quorum sensing system; its role in thomato pathogenicity and tobacco hypersensitivity response". FEMS Microbiol Ecol 2007 Aug; 61(2):222-34

– Devescovi G, et al. "Involvement of a quorum-sensing-regulated lipases excreted by a clinical isolate of a Burkholderia glumae in severe disease symptoms in rice". Appl Environ Microbiol 2007 Aug ; 73(15) :4950-8

– Massa C, et al. "Isolation, heterologous expression and characterization of an endo-polygalcturonase produced by the phytopathogen Burkholderia cepacia". Protein Expr Purif 2007Aug; 54(2):300-8

– Bertani I, et al. "The Pseudomonas putida Lon protease is involved in N-acyl homoserine lactone quorum sensing regulation" BMC Microbiol 2007 Jul 26; 7:71

– Degrassi G, et al. "Oryza sativa rice plants contain molecules that activate different quorum sensing N-acyl homoserine lactone biosensors and are sensitive to the specific AiiA lactonase." FEMS Microbiol Lett 2007 Apr; 269 (2):213-20

– Rampioni G, et al. "The Pseudomonas quorum-sensing regulator RsaL belongs to the tetrahelical superclass of H-T-H proteins" Bacteriol 2007 Mar; 189(5):1922-30

– Solis R, et al. "Involvement of quorum sensing and RpoS in rice seedling caused by Burkholderia plantarii" FEMS Microbiol Lett 2006 Jun 259(1):106-12

– Steindler L, et al. "Detection of quorum sensing N-acyl homoserine lactone signal molecules by bacterial biosensors" FEMS Microbiol Lett 2007 Jan ; 266 (1):1-9

PROGETTO FFC 12/2006

Lo Staphylococcus aureus meticillino-resistente (MRSA) acquisito in comunità o in ambiente ospedaliero dai pazienti con fibrosi cistica: studio multicentrico sulla sensibilità agli antibiotici, la storia naturale e la rilevanza clinica

Community-acquired MRSA and hospital-acquired MRSA in cystic fibrosis patients: a multicenter study regarding antibiotic susceptibility, epidemiology, natural history and clinical relevance

Responsabile: **Silvia Campana**, Centro Fibrosi Cistica, Ospedale Meyer, Firenze

Durata: un anno (continuazione con progetto FFC 11/2007)

Finanziamento: euro 17.000

Adozione totale: **Lega italiana Fibrosi Cistica - Associazione Veneta Fibrosi Cistica**

Obiettivo:

Conoscere le caratteristiche genetiche e cliniche dei ceppi di Stafilococco aureo provenienti dai pazienti dei centri FC italiani. Caratterizzare questi batteri in

modo da stabilirne gli effetti clinici, la resistenza agli antibiotici, la provenienza e via di trasmissione.

Premesse:

Lo Stafilococco aureo è un batterio che sta assumendo importanza sempre maggiore per i pazienti FC perché spesso dimostra resistenza a numerosi antibiotici, in particolare alla meticillina, il suo antibiotico d'elezione (per questo viene detto MRSA = Meticillina Resistente Stafilococco Aureo). Si discute da dove provengano i ceppi di MRSA, che effetto clinico provochino, se vi siano misure efficaci di prevenzione della diffusione.

Risultati:

Sono stati raccolti circa 200 campioni di MRSA. Provenivano da 178 pazienti con età media di quindici anni, assistiti in nove Centri italiani. L'osservazione clinica un anno prima e un anno dopo la colonizzazione da MRSA ha indicato che in questo arco di tempo non vi erano differenze nel livello di funzionalità respiratoria. E che in circa la metà dei casi (51%) la colonizzazione da MRSA era di durata inferiore l'anno, mentre persisteva oltre l'anno in circa un terzo dei casi (31%).

Lo Stafilococco resistente agli antibiotici non si prende in ospedale

Gli antibiotici cui MRSA è risultato più frequentemente sensibile sono stati: linezolid, vancomicina, teicoplanina.

La caratterizzazione genica dei ceppi di MRSA ha permesso di stabilire che quelli più diffusi fra i pazienti erano di origine "comunitaria", vale a dire provenivano da ambienti in cui le persone si aggregano (posti di lavoro, scuola, locali di ristorazione ecc.), comunque ambienti extraospedalieri. Il dato è importante perché sinora si è sempre pensato che l'origine principale di MRSA fosse l'ambiente ospedaliero. Un ceppo di questi MRSA di origine comunitaria è risultato particolarmente diffuso tra i pazienti della maggior parte dei Centri partecipanti alla ricerca, suggerendo la possibilità di una facile trasmissione e la necessità di prevenire il rischio di epidemia.

Pubblicazioni:

– Campana S, et al. "Emergence of an epidemic clone of Community Associated Methicillin-Resistant Panton Valentine Leucocidin-Negative Staphylococcus aureus in cystic fibrosis patient populations". Journal of Clinical Microbiology 2007; vol 45 No 9: 3146-47

Abstracts congressuali

– Piluso A, et al. "A national overview of MRSA epidemiology: emergence of an epidemic clone" NACFC 2006.

– Cocchi P, et al. "Epidemiology of Community acquired MRSA and hospital acquired MRSA in cystic fibrosis patients: a national overview" North American CF Conference, Anaheim, California, Oct. 3-6, 2007

– Cocchi P, et al. "Emergence of an epidemic clone of community-associated methicillin-resistant Staphylococcus aureus (CA-MRSA) Panton-Valentine leukocidin (PVL) negative in Cystic Fibrosis patients" 30th European CF Conference, Belek, Turkey, 13-16 June 2007

– Cocchi P, et al. "Epidemiologia italiana di Staphylococcus aureus meticillino-resistente: risultati di uno studio multicentrico" XII Congresso Italiano Fibrosi Cistica, Firenze, 23-25 Nov. 2006

PROGETTO FFC 13/2006

Una strategia in due stadi per l'identificazione precoce e rapida di Burkholderia cepacia nell'analisi clinica routinaria che interessa i pazienti con fibrosi cistica

A two stage strategy for early and accurate detection of B. cepacia in routine clinical analysis involving CF patients. Identification of Burkholderia cepacia strains by LAMP and SnuPE

Responsabile: **Renato Fani**, Università di Firenze, Dipartimento Biologia Animale e Genetica

Durata: Un anno

Finanziamento: euro 15.000

Adozione totale: **"For me" Srl, Prato**

Obiettivo:

Mettere a punto un test batteriologico rapido e di semplice esecuzione per la diagnosi tempestiva di Burkholderia cepacia.

Premesse:

Il batterio Burkholderia cepacia è responsabile d'infezioni gravi nei pazienti FC. Attualmente per identificarlo non esiste un singolo test, che sia più usato degli altri per caratteristiche di maggior maneggevolezza, praticità, efficacia. Quindi ogni laboratorio di batteriologia segue approcci diversi, e questi possono essere fonte d'incertezze e ritardi diagnostici.

Risultati:

È stata realizzata una tecnica molecolare per l'identificazione rapida di Burkholderia cepacia. Si tratta di una tecnica che integra due metodi: SnuPE (Single Nucleotide Primer Extension) e LAMP (Loop-mediated Isothermal Amplification, questa seconda rappresenta una variante di PCR). Entrambi possono rappresentare delle valide alternative ai più complessi, laboriosi e costosi test utilizzati finora. Permettono l'identificazione inequivocabile dei ceppi di Burkholderia cepacia. In particolare la tecnica LAMP assume importanza rilevante in campo clinico perché necessita di strumentazione semplice,

Nuovi test per diagnosticare rapidamente e con sicurezza Burkohlderia cepacia in FC

alla portata di tutti i laboratori in cui vi sia necessità di riconoscimento immediato di unzionalità patogeni. La diagnosi precoce di Burkholderia cepacia può portare a vantaggi in termini di maggior tempestività di trattamento e prevenzione della diffusione del batterio.

INFIAMMAZIONE

PROGETTO FFC 11/2005

Danno polmonare cronico di tipo ossidativo in corso di fibrosi cistica: ruoli protettivi della Gamma GlutamilTransferasi e dell'Acido Ascorbico

Chronic Oxidative Lung Injury during Cystic Fibrosis: Protective roles of Gamma Glutamyl Transferase and Ascorbic Acid

Responsabile: **Alfonso Pompella**, (Sezione Patologia Generale e Clinica, Dipartimento Patologia Sperimentale e Biotecnologie Mediche, Università di Pisa)
Durata: due anni
Finanziamento: euro 28.000
Adozione totale: **Gruppo di sostegno FFC Associazione Trentina FC**

Obiettivo
Scoprire i meccanismi che sono alla base dell'infiammazione polmonare FC per allestire nuovi farmaci antinfiammatori.

Premesse
Le ripetute infezioni che colpiscono i polmoni FC comportano l'attivazione delle cellule infiammatorie: esse secernono abbondanti quantità di sostanze ad azione ossidante (tossica). Il tessuto polmonare dispone però di sostanze antiossidanti che entrano in azione soprattutto quando lo stato infiammatorio diventa prolungato. Due fra i principali antiossidanti naturali sono il Glutatione (GSH) e l'Acido Ascorbico (=vitamina C). È importante conoscere il meccanismo che regola la loro produzione e scoprire nuove modalità per potenziarlo.

Trovate sostanze antiossidanti che proteggono il polmone dagli effetti della infiammazione

Risultati:
È stato dimostrato con esperimenti di laboratorio su cellule bronchiali umane (non FC) che un'elevata disponibilità di Glutatione, in presenza di un normale livello dell'enzima Gamma Glutamil Transferasi, può aumentare l'assorbimento di Vitamina C. È quindi razionale progettare studi clinici volti a indagare se la somministrazione di Glutatione per aerosol riproduce lo stesso effetto benefico a livello del fluido bronchiale dei pazienti FC, vale a dire ricostituire le scorte di Vitamina C.

PROGETTO FFC 12/2005

La lipoxina A4 nella fibrosi cistica: biosintesi e trasduzione del segnale.

Lipoxin A4 formation and signalling in cystic fibrosis

Responsabile: **Mario Romano**, (Università "G. D'Annunzio", Chieti)
Partner: Luciana Iapichino (Centro Fibrosi Cistica Ospedale dei Bambini "G. Di Cristina", Palermo)
Durata: due anni
Finanziamento: euro 40.000
Adozione totale: **Associazione Siciliana Fibrosi Cistica**

Obiettivo
Scoprire nuove cure contro l'infiammazione polmonare in fibrosi cistica attraverso lo studio di un antinfiammatorio naturale, la lipoxina A4.

Premesse
Il polmone dei malati di fibrosi cistica presenta precocemente uno stato di infiammazione che non guarisce. Esistono farmaci utili a combatterla, ma hanno pesanti effetti collaterali soprattutto se presi per lungo tempo come sarebbe necessario. Di qui la necessità di trovare nuove strade. Ricerche precedenti hanno dimostrato che nel fluido bronchiale delle persone sane è presente una particolare proteina che agisce come un antinfiammatorio naturale: si chiama lipoxina A4 e si ipotizza che sia scarsa nei bronchi dei malati di fibrosi cistica. Gli esperimenti svolti su modelli animali FC (topi FC) hanno indicato che se si riesce ad aumentare nei polmoni la lipoxina A4, l'infiammazione diminuisce.

Risultati
Sono stati condotti esperimenti su cellule dell'epitelio respiratorio umano normale e su cellule animali normali per studiare la via metabolica (inserita nel ciclo dell'acido arachidonico) che porta normalmente alla produzione di lipoxina A4. È stato identificato e clonato il sito della cellula che rappresenta il punto d'attacco specifico per la lipoxina, il recettore ALX. Sono state poi studiate in soggetti malati (omozigoti per la mutazione DF508) e portatori sani (eterozigoti per DF508) le cellule circolanti nel sangue che partecipano alla risposta infiammatoria: neutrofili, monociti e piastrine.
È stato osservato che le cellule con CFTR mutata per effetto della mutazione DF508 presentano rispetto a quelle normali livelli elevati di enzimi favorenti l'infiammazione (derivati dalla cascata dell'acido arachidonico) e invece bassa capacità di produrre lipoxina A4 e livelli molto bassi del suo recettore ALX.
È stato quindi dimostrato che il difetto di CFTR promuove una riduzione del potenziale antinfiammatorio naturale endogeno rappresentato da questa proteina. Ricerche successive potrebbero avere come obiettivo la modalità di aumentare l'attività di lipoxina A4 e del suo recettore.

Come potenziare nel polmone FC l'azione di un antinfiammatorio naturale (Lipoxina A4)

GENETICA APPLICATA

PROGETTO FFC 14/2005

Nuovi approcci per la diagnosi prenatale non invasiva di fibrosi cistica attraverso l'analisi di DNA fetale nel plasma materno

New approaches for moninvasive prenatal diagnosis of cystic fibrosis by fetal DNA analysis in maternal plasma

Responsabile: **Laura Cremonesi**, (Fondazione Centro S. Raffaele del Monte Tabor, Milano)
Partners: Gabriella Restagno (A.O.O., Ospedale S. Anna, Torino); Manuela Seia (Istituti Clinici di Perfezionamento, Milano); Carlo Castellani (Centro Fibrosi Cistica, Ospedale Maggiore, Verona)
Durata: due anni
Finanziamento: euro 50.000
Adozione totale: **Associazione Imprenditori & Professionisti (ASSIMP), Verona, per euro 12.000; Compagnia S. Paolo, Torino, per euro 38.000**

Obiettivo
Mettere a punto la tecnica per realizzare una nuova modalità di diagnosi prenatale della fibrosi cistica, molto precoce e non invasiva
Premesse
È stata dimostrata la presenza di DNA fetale libero circolante nel plasma materno a partire dalla 6° settimana di gravidanza. Questo DNA può rappresentare una fonte di materiale genetico per una diagnosi prenatale non invasiva, realizzata con tecniche di genetica molecolare .
Risultati
La difficoltà maggiore nell'allestimento della nuova tecnica è distinguere il DNA fetale da quello materno, in quanto il 95% del DNA presente nel plasma materno è costituito da sequenze di origine materna che mascherano quelle fetali. Per superare questo ostacolo sono stati messi a punto sistemi altamente sensibili (microchip microelettronici e pyrosequencing) ed è stata sviluppata una strategia che permette di moltiplicare la quantità di DNA fetale.
Sono stati allestiti i saggi (test complessivi) per l'identificazione nel DNA fetale di sette mutazioni del gene CFTR, da applicare a coppie a rischio in cui i partner sono portatori di mutazioni differenti.
E sono stati anche realizzati i saggi per identificare nel DNA fetale la presenza della mutazione paterna in coppie in cui entrambi sono portatori della stessa mutazione
Sono stati analizzati campioni di plasma di un piccolo numero di donne con gravidanza ad alto rischio di fibrosi cistica prima che si sottoponessero a diagnosi prenatale invasiva. È stata indagata la presenza della mutazione paterna e vi è stata piena concordanza dei risultati ottenuti su plasma rispetto a quelli ottenuti su DNA fetale estratto dai villi coriali.

Possibile in futuro la diagnosi di FC in gravidanza con prelievo di sangue materno

PROGETTO FFC 15/2005

Varianti genomiche che modificano lo splicing. Studio degli aspetti diagnostici e terapeutici nella fibrosi cistica

Splicing affecting Genomic Variants in CFTR. Diagnostic and Therapeutics Aspects

Responsabile: **Franco Pagani**, (Centro Internazionale per l'Ingegneria Genetica e Biotecnologie, ICGEB-Trieste)
Durata: due anni
Finanziamento: euro 60.000
Adozione totale: **Delegazione FFC "Bottega delle Donne", Montebelluna (Treviso)**

Obiettivo
Identificare mutazioni del gene CFTR finora sconosciute. Capirne i meccanismi di funzionamento, in particolare il meccanismo dello "splicing". Capire perché le stesse mutazioni possono danneggiare in maniera diversa gli organi del malato FC. Trovare modalità di cura per le nuove mutazioni identificate.

Premesse
Attraverso il meccanismo chiamato splicing ("rimozione e saldatura") le informazioni racchiuse nel DNA dei geni vengono tagliate e rimontate in vari modi, consentendo ad un singolo gene di produrre in alcuni casi non uno solo, ma vari tipi di proteine. Il gene CFTR presenta meccanismi normali di splicing, che portano alla produzione di una normale proteina CFTR, e meccanismi anomali: in questo caso si hanno le mutazioni da splicing. Le mutazioni da splicing del gene CFTR (circa il 13% del totale delle mutazioni) sono poco conosciute e danno sintomi di malattia variabili e imprevedibili. Non è conosciuta una modalità sperimentale di terapia per queste mutazioni.

Risultati
Sono stati identificati particolari fattori che hanno la capacità di alterare lo splicing normale del gene CFTR. L'intervento di questi fattori, che possono essere frammenti del gene stesso oppure derivati dal nucleo della cellula, è una "decisione" che può spettare al tipo di tessuto in cui è presente il gene CFTR. Di conseguenza, in alcuni tessuti il gene CFTR può avere una sequenza normale, in altri una sequenza alterata per effetto di una mutazione da splicing. Dove agisce la mutazione da splicing vi è produzione di proteina CFTR diversa da quella normale. E questo può spiegare perché i sintomi, pur nello stesso individuo, possono avere gravità diversa a seconda che si consideri per esempio l'apparato polmonare o l'apparato riproduttivo.

Scoperti effetti variabili di nuove mutazioni CFTR (mutazioni "splicing")

Sono stati allestiti speciali "minigeni" ibridi utili per diagnosticare i difetti di splicing del gene CFTR e quindi identificare mutazioni prima sconosciute. Attraverso una tecnica del tutto innovativa (uso del "RNA ad interferenza") si è visto che è possibile ridurre l'attività dei fattori di splicing e questo può rappresentare una prospettiva terapeutica.

Pubblicazioni

– Youhna MA, et al. "TDP43 depletion rescues aberrant CFTR exon 9 skipping". FEBS Letters 2006; 580:1339-1344
– Ramponi M, et al. "Reduced splicing efficiency induced by synonymous substitutions may generate a substrate for natural selection of new splicing isoforms: the case of CFTR exon 12".

CLINICA ED EPIDEMIOLOGIA

PROGETTO FFC 16/2005

Diabete, intolleranza al glucosio e ipoglicemia in fibrosi cistica

Diabetes, glucose intolerance and hypoglycaemia in cystic fibrosis

Responsabile: **Carla Colombo**, (Centro Fibrosi Cistica, Fondazione Irccs, Milano)
Partner: Alberto Battezzati (Fondazione Centro San Raffaele del Monte Tabor, Milano)
Durata: 2 anni
Finanziamento: euro 25.000
Adozione totale: **Cristopher Ricardo, Cystic Fibrosis Foundation inc, Miami, Florida, USA**

Obiettivo
Studiare la storia naturale del diabete in fibrosi cistica: come s'instaura, da quali alterazioni funzionali a carico del pancreas è preceduta. In particolare studiare la secrezione endogena d'insulina e la sensibilità del malato alla stessa; e valutare se, fra i test di screening per il diabete, i bassi livelli di

glucosio a digiuno possono escludere il sospetto di diabete.

Premesse

Diabete e intolleranza al glucosio sono complicazioni comuni della fibrosi cistica, particolarmente con l'aumentare della durata della vita dei malati. Possono avere un effetto negativo sulla malattia e limitare la qualità e l'attesa di vita.

È importante capire la modalità con cui il diabete si instaura, identificare un'indagine per riconoscere la sua comparsa e indirizzare precocemente i malati verso differenti scelte terapeutiche.

Risultati

Sono stati studiati 175 malati FC (con età maggiore di 10 anni) del Centro di Milano. Si è visto che una discreta percentuale (14%) presenta ipoglicemia a digiuno e ipoglicemia reattiva dopo carico orale di glucosio (15%). L'ipoglicemia non esclude il rischio che il malato sia in realtà affetto da intolleranza al glucosio o diabete, condizioni che si diagnosticano correttamente con il test da carico di zucchero. L'intolleranza al glucosio può instaurarsi in seguito ad una riduzione della sensibilità del malato all'insulina oppure ad una diminuzione della secrezione di insulina da parte del pancreas; la ricerca ha dimostrato che fra le due cause è più frequente la prima. Infine è stato realizzato su piccolo numero di malati uno studio prospettico caso-controllo (malati appaiati per età, sesso e grado di malattia respiratoria), della durata di due anni: si è così visto che vanno più frequentante incontro a diabete quelli che hanno una diminuzione della secrezione d'insulina. Questa diminuzione è un importante indicatore che può predire la comparsa di diabete.

Cause e proposte di corretta diagnosi di diabete in FC

Pubblicazioni

Battezzati A, et al. Spontaneous hypoglycemia in patients with cystic fibrosis. Eur J Endocrinol 2007;156(3):369-76

Schede redatte a cura di
Graziella Borgo *e* Antonella Milanesi

40 NUOVI PROGETTI 2008

al vaglio del Comitato Scientifico e degli Esperti Internazionali

Si è conclusa il 15 febbraio 2008 la presentazione di domande per l'assegnazione di finanziamento da parte della Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica a nuovi progetti di ricerca di base e clinica nel campo della fibrosi cistica.

Sono pervenuti 40 progetti: 25 di questi sono progetti multicentrici. Tra ricercatori principali e partners di ricerca (per i 25 progetti multicentrici) sono 84 i responsabili degli studi sottoposti alla Fondazione, che hanno associato inoltre nei loro progetti circa 250 collaboratori di ricerca complessivamente. Sono quindi in totale 84 i gruppi di ricerca, appartenenti a un gran numero di istituti universitari e reparti ospedalieri di tutte le regioni italiane ed alcuni gruppi stranieri della comunità europea.

Seguirà ora l'iter di valutazione delle proposte per arrivare ai primi di luglio alla selezione definitiva di quelle ritenute idonee per un finanziamento. Questo iter prevede una prima valutazione del Comitato Scientifico, soprattutto mirata alla coerenza dei progetti con le linee di ricerca indicate nel bando, con gli obiettivi di mission della Fondazione e con una buona qualità scientifica complessiva. Quindi, almeno due esperti (peer-reviewers) per ciascun progetto faranno una revisione critica e una valutazione di merito delle proposte ritenute idonee in prima istanza dal Comitato scientifico. Il Comitato Scientifico concluderà infine l'iter valutativo sottoponendo le sue proposte definitive di finanziamento al Consiglio di Amministrazione, che le dovrà in definitiva approvare. I progetti selezionati verranno resi noti nella prima metà di luglio ed avranno quindi avvio formale il 1° settembre 2008.

A partire dalla metà del prossimo luglio i progetti selezionati saranno aperti alle "adozioni" da parte dei sostenitori della Fondazione.

Formazione e Ricerca: il tandem ideale per vincere la fibrosi cistica

A Latina le Scuole Pontine a convegno

Si è tenuto a Latina nella sede del teatro D'Annunzio, il 15 febbraio scorso, il secondo Convegno provinciale per promuovere la conoscenza della fibrosi cistica, destinato agli studenti delle Scuole Superiori e della facoltà di Medicina e di Scienze Infermieristiche dell'Università di Roma "La Sapienza" (polo di Latina). È stato organizzato con grande passione e grande intelligenza dalla prof. Adriana De Santis, responsabile della Delegazione FFC di Latina.

Gli studenti hanno partecipato in folto numero (oltre 400!) e la partecipazione conferiva la possibilità di ottenere un "credito formativo", secondo meccanismi indicati dal Ministero della Pubblica Istruzione.

In effetti il tema stesso era originale: non si può fare della ricerca scientifica di qualità se non esiste chi è "formato" per farla. La sfida è diffondere l'amore per la ricerca fra gli studenti e soprattutto dare loro gli strumenti (cultura, metodo, preparazione specifica, incentivi) perché possano intraprendere questa strada. Chi è "formato" secondo certi criteri sarà in grado di ideare buoni progetti di ricerca; i buoni progetti avranno maggiori probabilità di ottenere finanziamenti dagli enti pubblici o privati destinati a selezionarli; e avranno maggiori probabilità di ottenere risultati importanti.

Non si può fare della ricerca scientifica di qualità se non esiste chi è "formato" per farla. La sfida è diffondere l'amore per la ricerca fra gli studenti e soprattutto dare loro gli strumenti perché possano intraprendere questa strada

Per questo la Fondazione FFC ha particolarmente a cuore la formazione di tutti coloro che a vario titolo sono coinvolti nel complesso mondo della malattia. Gli operatori che si occupano direttamente dei

malati devono essere "formati" all'assistenza FC, devono tenersi in costante aggiornamento e devono saper applicare il metodo della ricerca scientifica ai problemi clinici che la malattia presenta; questo il messaggio svolto dalle relazioni della Prof. Serena Quattrucci, responsabile del Centro FC della Regione Lazio, e del Prof. Filippo Festini, docente di Scienze Infermieristiche presso l'Università di Firenze. Lo stesso ruolo dell'infermiere è ben diverso da quello puramente esecutivo del passato e, come rappresenta Festini, oggi l'infermiere ha la competenza e il titolo per riversare in progetti di ricerca l'esperienza diretta al letto del malato.

Mentre chi ha scelto la strada del ricercatore universitario può dedicarsi, se adeguatamente supportato (e questo vuol dire anche, tra le altre cose, se ha i finanziamenti necessari) a ideare e sviluppare progetti di ricerca "finalizzati", costruiti intorno ad un tema e finanziati per raggiungere un obbiettivo. Così ha spiegato, con notevole capacità divulgativa, la dott. Fabiana Quaglia, dell'Università Federico II di Napoli (sta lavorando ad un progetto finanziato dalla Fondazione FFC che mira ad allestire nuove microparticelle utili alla somministrazione per via polmonare dei farmaci).

Gino Vespa ha portato agli studenti una testimonianza dura e particolarmente coinvolgente della vita di una persona con la malattia FC: mentre parlava, nel teatro si è fatto un grande silenzio e alla fine c'è stato un applauso forte come un abbraccio. Il prof. Luigi Romano aveva preparato il terreno all'intervento di Vespa con una efficace rappresentazione, secondo i canoni teatrali, della malattia, tratteggiando in particolare il personaggio di chi è madre di un malato. E con l'augurio che le vicende di vita che una volta costituivano un dramma oggi possano avere un finale del tutto diverso, che ancora non è stato scritto.

Graziella Borgo aveva il compito di far conoscere come le attività della Fondazione, sia nel campo della ricerca che in quello della formazione, siano ideate e allestite secondo il criterio ispiratore della "qualità". E quali siano, più in generale, gli indicatori di qualità delle organizzazioni ONLUS, un tema che oggi sta diventando di grande interesse, dato il numero sempre crescente di richieste e messaggi lanciati al pubblico. Il Convegno di Latina, per il livello dei contenuti e l'adesione dei partecipanti, è stato certamente una prova di "qualità".

G. Borgo

Omaggio a
Carlo Delaini
Fondatore e Vicepresidente della Fondazione

Carlo Delaini ci ha lasciato il 17 gennaio scorso. Padre di Elisabetta, una cara giovane che abbiamo perduto parecchi anni orsono, fu sindaco illuminato di Verona negli anni '70. Carico di un'esperienza famigliare e personale dolorosa ma fortemente attento al bene comune, si unì al piccolo gruppo di persone che decisero di dar vita ad una grande iniziativa di solidarietà per la fibrosi cistica: era il 31 gennaio 1997, quando nacque la Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica. Di tale Fondazione fu eletto subito vicepresidente ed in tale ruolo fornì i primi impulsi significativi per l'avvio della difficile impresa: lasciò l'incarico nel 2004 per sopraggiunti problemi di salute.
Di Carlo Delaini ricordiamo lo stile asciutto ed austero, la volontà determinata e la consapevolezza operativa di dover agire per aprire nuove vie alla speranza per le molte persone che avevano un conto aperto con la malattia, come lo ebbe a lungo Elisabetta.
Il Consiglio di Amministrazione della Fondazione si unisce alla famiglia nel ricordo riconoscente di Carlo Delaini, un testimone sensibile dell'impegno sociale che conta.

Pagina a fianco
Foto in alto. Alcuni relatori: da dx, prof. Luigi Romano, prof.ssa Serena Quattrucci, Gino Vespa e dott.ssa Graziella Borgo
Foto in basso. La sala del Teatro D'Annunzio di Latina gremita di studenti
In questa pagina
Gli studenti premiati per essersi distinti nel settore scientifico

(Foto di Daniele Patriarca)

Con focus speciale sul mondo della fibrosi cistica

III Percorso Formativo FC: la Comunicazione in Medicina

Forse non c'è abbastanza convinzione che fare il mestiere del medico, dell'infermiere, del fisioterapista o altro mestiere che implichi rapporto curativo con persone malate richiede non solo conoscenze scientifiche e competenze tecniche adeguate ma anche abilità per comunicare, cioè per interagire a doppio scambio su un livello misto di razionalità ed emotività, in un continuo cimento rivolto all'obiettivo di salute. Per scoprire che tale obiettivo passa anche attraverso la gestione strategica dell'informazione, non solo nei confronti della persona malata ma anche del contesto sociale da cui proviene e di cui gli operatori di salute diventano inevitabilmente interlocutori consapevoli e responsabili. Passa anche attraverso la capacità di organizzare il flusso comunicativo all'interno delle equipe e delle strutture sanitarie. Ma tale abilità, seppure può avere componenti innate, si deve anche costruire sulla base di un metodo e di un'analisi di contesto, che ha nel campo della fibrosi cistica implicazioni peculiari ed assai problematiche per gli operatori di salute.

Partendo da queste considerazioni di bisogno professionale, viene offerto questo percorso formativo, il terzo organizzato in questi ultimi anni dalla Fondazione FFC, propedeutico allo sviluppo di attitudini e di abilità comunicative, a quanti operano nei centri e servizi di cura per la fibrosi cistica: in particolare medici, infermieri, fisioterapisti, ma non solo.

Organizzato in collaborazione tra Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica e Società Italiana Fibrosi Cistica, il percorso formativo avrà carattere residenziale e si svolgerà a Verona nella sede della Fondazione FFC attraverso 12 giornate di lavoro, articolate in quattro moduli di tre giorni ciascuno, da giugno a dicembre 2008, secondo il programma di massima, riassunto nel riquadro a fianco, che può essere scaricato con maggiori dettagli ed istruzioni pratiche dal sito www.fibrosicisticaricerca.it (sezione "Attività Formative").

La partecipazione è limitata a 30 persone, selezionate con criteri di adeguata ripartizione tra professioni e tra centri, a seguito di domanda scritta da presentare entro il 30 aprile 2008 alla segreteria della Fondazione (fondazione.ricercafc@azosp.vr.it, fax 045 8123568). Si può scaricare dal sito www.fibrosicisticaricerca.it la scheda per la domanda di partecipazione.
La Fondazione sosterrà le spese generali per i partecipanti (segreteria, materiale didattico, docenti, vitto e alloggio).

PRINCIPALI CONTENUTI E CALENDARIO-PROGRAMMA DI MASSIMA

	Tema	Principali contenuti	Responsabile
PRIMO MODULO dal 19 al 21 giugno	*Comunicare con le persone malate*	Il counselling e la narrazione per comunicare interattivamente la diagnosi, il decorso, la prognosi e le complicanze; per capire cosa c'è e cosa si muove al di là della malattia, etc	Michele Gangemi
SECONDO MODULO dal 2 al 4 ottobre	*Comunicare la scienza*	Il problema della divulgazione, del linguaggio, la stampa scientifica e non, Internet, i pazienti e l'informazione scientifica, etc	Graziella Borgo
TERZO MODULO dal 6 all'8 novembre	*Comunicare all'interno della struttura professionale*	Le caratteristiche positive e le criticità delle relazioni interpersonali tra gli operatori sanitari all'interno delle équipes lavorative (con la loro contestualizzazione nei Centri FC) e tra le strutture di appartenenza e gli interlocutori esterni (altre strutture, consulenti, organi amministrativi e gestionali, etc)	Luciano Vettore
QUARTO MODULO dall'11 al 13 dicembre	*Comunicare con la scienza*	Il rapporto tra produzione delle conoscenze e pratica quotidiana. Le basi scientifiche; la letteratura; i convegni; la ricerca di base e la ricerca clinica; l'EBM, le banche dati, etc	Roberto Buzzetti

Nella foto, un gruppo di partecipanti ai precedenti percorsi formativi FFC, nella serata conclusiva del recente congresso SIFC. In primo piano da sx: Ermanno Baldo, Barbara Messore e Bianca Grosso

Dalla letteratura scientifica

Cosa c'è di nuovo

Riportiamo brevi recensioni di alcune pubblicazioni scientifiche recenti che ci sono sembrate meritevoli di interesse per lo sviluppo di nuove conoscenze e di nuove prospettive terapeutiche CF

Linee guida per l'uso cronico di farmaci nella malattia polmonare CF

Questo testo rappresenta un ausilio importante per chi deve orientarsi sulle migliori scelte di trattamento protratto della malattia polmonare CF.

Riportiamo in sintesi i risultati di un lodevole sforzo di revisione della letteratura scientifica relativa a studi clinici su farmaci mirati al trattamento continuativo della malattia polmonare CF. Per continuativo si intende un tempo molto prolungato, superiore ai 6 mesi. Non si intende invece un trattamento acuto e per tempo limitato. Questo lavoro, condotto da un comitato di 15 membri, appartenenti ad altrettanti centri che si occupano di fibrosi cistica negli Stati Uniti, e coordinato dalla Cystic Fibrosis Foundation, è stato pubblicato nell'autunno 2007 [(1)]. Il lavoro di revisione si è tradotto alla fine in una serie di linee guida o di raccomandazioni pratiche che riassumiamo nella tabella a fianco. Per ciascun farmaco è stato valutato il livello di *"evidenza"*, raggiunto grazie alla qualità degli studi condotti in merito: il concetto di evidenza si riferisce alla forza scientifica degli studi nel dimostrare l'efficacia o la non efficacia di un farmaco per una determinata condizione di malato. Sulla base di queste evidenze e degli effetti negativi che tali studi hanno eventualmente segnalato, ne è derivata l'elaborazione di una stima del *"beneficio netto"* di ciascun farmaco, inteso come il beneficio complessivo da esso realizzato (efficacia) diminuito dell'eventuale danno (effetti collaterali). Dalla combinazione dei livelli di evidenza e di beneficio netto è stato ricavato per il singolo farmaco il *grado di raccomandazione* per l'impiego pratico del farmaco.

Ovviamente, queste linee guida non sono il vangelo. Esse soffrono dei limiti, talora insuperabili, degli studi clinici, anche se condotti con forte rigore scientifico. Soffrono anche dei limiti degli esperti che li hanno valutati e discussi, anche se gli autori di questa revisione critica sembrano studiosi e clinici stimabili e hanno adottato un metodo di revisione di forte obiettività e di buona affidabilità. Tuttavia, questo testo rappresenta un ausilio importante per chi deve orientarsi sulle migliori scelte di trattamento protratto della malattia polmonare CF. Soprattutto consente di valutare le fonti ed i criteri di ragionamento con cui sono state esaminate, un esercizio questo fortemente raccomandabile per i curanti.

1 Flume PA, *et al.* "Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines. Chronic Medications for Maintenance of Lung Health". *Am J Respir Crit Care Med.* 2007;176:957-969

G.M.

SINTESI DELL'EVIDENZA E DELLE RACCOMANDAZIONI

Trattamento	*Forza dell'evidenza*	*Stima del beneficio netto*	*Grado di raccomandazione*
Tobramicina aerosol in malattia medio-grave	Buona	Sostanziale	+++
Tobramicina aerosol in malattia lieve o asintomatica	Discreta	Medio-basso	++
Altri antibiotici aerosol (colistina, gentamicina, ceftazidime)	Scarsa	Basso	ND
Alfa dornasi (Pulmozyme) in malattia medio-grave	Buona	Sostanziale	+++
Alfa dornasi in malattia lieve o asintomatica	Discreta	Medio	++
Salina ipertonica aerosol	Discreta	Medio	++
Corticosteroidi aerosol	Discreta	Nessuno	Non usare
Corticosteroidi per bocca 6-18 a.	Buona	Negativo	Non usare
Corticosteroidi per bocca > 18 a.	Scarsa	Nessuno	ND
Antinfiammatori non steroidei (tipo Ibuprofen) per bocca	Discreta	Medio	++
Antileucotrieni (tipo Montelukast o Zafirlukast)	Scarsa	Nessuno	ND
Antibiotici macrolidi (tipo Azitromicina)	Discreta	Sostanziale	++
Antibiotici anti-Stafilococco a scopo profilattico	Discreta	Negativo	Non usare
Betadrenergici aerosol (tipo salbutamolo)	Buona	Medio	++
N-acetilcisteina per bocca (tipo Fluimucil)	Scarsa	Nessuno	ND

Scoperto il meccanismo con cui Pseudomonas aeruginosa mantiene l'infezione/infiammazione nel polmone CF

Questo studio è importante, perché scopre un meccanismo nuovo e forse fondamentale di generazione e mantenimento di infezione-infiammazione cronica in fibrosi cistica, verso il quale possono orientarsi nuove ricerche

È stato pubblicato recentemente su "Nature Medicine" uno studio [1] molto interessante che dimostra come Pseudomonas aeruginosa mantiene l'infezione polmonare in FC disarmando i globuli bianchi neutrofili (deputati a fagocitare i batteri) e creando un circolo vizioso di infiammazione cronica.
In partenza vi è un difetto di difesa della mucosa respiratoria, che apre la strada all'infezione. L'organismo mette in atto una forte risposta di difesa richiamando nell'albero respiratorio una grande quantità di neutrofili: questo avviene per la liberazione di sostanze mediatrici (chemochine), tra cui soprattutto l'interleukina 8 (IL-8), che è secreta da molti tipi di cellule. IL-8 attiva l'azione difensiva dei neutrofili legandosi ad essi attraverso un recettore, denominato CXCR1, che è pertanto un fattore fondamentale dei neutrofili per la loro corsa al sito di infezione e per la distruzione di Pseudomonas. Ma in questa malattia i ricercatori hanno trovato bassissimi livelli di CXCR1 ed un marcato difetto di uccisione dei batteri da parte dei neutrofili.

I neutrofili in questa malattia soccombono facilmente all'azione aggressiva di Pseudomonas, che lascia pertanto nelle vie aeree una quota assai ridotta di neutrofili vitali. Nella loro morte i neutrofili liberano varie sostanze, tra cui alcune proteasi (enzimi che digeriscono le proteine) che, oltre alle loro azioni lesive dei tessuti, digeriscono il recettore CXCR1 dei neutrofili vitali residui, privandoli quindi dell'arma principale per attaccare i batteri. Non solo, i frammenti residui di CXCR1 richiamano nuovi neutrofili sul campo di battaglia, che subiranno a loro volta il destino di quelli che li hanno preceduti. L'infiammazione così si perpetua ed automantiene in un circolo vizioso, mentre Pseudomonas si costruisce una sua roccaforte, il cosiddetto "biofilm", utilizzando anche il materiale proveniente dalla morte dei neutrofili, che il sistema difensivo e quello di drenaggio bronchiale non riescono a rimuovere.

In questo studio si è anche dimostrato che trattando pazienti CF con inalazione di una sostanza anti-proteasi, l'alfa-1-antitripsina, si ristora l'espressione del recettore CXCR1 e si migliora la capacità dei neutrofili di uccidere i batteri.
Questo studio è importante, non solo perché scopre un meccanismo nuovo e forse fondamentale di generazione e mantenimento di infezione-infiammazione cronica in fibrosi cistica, verso il quale possono orientarsi nuove ricerche per il controllo dell'infiammazione, ma anche perché rafforza la prospettiva e il significato di un trattamento con sostanze che contrastano la deleteria azione delle proteasi leucocitarie, le cosiddette anti-proteasi [2].

1 Hartl D, *et al.* "Cleavage of CXCR1 on neutrophils disables bacterial killing in cystic fibrosis lung disease". *Nature Medicine* 2007;13:1423-1430
2 Sabroe I, White MKB. "Incapacitating the immune system in cystic fibrosis". *Nature Medicine* 2007;13:1417-1418

G.M.

Gli ormoni estrogeni (estradiolo) recuperano presenza e funzionalità della proteina CFTR difettosa per mutazione DF508

Ci pare che questi risultati siano estremamente interessanti perché prospettano la possibilità di un trattamento curativo diretto alla proteina CFTR alterata dalla più comune mutazione, la DF508

Si tratta di uno studio[1] condotto dal gruppo di Valeria Casavola dell'Università di Bari con alcune importanti collaborazioni e con il finanziamento da parte della Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica (Progetto FFC #1/2005). Questo gruppo aveva dimostrato in precedenza, sempre sulla base di uno studio finanziato da FFC[2], che aumentando la sintesi di una proteina che collabora strettamente con CFTR, la proteina NHERF1, si otteneva su linee cellulari CF in vitro un recupero consistente di CFTR mutata per DF508 a livello di membrana apicale delle cellule epiteliali ed un ripristino della funzione di trasporto del cloro. Vi è stata anche dimostrazione da parte di altri autori [3] che il trattamento con ormoni estrogeni determina incremento di NHERF1. Casavola e suoi collaboratori hanno ipotizzato che trattando cellule CF omozigoti per la mutazione DF508 con un potente estrogeno, l'estradiolo, si potesse recuperare sulla membrana apicale delle cellule epiteliali presenza e funzione di CFTR attraverso l'aumento di sintesi della proteina NHERF1, che avrebbe la funzione di facilitare il trasferimento di CFTR alla membrana apicale, di stabilizzarla e proteggerla dalla sua degradazione, rinforzandone quindi la funzione di trasporto del cloro.
Una serie di sofisticati esperimenti hanno permesso di dimostrare che nelle cellule CF utilizzate era presente a livello nucleare il recettore per

l'ormone naturale estradiolo, e che il trattamento con questo ormone, anche a basse concentrazioni, induceva un consistente aumento di espressione sia di CFTR mutata che di NHERF1 in concomitanza con un significativo aumento di secrezione di cloro. Il picco di questo effetto si otteneva dopo 6-12 ore di trattamento. Gli autori ritengono che questo effetto di recupero di CFTR mutata DF508 sia dovuto all'effetto di aumentata sintesi di NHERF1, con conseguente effetto neutralizzante di questa proteina nei confronti di un'altra proteina (CAL) che tenderebbe invece a deprimere e a far degradare CFTR.
Al di là delle ipotesi assai complesse sugli eventi che regolano la proteina CFTR nel contesto di un sistema in cui sono in gioco parecchie proteine, ci pare che questi risultati siano estremamente interessanti perché prospettano la possibilità di un trattamento curativo diretto alla proteina CFTR alterata dalla più comune mutazione, appunto la DF508. Tuttavia, questi risultati attendono di essere riprodotti in vivo su modelli animali, prima ancora che nell'uomo, passando anche attraverso studi di farmacologia e di tossicità: ciò che avviene in vitro su linee cellulari non è detto che si possa ottenere nella stessa maniera e nella stessa misura in vivo, su tessuti e organi integrali. Ma gli spunti offerti da questo studio sono stimolanti, anche perché gli ormoni estrogeni sono abitualmente impiegati per varie indicazioni in terapia umana.

1. Fanelli T, *et al.* Beta-estradiol rescues DF507CFTR functional expression in human cystic fibrosis airway CFBE41o- cells through the up-regulation of NHERF1. *Biol Cell.* 2008 Jan 9 (Epub)
2. Guerra L, *et al.* Na+/H+ exchanger regulatory factor isoform 1 overexpression modulates cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR) expression and activity in human airway 16HBE14o- cells and rescues DF508CFTR functional expression in cystic fibrosis cells. *J Biol Chem.* 2005;280:40925-33
3. Ediger TR, *et al.* Estrogen receptor regulation of the Na+/H+ exchange regulatory factor. *Endocrinology.* 1999;140:2976-82

G.M.

Dal sito della ricerca FC

Domande & Risposte

Abbiamo selezionato alcune domande, con relative risposte, pubblicate sul sito **www.fibrosicisticaricerca.it** che ci sono sembrate particolarmente significative

Un padre che rifiuta la malattia del figlio

Il bambino di una mia amica è stato diagnosticato affetto da FC. Ora ha tre mesi: il papà non accetta la situazione, non vuole ascoltare nessuna informazione, non va alle visite... Che cosa si può dire o fare?

Ester

La prima cosa da fare è rendersi conto che questo papà è una persona che sta soffrendo molto. Su questo bambino aveva investito moltissimo ed era sicuro che sarebbe nato il bambino più bello del mondo, o semplicemente che sarebbe stato sano, la fortuna più bella che possa capitare. È nato invece malato, malato di una malattia che probabilmente non aveva mai nemmeno sentito nominare. E lo vede ogni giorno crescere diverso dagli altri, anche se la malattia non gli conferisce nessun segno esteriore di diversità. Il fatto che il bambino sia malato per il padre è una ferita profonda alla sua identità psicologica e alla sua integrità biologica (non sono stato capace di fare un figlio sano, è colpa mia, non valgo niente); è un macigno che ostacola qualsiasi sogno o progetto futuro.
Che cosa fare?
Questi, alcuni piccoli suggerimenti, basati sull'esperienza; chi scrive non ha competenze psicologiche; la consulenza di uno psicologo a cui sottoporre il problema e chiedersi come muoversi è preziosa, soprattutto se con il tempo la situazione non evolve.
1) Non avere fretta e voler bene lo stesso a questo

papà che sta soffrendo; la situazione può cambiare, ci vuole tempo.

2) Non forzare le cose di fronte ai suoi rifiuti e non isolarlo per questo suo atteggiamento.
3) Accettare che non si occupi per ora delle cose della malattia del bambino.
4) Accettare che si occupi di altre cose, quelle pratiche della vita di famiglia, nelle quali possa impegnarsi e averne un ritorno di utilità per tutti.
5) Se si intravede la possibilità, chiedergli di occuparsi degli aspetti di "normalità" del bambino, invece che di quelli di malattia (portarlo a spasso, invece che preparargli l'aerosol).
6) Frequentare persone (Nonni? Altri familiari? Amici?) capaci di sottolineare gli aspetti di crescita normale del bambino e dimostrare l'integrazione possibile fra le attività normali e le esigenze della malattia.
7) Cercare di capire quali sono gli aspetti della malattia che feriscono o impressionano di più.
8) Cercare di capire se qualche persona o qualche messaggio ha creato un dolore o un risentimento particolare: capita a volte, anche senza volerlo, che certe comunicazioni risultino intollerabili e restino come un incubo che cresce progressivamente, anche perché alimentato dall'ansia e magari fondato su informazioni poco chiare e non complete (chi scrive ricorda genitori che dopo molti anni le hanno detto "Dottoressa, non capivo niente di quello che mi stava dicendo in quel momento – il momento della comunicazione della diagnosi – ma una certa frase non me la sono più dimenticata..."
9) Se presso il centro in cui il bambino è assistito c'è una persona che più di altre ha un minimo rapporto relazionale con il papà, quella è la persona che può fornirgli informazioni, indipendentemente dal ruolo professionale che svolge (infermiere, fisioterapista, assistente sociale, psicologa). Se è il medico stesso che ritorna sull'argomento della diagnosi, deve ricordare che ci vuole un ambiente adatto, tempo da dedicare, atteggiamento empatico e non burocratico. Certamente la figura dello psicologo, se il problema persiste a lungo e non mostra segni di evoluzione, è la persona da consultare, magari per averne suggerimenti indiretti sul come comportarsi, se il papà non è dell'idea di parlare lui stesso con lo psicologo, come spesso succede.
10) Ricordare che è più frequente di quello che si crede (e interessa i papà italiani come quelli di altre nazioni, si veda l'articolo citato sotto), il fatto che il papà stenti a trovare il suo ruolo, per una serie di ragioni, alcune semplici altre più complesse. Non è una consolazione, ma può aiutare i familiari ad aspettare che il tempo aiuti l'elaborazione della diagnosi della malattia, aiuti a chiudere una fase della vita per aprirne un'altra, dove il bambino, proprio quel bambino e nessun altro, nasce davvero anche per il papà.

Glazner A *et al.* "Daddy day care or daddies don't care. What is the contribution of fathers in families where a child has CF?" *Pediatric Pulmonolgy* 2005, Suppl 28, page 365

G. Borgo

Un adolescente con FC che rifiuta ogni terapia

Sono la mamma di un ragazzo di 17 anni che da 3 anni ha scoperto di avere la Fibrosi cistica. Siamo seguiti dal Centro di Cesena. Mio figlio ha un rifiuto e non vuole accettare di fare fisioterapia e prendere il Zitromax a giorni alterni, ma sopratutto non vuole fare l'aerosol di " Tobi" un mese sì e un mese no. Non vuole l'aiuto di una psicologa. Vorrei chiedere: ci sono altri farmaci, anche in via sperimentale, da proporre in alternativa almeno al Tobi. Aspettando risposta, porgo i miei migliori saluti.

Angela

Il problema di far accettare a un ragazzo una diagnosi complessa come la Fibrosi Cistica e di conseguenza l'adesione a una terapia cronica è cosa molto frequente (e assai ben comprensibile), specie per un adolescente che ha avuto una diagnosi tardiva, e richiede da parte dei medici e dei familiari un delicato equilibrio fra l'opportunità di una terapia a lungo termine e le necessità di vita di un adolescente. In questo uno psicologo può molto aiutare, se non il ragazzo, certamente i genitori e l'equipe curante. Il problema del tempo che sottrae una terapia quotidiana inalante per aerosol è molto sentito e su questo versante si sono impegnate alcune ditte faramaceutiche, che hanno preparato antibiotici (anche della stessa molecola di cui è fatto il TOBI) in polvere, la cui inalazione richiede solo pochi minuti e che non necessitano dell'apparecchio per aerosol. Tali farmaci sono attualmente in sperimentazione, ma l'immissione in commercio, condizionata da un iter prestabilito, richiederà ancora un po' di tempo (un paio di anni?). Nel frattempo, occorrerà " patteggiare " una terapia possibile.

Dr.ssa Teresa Repetto
Centro Regionale Toscano Fibrosi Cistica, Firenze

Miglustat: un farmaco correttore della proteina CFTR deltaF508 in sperimentazione clinica

Salve, desidererei avere notizie sul Miglustat. So che potenzialmente puo' curare la mutazione deltaF508 e vorrei sapere se puo' essere efficace anche per le mutazioni missense. Grazie.

Patrizia

Il miglustat è il principio attivo del farmaco Zavesca, gia' usato per curare la sindrome di Gaucher, una malattia ereditaria del metabolismo, caratterizzata da accumulo nei lisosomi di un particolare tipo di lipidi, i glicosfingolipidi, e associata ad un'ampia patologia. Il miglustat è un inibitore enzimatico il cui meccanismo d'azione, nel trattamento della malattia di Gaucher, è quello di inibire a monte la sintesi di questi lipidi in modo da evitarne l'accumulo. Per quanto riguarda la fibrosi cistica, studi in vitro hanno dimostrato che il miglustat è in grado di correggere la localizzazione della proteina CFTR con la mutazione delta F508 [Norez C *et al.*, FEBS Letters 2006, 580: 2081-2086]. Sulla base di questi risultati, in ottobre 2007, la compagnia farmaceutica Actelion che distribuisce il farmaco Zavesca, ha avviato uno studio clinico di fase II in 25 pazienti con fibrosi cistica tutti omozigoti per la mutazione delta F508 (www.actelion.com). L'obiettivo dello studio è quello di valutare l'efficacia del miglustat attraverso la misurazione del potenziale nasale, come indice di funzionalità della proteina CFTR. Il meccanismo attraverso cui il miglustat corregge il difetto della CFTR delta F508 sembra essere quello di impedire che la proteina mutata venga riconosciuta dal sistema di degradazione nel reticolo endoplasmatico e quindi eliminata. Quindi, il miglustat agisce sulle mutazioni che causano un difetto di maturazione della CFTR. Non sono stati studiati gli effetti del miglustat su CFTR con mutazioni diverse da delta F508.

Dr Cristina Dechecchi
Biologa Molecolare, Laboratorio Patologia Molecolare
Azienda Ospedaliera, Verona

Nuovi strumenti di comunicazione per nuovi obiettivi:

il sito FFC si rinnova!

Da anni chi collabora con la Fondazione e chi si interessa di Fibrosi Cistica utilizza il sito della Fondazione come punto di riferimento per gli aggiornamenti sulle attività della Fondazione e sui progressi di ricerca in Fibrosi Cistica. Il sito si è confermato essere lo strumento di comunicazione principale per i numerosi servizi che offre e l'aumento costante dei visitatori lo conferma: da ottobre 2007, il mese della Settimana Nazionale della Ricerca FC, ad oggi i navigatori sono stati più di 22.000; nel 2006 ogni mese circa 5000 persone visitavano il sito, oggi sono oltre 7000 ed il trend è sempre in aumento! Anche gli iscritti alla newsletter per posta elettronica continuano a crescere, ad oggi contiamo più di 2000 iscritti, la dimostrazione che la qualità premia!

Il nuovo sito proporrà i contenuti attuali in una veste grafica più accattivante ed organizzati in maniera più funzionale, ma soprattutto risponderà agli imperativi di efficienza e trasparenza che sono la base del lavoro della Fondazione

Il primo e più utilizzato servizio è indubbiamente la popolare rubrica "domande e risposte", una sezione che conta ormai quasi 1000 domande poste nel corso degli anni da pazienti, familiari e persone interessate a problemi specifici legati alla Fibrosi Cistica, un patrimonio di sapere unico nel suo genere in Italia. Un secondo e fondamentale servizio, che costituisce anche uno degli obiettivi primari della mission della Fondazione, è la pubblicazione costante di aggiornamenti sullo stato della ricerca FC, con recensioni critiche degli ultimi articoli scientifici in merito. In terzo luogo, dopo l'informazione scientifica, il sito si propone come fulcro del network di risorse umane che ruota intorno alla Fondazione, una realtà variegata che vive del lavoro delle sue numerose delegazioni e gruppi di sostegno presenti in tutta Italia, che si danno da fare per organizzare convegni, eventi e manifestazioni per sensibilizzare e raccogliere fondi da destinare alla ricerca. Grazie al sito, tutte queste attività possono essere pubblicizzate e condivise.

Come migliorare dunque l'offerta di servizi? E soprattutto, come migliorare questi servizi per renderli ancora più semplici da usare ed efficaci? I dieci anni della Fondazione sono stati un'occasione per fare un bilancio delle strategie di comunicazione messe in atto fino ad oggi e le idee per migliorare sono state tante e valide. Rinnovare il sito per le sfide dei prossimi anni è diventata una priorità!
L'idea di partenza è stata: "il nostro sito è il nostro biglietto da visita, è ciò che noi vogliamo comunicare all'esterno ed è l'occasione per il visitatore esterno di capire le attività della Fondazione ed esserne coinvolto". Quali devono essere dunque i punti di forza di questo nuovo sito? E quali i concetti chiave che vogliamo trasmettere?
La risposta spontanea è "trasparenza ed affidabilità": la Fondazione è in Italia il motore della ricerca scientifica di qualità sulla Fibrosi Cistica, il cuore del suo operato sono i progetti finanziati e adottati. Da qui l'esigenza di rendere chiara la "qualità del prodotto" per i donatori, privati ed aziende, che decidono di investire in buona ricerca e di rendere dunque ancora più trasparente il processo di adozione e di gestione dei fondi.

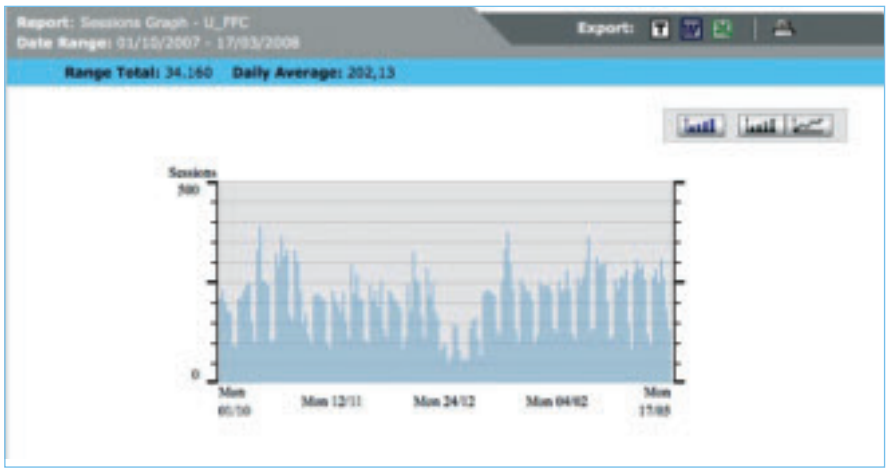
Il sito sarà quindi più attento nel "coccolare" il visitatore che vuole adottare un progetto, accompagnandolo in un percorso semplice ed intuitivo che gli spiegherà brevemente quali sono i vantaggi di adottare un progetto e le modalità con cui farlo; infine, come accade già ora, lo stato di avanzamento di ogni progetto sarà sempre aggiornato riportandone anche i risultati: la ricerca scientifica non è mai stata più trasparente!

Anche la più popolare area del sito, la rubrica domande e risposte, sarà migliorata: lo staff della Fondazione è già al lavoro per indicizzare e catalogare per argomenti tutte le domande e risposte inserite sul sito per facilitarne la consultazione e la ricerca da parte degli utenti. Anche qui l'obiettivo è rendere il nostro archivio di conoscenze più trasparente per il visitatore e poter consultare il materiale in maniera più efficiente.

La terza area del sito che vedrà dei miglioramenti è l'area dedicata alle delegazioni ed agli eventi che organizzano. Fino ad oggi il notiziario è stato l'unico modo per condividere immagini e commenti delle attività organizzate in tutta Italia; per questo motivo il sito ospiterà una nuova "area eventi", una fotogallery collegata direttamente alla tabella eventi in cui in ogni momento potremo inserire le foto e le informazioni di quanto delegazioni e gruppi fanno con tanto impegno per sostenere la ricerca.
Anche l'area stampa infine vedrà dei cambiamenti: la Fondazione lavora quotidianamente per far conoscere il proprio operato, finalmente il sito potrà ospitare un'area aggiornata costantemente con immagini, links e foto di websites e testate giornalistiche con articoli che parlano di noi.

In conclusione, il nuovo sito proporrà i contenuti attuali in una veste grafica più accattivante ed organizzati in maniera più funzionale, ma soprattutto risponderà agli imperativi di efficienza e trasparenza che sono la base del lavoro della Fondazione. A fine aprile il sito sarà online ed operativo: buona navigazione in anticipo a tutti!

Matteo Cevese
Webmaster del sito
www.fibrosicisticaricerca.it



Il grafico dà un'idea della frequenza con cui i 22.000 visitatori hanno avuto accesso al sito www.fibrosicisticaricerca.it dal 1 ottobre 2007 al 17 marzo 2008. Nel 2006 ogni mese circa 5000 persone visitavano il sito, oggi sono oltre 7000 ed il trend è sempre in aumento!

Un successo le campagne di Adozione dei progetti 2006 e 2007

42 progetti adottati

Davvero un successo inatteso l'iniziativa "Adotta un Progetto". I 24 progetti di ricerca selezionati per un finanziamento nel 2006 sono stati tutti completamente adottati, con interventi parziali o totali: l'ultima adozione, recentissima, riguarda il progetto 11/2006, del costo di euro 25.000, per merito della Delegazione FFC di Belluno (che aveva già adottato anche un progetto 2007). Dei 20 progetti accettati nel 2007, 18 sono stati completamente adottati: uno (progetto 7/2007) attende di essere completato con una adozione parziale per 14.000 euro; un altro progetto (20/2007) rimane completamente in attesa di adozione per un importo di euro 78.000.

Gli adottanti sono stati complessivamente 40 nel 2006 (17 Aziende, 14 Delegazioni o Gruppi di Sostegno della Fondazione, 4 Associazioni italiane o straniere, 3 Banche o Fondazioni bancarie, 2 Privati). Nel 2007 gli adottanti sono stati 41 (15 Aziende, 12 Delegazioni FFC, 6 Associazioni, 6 privati, una Banca e una Fondazione bancaria).

Nel 2007 le Delegazioni FFC, già molto attive nelle adozioni 2006, si sono impegnate per un importo di adozione pari a 357.000 euro (circa il 42% del costo complessivo dei progetti 2007). Il record delle adozioni spetta nell'annata 2007 alla Delegazione di Vicenza, impegnata con due progetti, per un importo complessivo di euro 130.000.

Per più dettagliate informazioni sui progetti adottati e sugli adottanti si vedano sul sito **www.fibrosicisticaricerca.it,** nella sezione "Adotta un progetto" le tabelle dei "Progetti 2006 adottati e da adottare" e dei "Progetti 2007 adottati e da adottare".

Riportiamo di seguito un tabulato sullo stato delle "Adozioni" dei progetti FFC 2007.

ADOZIONE PROGETTI 2007

Progetto	Responsabile e Istituto	Titolo	Budget e durata	Adozione	Adottanti
FFC #1/2007	*Responsabile:* **Patrizia Ballerini** (Università di Chieti, Dip. Scienze Biomediche) Ricercatori coinvolti: 4	Purine a base guaninica e FC: meccanismi molecolari per un nuovo, potenziale approccio farmacologico	Durata: 1 anno Finanziamento: euro 18.000	**Adozione totale euro 18.000**	***Delegazione FFC del Lago di Garda***
FFC #2/2007	*Responsabile:* **Valeria Casavola** (Università di Bari, Dip.to Fisiologia Gen. ed Ambientale) *Partner:* Massimo Conese (Università di Foggia, Dip.to Scienze Biomediche) Ricercatori coinvolti: 8	Meccanismi cellulari e molecolari di coinvolgimento del citoscheletro di actina nel ripristino di DF508 CFTR da parte di NHERF1 in cellule delle vie aeree umane	Durata: 2 anni Finanziamento: euro 77.000	**Adozione parziale euro 20.000**	***Christopher Ricardo Cystic Fibrosis Foundation Miami, Florida, Usa***
				Adozione parziale euro 10.000	***Loifur Srl, Mason Vicentino***
				Adozione parziale euro 47.000	***Associazione Sergio Valente "100 Alberi d'Autore 2007"***
FFC #3/2007	*Responsabile:* **Mauro Mazzei** (Univ. di Genova, Dip.to Scienze Farmaceutiche). *Partners:* E. Melloni (Genova); Stefano Moro (Genova); Luis Galietta (Genova) Ricercatori coinvolti: 12	Disegno computazionale, Studio Biochimico, Sintesi e Screening di Chaperoni Farmacologici quali Correttori della DF508-CFTR	Durata: 2 anni Finanziamento: euro 45.000	**Adozione totale euro 45.000**	***Associazione Siciliana Fibrosi Cistica, Palermo***

(La tabella continua alle pagine seguenti)

getto	Responsabile e Istituto	Titolo	Budget e durata	Adozione	Adottanti
FFC #4/2007	*Responsabile:* **Lorenzo Pinna** (Università di Padova Dip.to Chimica Biologica) Ricercatori coinvolti: 12	Ruolo della proteinchinasi CK2 nella patogenesi della fibrosi cistica	Durata: 2 anni Finanziamento: euro 35.000	**Adozione parziale euro 20.000**	***Banco Popolare di Verona e Novara***
				Adozione parziale euro 15.000	***Fondazione "Giorgio Zanotto"***
FFC #5/2007	*Responsabile:* **Fabiana Quaglia** (Università di Napoli Federico II - Dip.to Chimica Tossicologica e Farmaceutica) *Partners:* Rosa Carnuccio (Napoli) Ricercatori coinvolti: 15	Nuovi sistemi di microparticelle per la veicolazione di un oligonucleotide decoy al fattore di trascrizione NF-kB: una nuova strategia terapeutica per il trattamento CF	Durata: 2 anni Finanziamento: euro 45.000	**Adozione totale euro 45.000**	***Delegazione FFC di Torino***
FFC #6/2007	*Responsabile:* **Francesco Bonomi** (Università di Milano Dip. Scienze Molecolari Agroalimentari) *Partners:* Giovanni Bertoni (Milano) Ricercatori coinvolti: 8	Caratterizzazione di un target di superficie in Pseudomonas aeruginosa per il disegno razionale di nuove molecole antibiotiche	Durata: 2 anni Finanziamento: euro 77.000	**Adozione totale euro 77.000**	***Delegazione FFC di Vicenza***
FFC #7/2007	*Responsabile:* **Bianca Maria Colonna** (Università La Sapienza Roma, Dip.to Biologia Cellulare e dello Sviluppo). *Partners:* Maurizio Sanguinetti (Roma); Mauro Nicoletti (Chieti); Mariassunta Casalino (Roma 3); Ersilia Fiscarelli (Roma) Ricercatori coinvolti: 20	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	Durata: 2 anni Finanziamento: euro 44.000	**Adozione parziale euro 8.000**	***Vicenzi Biscotti Spa, San Giovanni Lupatoto (VR)***
				Adozione parziale euro 15.000	***Ferretti Yatchts Spa, Forlì***
				Adozione parziale euro 7.000	***MAN Nutzfahrzeuge Vertrieb Sud Ag, Vienna***
				Adottabile parzialmente per euro 14.000	
FFC #8/2007	*Responsabile:* **Antonio Molinaro** (Dip.to Biochimica e Chimica Organica, Università Federico II, Napoli). *Partner:* Maria Lina Bernardini (Univers. La Sapienza, Dip.to Biologia Cellulare) Ricercatori coinvolti: 6	Adattamento biochimico di Pseudomonas aeruginosa alle vie aeree di pazienti con fibrosi cistica	Durata: 2 anni Finanziamento: euro 43.000	**Adozione parziale euro 10.000**	***Furla Spa Bologna***
				Adozione parziale euro 10.000	***GVS Spa Zola Predosa, Bologna***
				Adozione parziale euro 23.000	***Delegazione FFC di Bologna***
FFC #9/2007	*Responsabile:* **Vittorio Venturi** (I.C.G.E.B. - Trieste) Ricercatori coinvolti: 5	Burkholderia cepacia complex: accerchiamento dei suoi maggiori fattori di virulenza	Durata: 2 anni Finanziamento: euro 34.000	**Adozione totale euro 34.000**	***Delegazione FFC di Belluno***
FFC #10/2007	*Responsabile:* **Paolo Visca** (Università di Roma 3 Dip.to Biologia). *Partner:* Livia Leoni (Università Roma 3, Dip.to. Biologia) Ricercatori coinvolti: 7	Importanza del quorum sensing e dell'acquisizione di ferro nella virulenza di Pseudomonas aeruginosa	Durata: 2 anni Finanziamento: euro 34.000	**Adozione totale euro 34.000**	***Delegazione FFC di Ferrara, Gruppo di Sostegno di Comacchio e Gruppo Aziende Ferraresi***

Progetto	Responsabile e Istituto	Titolo	Budget e durata	Adozione	Adottanti
FFC #11/2007	*Responsabile:* **Silvia Campana** (Centro Fibrosi Cistica, Ospedale Meyer, Firenze) Ricercatori coinvolti: 23	Stafilocco aureo meticillino resistente (MRSA) acquisito in comunità o in ospedale in pazienti FC	Durata: 1 anno Finanziamento: euro 25.000	**Adozione totale euro 25.000 dedicata a Giulia Riggi**	***Famiglia Riggi Milano***
FFC #12/2007	*Responsabile:* **Graziana Manno** (Istituto "G. Gaslini" Dip.to Pediatria, Lab. Microbiologia, Genova) Ricercatori coinvolti: 26	Pseudomonas aeruginosa in pazienti FC: studio multicentrico di sorveglianza epidemiologica molecolare e di caratterizzazione delle resistenze agli antibiotici	Durata: 1 anno Finanziamento: euro 34.000	**Adozione parziale euro 10.000 dedicata a Francesca** **Adozione parziale euro 24.000**	***Delegazione FFC di Rovigo*** ***BNP PARIBAS Corporate & Investment Banking***
FFC #13/2007	*Responsabile:* **Giulio Cabrini** (Ospedale di Verona, Lab. Patologia Molecolare) *Partner:* Roberto Gambari (Università di Ferrara Dip.to Biochimica e Biologia) Ricercatori coinvolti: 15	Nuovi approcci sperimentali di terapia anti-infiammatoria per la patologia polmonare basati sulla strategia "decoy" del Fattore di Trascrizione	Durata: 2 anni Finanziamento: euro 60.000	**Adozione totale euro 60.000**	***Associazione Veneta Fibrosi Cistica***
FFC #14/2007	*Responsabile:* Paola Del Porto (Dip.to Biologia Cellulare e Sviluppo, Università La Sapienza, Roma). *Partners:* Fiorentina Ascenzioni, Roma; Serena Quattrucci, Roma Ricercatori coinvolti: 5	Influenza delle mutazioni del gene CFTR nell' attività battericida dei macrofagi umani	Durata: 2 anni Finanziamento: euro 58.000	**Adozione totale euro 58.000**	***Vittoriano Faganelli, e Compagnia italiana Lubrificanti SpA (Milano), a ricordo dell'Amico Fabio Gagnatelli***
FFC #15/2007	*Responsabile:* Mario Romano (Università di Chieti Dip. to Scienze Biomediche) *Partners:* Luca Battistini, Roma; M.L. Furnari, Palermo Ricercatori coinvolti: 22	Meccanismi della risoluzione della risposta infiammatoria nella fibrosi cistica	Durata: 2 anni Finanziamento: euro 45.000	**Adozione totale euro 45.000**	***SKY Italia Spa***
FFC #16/2007	*Responsabile:* **Cesare Braggion** (Ospedale Meyer, Centro Regionale Toscano FC, Dip.to Pediatria, Firenze) Ricercatori coinvolti: 2	Controllo e prevenzione delle infezioni respiratorie in FC: valutazione della distanza di emissione di Ps. aeruginosa dalle vie respiratorie	Durata: 1 anno Finanziamento: euro 10.000	**Adozione totale euro 10.000 dedicata a Rosy Serafini**	***Gruppo di sostegno FFC Associazione Trentina Fibrosi Cistica***
FFC #17/2007	*Responsabile:* **Giovanni Taccetti** (Ospedale Meyer, Dip.to Pediatria, Centro FC) *Partner:* Lisa Cariani, Milano Ricercatori coinvolti: 9	Trattamento antibiotico precoce per l'eradicazione di Ps. aeruginosa in pazienti FC: studio randomizzato su due trattamenti	Durata: 2 anni Finanziamento: euro 53.000	**Adozione totale euro 53.000**	***Delegazione FFC di Vicenza***

(La tabella continua alla pagina seguente)

Progetto	Responsabile e Istituto	Titolo	Budget e durata	Adozione	Adottanti
FFC #18/2007	*Responsabile:* **Paola Catastini** (Centro Reg. Toscano FC - Ospedale Meyer, Firenze. *Partner:* Serena Di Marco (Palermo) Ricercatori coinvolti: 3	Depressione e ansia nei pazienti FC e nei loro curanti: ruolo nella compliance ai trattamenti, negli esiti di malattia e qualità di vita	Durata: 1 anno Finanziamento: euro 7.000	**Adozione totale euro 7.000**	***Delegazione FFC di Vittoria-Ragusa e Delegazione FFC di Catania***
FFC #19/2007	*Responsabile:* **Giuseppe Castaldo** (Università di Napoli CEINGE) Ricercatori coinvolti: 3	Analisi molecolare di geni che codificano per interattori di CFTR nell'ambito SLC26	Durata: 2 anni Finanziamento: euro 35.000	**Adozione totale euro 35.000**	***Delegazione FFC di Latina***
FFC #20/2007	*Responsabile:* **Franco Pagani** (I.C.G.E.B. - Trieste) Ricercatori coinvolti: 4	Valutazione di mutazioni che causano malattia in unità di splicing del gene CFTR	Durata: 2 anni Finanziamento: euro 78.000	**Da adottare**	

Un bilancio economico provvisorio della Fondazione FFC

anno 2007

Presentiamo una sintesi dei dati di entrata e di spesa della Fondazione nell'annata 2007, così come sono registrati nel database amministrativo. Questi dati vanno sottoposti a verifica e sono passibili di modifiche nelle ripartizioni prima dell'approvazione del Consiglio di Amministrazione, che si riunirà l'11 aprile prossimo. Li pubblichiamo con le dovute riserve per dare comunque un'idea generale di come sono entrate e sono state spese le risorse raccolte e donate dai sostenitori della Fondazione. I dettagli definitivi del bilancio saranno disponibili, per chi li volesse consultare, presso la segreteria della Fondazione dopo l'11 aprile, ad avvenuta approvazione del CdA.

ENTRATE

Per categorie generali di entrata			
· Donazioni (non direttamente finalizzate ad adozioni progetti)		€	387.865
· Proventi Eventi (escluse adozioni progetti)		€	653.629
· Proventi Adozioni Progetti o Eventi finalizzati ad adozioni		€	681.595
· Interessi bancari attivi		€	3.734
· Rimborsi IVA		€	11.600
· Altri rimborsi		€	7.017
· Altre Categorie		€	13.167
Totale entrate		€	**1.758.608**
Per tipologia specifica delle fonti			
· Aziende	*(140)**	€	552.767
· Privati singoli	*(1105)*	€	442.729
· Delegazioni FFC	*(28)***	€	271.834
· Associazioni varie e gruppi donatori	*(48)*	€	161.271
· Banche e Fondazioni bancarie	*(12)*	€	152.981
· Associazioni Regionali FC–LIFC	*(12)*	€	66.203
· Gruppi di Sostegno FFC	*(19)***	€	62.351
· Dipendenti Banca Popolare Verona-Novara	*(650)*	€	16.858
· Scuole	*(27)*	€	10.907
· Istituzioni (Parrocchie, Comuni...)	*(7)*	€	6.115
· Altre fonti	*(16)*	€	14.592
Totale soggetti contribuenti:	*(2063)*		
Totale		€	**1.758.608**

NOTE

Entrate

** Sono incluse 5 aziende di telefonia che hanno raccolto per noi le donazioni via SMS solidale di circa 85.000 utenti ed una compagnia aerea che ci ha trasferito le donazioni di circa 60.000 viaggiatori.*

*** Sono esclusi i proventi da aziende, privati e istituzioni pervenuti direttamente alla Fondazione ma in vario modo promossi da Delegazioni o Gruppi di Sostegno: questi ultimi sono comunque inclusi nella tabella relativa a "Contributo Delegazioni e Gruppi..." (vedi oltre).*

Uscite

Nel 2007 le spese di mission della Fondazione (Ricerca, Formazione, Informazione) hanno interessato il 65,4% del totale delle spese, quelle di gestione (eventi, personale, generali) il 34,6%.

Il residuo di saldo dell'anno 2007, assieme al residuo 2006 (totale € 1.028.717), servirà a coprire in massima parte il finanziamento dei 41 progetti di ricerca ancora in corso, per i quali è stato già assunto impegno di spesa (impegno residuo totale al 31.12.07 € 1.169.708). Il finanziamento dei nuovi progetti 2008 e le spese di formazione, informazione e gestione generale verranno coperte con le nuove risorse che verranno acquisite nel 2008 (stima del fabbisogno 2008: € 2.000.000).

USCITE

· Spese per progetti di ricerca (personale, attrezzature, materiale consumo, selezione, altro)	€	597.321
· Spese per Formazione (percorso formativo, seminario, convention, supporto congressi, materiale documentativo, gruppo studio registri, altro)	€	94.263
· Spese per Informazione (notiziari, sito, stampe varie, manifesti, video, spot, ufficio stampa, brochures, newsletter, altro)	€	85.840
· Spese centralizzate organizzazione eventi (gadgets, stampati, eventi diretti FFC, missioni, ristorazione, trasferte, servizi esterni, consulenze, altro)	€	215.445
· Spese personale (escluso personale di ricerca)	€	131.916
· Spese generali di gestione (spese postali, corrieri, bancarie, informatica, cancelleria, fondi cassa, imposte, manutenzione, altro)	€	59.395
· Altre spese	€	5.147
Totale uscite	€	**1.189.327**

RIEPILOGO

· **Entrate totali**	€	**1.758.607**
· **Uscite totali**	€	**1.189.327**
Saldo	€	**569.280**

IL CONTRIBUTO DI DELEGAZIONI E GRUPPI DI SOSTEGNO FFC NEL 2007

Delegazioni e Gruppi di sostegno FFC	*Contributo totale*	*Delegazioni e Gruppi di sostegno FFC*	*Contributo totale*
Delegazione Vicenza	65.000	Delegazione Mantova	4.021
Delegazione Bologna	47.585	Gruppo Val d'Alpone Verona	3.646
Delegazione Belluno	41.000	Delegazione Catania	3.340
Delegazione Montebelluna Treviso	33.200	Gruppo Bussero Milano	2.800
Delegazione Lago di Garda Verona	29.960	Delegazione Cenate-Trescore Bergamo	2.700
Delegazione Latina	25.974	Gruppo Pavia	2.566
Delegazione Roma 1 (Gare Golf)	24.559	Delegazione Vibo Valentia	2.325
Gruppo Ass.ne Trentina FC Trento	22.675	Gruppo Arcugnano Vicenza	2.252
Delegazione Ferrara	19.050	Gruppo Brugherio Milano	2.100
Delegazione Verbania	15.813	Gruppo Spotorno Savona	2.100
Delegazione Valdadige Verona	13.499	Gruppo Schio Vicenza	1.800
Delegazione Ragusa-Vittoria	12.616	Gruppo Valbadia Bolzano	1.467
Gruppo Monte S. Pietro Bologna	11.483	Gruppo Adria Rovigo	1.262
Delegazione Villa d'Almè Bergamo	11.460	Gruppo Monterotondo Roma	1.110
Delegazione Avellino	10.300	Gruppo "Alessandra" Cosenza	1.020
Delegazione Torino	10.000	Delegazione Teramo	974
Delegazione Rovigo	9.550	Gruppo Cavi di Lavagna Genova	830
Delegazione Bussolengo-Pescantina VR	7.814	Delegazione Cosenza	807
Delegazione Trevignano Vicenza	7.013	Gruppo Venezia	660
Delegazione Molfetta Bari	6.870	Delegazione Roma 2	500
Gruppo Genivolta Cremona	5.140	Gruppo Genova	370
Delegazione "Sorriso di Jenny"Cerea VR	5.000	Delegazione Pescara	225
Gruppo "Rita" Verona	4.704		
Gruppo Imola	4.235	**Totale complessivo**	**€ 483.388**

NOTA. Le somme indicate sono quelle effettivamente versate nel 2007: esse includono anche i proventi da privati e aziende pervenuti direttamente alla Fondazione ma promossi da attività di Delegazioni e Gruppi di sostegno e questo spiega l'apparente discrepanza con i proventi totali da Delegazioni e Gruppi indicati nel bilancio economico 2007. Non sono invece incluse le quote impegnate per adozioni di progetti non ancora versate o versate nei primi mesi del 2008.

Campagna 2008

Programmi e idee

Claudia Gerini

Edwige Fenech

Gli amici e sostenitori della Fondazione stanno aumentando anche tra le celebrities più significative del panorama nazionale ed è con il loro aiuto che ci apprestiamo ad organizzare ***la nuova campagna istituzionale*** di comunicazione per il prossimo ottobre. Abbiamo già dalla nostra le attrici Claudia Gerini ed Edwige Fenech: la prima si è spesa per la causa della FFC durante la trasmissione Italia sul Due dedicata a Matteo Marzotto e alla Fondazione. La seconda, madrina di un evento importante organizzato dall'Associazione Sergio Valente per la FFC ("Le Uova d'Autore" di cui parliamo in questo numero, ndr), non solo ha acquistato un'opera dando un concreto contributo alla ricerca (7 mila euro) ma si è anche detta disposta a prestare la propria immagine per sostenere i prossimi progetti scientifici promossi dalla Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica.

Anche l'artista Victoria Cabello continua ad essere solidale, combattendo al nostro fianco con l'arma della donazione. E anche lei sarà con noi nella prossima campagna d'Autunno, assieme all'amico e sostenitore di sempre, Guido Bagatta, e a tanti altri personaggi del mondo della cultura, dell'imprenditoria e dello sport che stiamo coinvolgendo. Una grande famiglia, stretta attorno al cofondatore eletto testimonial, Matteo Marzotto, che sta dedicando sempre più energie nei confronti di una causa che è diventata, come lui stesso ama definire, la sua passione numero uno.
La ***Settimana Nazionale della Ricerca 2008 (13-19 ottobre) avrà quindi un manifesto nuovo*** con tanti testimonial pronti a sensibilizzare la gente per rafforzare ulteriormente il messaggio in funzione di un'ulteriore raccolta fondi attraverso gli **SMS solidali**. Ci conforta che nella precedente annata siamo riusciti a raccogliere oltre 100 mila euro, nonostante la presenza in Italia di oltre 30 mila onlus, molte delle quali estremamente attive. Tutto ciò è accaduto grazie al fondamentale lavoro di sensibilizzazione svolto dalle delegazioni e da quanti si fanno in quattro per sostenere la FFC, ma anche grazie al contributo dell'attrice Laura Chiatti che generosamente aveva girato lo spot per You Tube. A Laura abbiamo chiesto di poter utilizzare ancora il suo bel viso e la sua notorietà.

È in corso la campagna del 5 x mille, una grande occasione per diffondere a tante persone un messaggio di sostegno concreto alla ricerca FC.
Nell'ambito della campagna di sensibilizzazione autunnale s'inserisce un'importante iniziativa, che abbiamo concordato con gli organizzatori della prossima ***Mostra del Correggio a Parma***, che avrà luogo dal 20 settembre e si protrarrà fino al 25 gennaio 2009. Grazie al contatto di Silvia Bergamaschi, stiamo lavorando per una presenza significativa nel grande evento, che includerà anche una mostra con un'aspettativa di oltre 200.000 visitatori. L'iniziativa ci permetterà di veicolare immagine e informazioni attraverso un pacchetto di eventi che verranno organizzati durante il periodo dell'esposizione in luoghi diversi della città. Tra questi, si prevede l'allestimento di uno spettacolo con la partecipazione di artisti famosi al Teatro Regio, che viene messo a disposizione gratuitamente in una giornata di novembre.

Nel contempo è partito il progetto di ***una serata a sorpresa a Verona***, che rappresenterà l'evento centrale della VI Settimana della Ricerca Italiana per la Fibrosi Cistica. Ci stiamo concentran-

Nelle foto alcuni vecchi amici della FFC, Guido Bagatta e Victoria Cabello, e dei nuovi, Claudia Gerini ed Edwige Fenech.
Nella pagina a fianco, Matteo Marzotto e Gianluca Grecchi, nostri testimonial anche nel 2008

do su un'idea di evento nell'evento dove poter offrire ai partecipanti più e diverse sollecitazioni, in modo che se ne tornino a casa soddisfatti per l'aver dato il sostegno ad una nobile causa ma anche piacevolmente sorpresi dell'intrattenimento a loro riservato. Per l'occasione si prevede un grande allestimento glamour, con il contributo di numerosi artisti e non solo, al Palazzo della Gran Guardia a Verona. Ma di più non possiamo svelarvi.

Foto Marco Marezza

Si sta studiando ***un nuovo gadget "alimentare"*** da distribuire nella Settimana che, assieme al nostro Ciclamino della Ricerca sarà proposto dalle Delegazioni, Gruppi e Volontari FFC nelle piazze italiane. Come tutti sanno, la Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica comincia, dopo grandi sforzi, ad essere una realtà nota nel panorama nazionale delle onlus, grazie certo alla grande visibilità e autorevolezza del suo cofondatore, ma non solo. L'intenso lavoro che stanno svolgendo le delegazioni ed i gruppi di sostegno, attraverso le molteplici iniziative sul territorio, di cui attendiamo la dettagliata programmazione a breve, sta sedimentando quell'idea di realtà no profit realmente dalla parte dei malati. Una testimonianza di tutto ciò deriva anche dall'essere riuscita a far adottare (tranne uno, per il quale sembra farsi avanti un importante Istituto bancario) tutti i progetti di ricerca precedentemente selezionati.
Ora la sfida riguarda ***l'adozione dei prossimi progetti***, quelli che verranno individuati a giugno dal comitato scientifico della FFC.
La grande novità di quest'anno, altro segno tangibile dell'effettivo lavoro svolto e conferma del fatto che la Fondazione ha assunto ormai un ruolo di prim'ordine nel coordinamento della ricerca FC, è l'alta risposta di ***nuovi gruppi di ricerca***, tra cui alcuni rilevanti gruppi stranieri, all'ultimo bando di concorso, attraverso "proposte di grande interesse scientifico e promettenti per cure innovative: tra esse, alcuni studi mirati ad identificare nuovi antibiotici per il trattamento dell'infezione broncopolmonare». Tale notizia è stata diffusa ampiamente sulla stampa web, che ormai ci sta seguendo con grande attenzione: non dimentichiamo che, da un'indagine resa nota nel Seminario di Primavera del 2006, risulta che internet è diventato, per la popolazione europea, una delle fonti principali (nel bene e nel male) cui attingere informazioni di carattere medico. A tal proposito abbiamo ritenuto opportuno provvedere ad un ***restyling del nostro sito***, oggi molto frequentato da diverse categorie di visitatori. Il sito non solo rappresenta un'importante banca dati per chi lo consulta ma, in funzione di un'attività più massiccia di fundraising, dovrà rappresentare anche una vetrina per i nostri sostenitori e sponsor. Perciò abbiamo deciso di renderlo più accattivante, maggiormente fruibile, più ricco di informazioni, immagini e filmati.

Fare comunicazione su tematiche medico-scientifiche è sempre più difficile, come denunciato in un convegno sulla Comunicazione scientifica tenuto recentemente a Riva del Garda. La comunicazione rimane quindi una delle nostre grandi sfide che accompagna di pari passo, perché ad essa strettamente legata, la battaglia intrapresa per raggiungere la cura definitiva alla malattia. Anche per questo motivo la Fondazione ha pensato di incentrare il prossimo Percorso Formativo FC (giugno-dicembre 2008) su ***"Comunicazione in Medicina"***, in collaborazione con la Società Italiana Fibrosi Cistica.
Nel tentativo di far emergere in maniera sempre più chiara gli intenti e il modus operandi della Fondazione FFC, che sta per avere la certificazione dell'Istituto Nazionale della Donazione, con l'adesione alla ***"Carta della Donazione"***, sarà nostra cura spiegare quali sono i criteri di selezione dei progetti, le pratiche di adozione degli stessi e le modalità con cui vengono spesi i contributi dei donatori, evidenziando così la trasparenza e la credibilità della nostra organizzazione no profit. Tema che, assieme a quello delle nuove cure e dei portatori sani, cavalcheremo nella prossima campagna di sensibilizzazione, a supporto della quale si tenterà di conquistare alcune roccaforti televisive fino ad ora rimaste inespugnabili. Con la ***televisione*** è sempre più difficile fare informazione, ma stiamo lavorando per puntare a trasmissioni in prime time con conduttori molto professionali.

Patrizia Adami
Responsabile Ufficio Stampa FFC

5 X mille 2008

Grande attesa per il 5 X mille 2008

Anche quest'anno sarà possibile devolvere parte dell'imposta IRPEF (il 5 per mille) alla Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica. È questa un'opportunità unica ed a costo ZERO che hanno i nostri sostenitori per orientare una piccola ma significativa parte dell'imposta versata allo Stato a favore della ricerca sulla fibrosi cistica.
Le scelte del 5 x mille fatte dai sostenitori nel 2006 (con riferimento ai redditi 2005) sono state complessivamente 9.501: l'importo relativo dovuto alla Fondazione è stato di euro 316.611 (non ancora riscosso). Le scelte del 2007 (con riferimento ai redditi 2006) sono aumentate a 10.513: ancora non conosciamo l'importo relativo. Nel 2008 vorremmo puntare ad incrementare questo straordinario record, arrivando a 12 mila scelte.
Tuttavia, abbiamo una nota dolente: mentre negli scorsi anni non vi era un tetto all'ammontare complessivo della quota di imposta destinata alle organizzazioni non governative, quest'anno vi sarà un tetto, che l'ultima legge finanziaria ha quantificato in 380 milioni di euro. Non solo, tra i possibili destinatari delle scelte ci saranno quest'anno anche le numerose associazioni sportive, che inevitabilmente diluiranno le spettanze delle organizzazioni di volontariato, comprese quelle finalizzate alla ricerca scientifica. Il successo della campagna "5 per mille 2008" dipenderà molto dalla capacità che avranno i sostenitori della Fondazione a divulgare l'iniziativa presso tante persone amiche.
Ricordiamo che la denuncia dei redditi avrà scadenza in maggio per i contribuenti tenuti a presentarla tramite i moduli 730-1 e CUD. La scelta potrà essere fatta anche sui moduli UNICO, con scadenza un po' più dilazionata. Si prega ricordare il codice fiscale, da indicare obbligatoriamente nell'apposito riquadro del modulo (1° in alto a sinistra) per identificare la Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica: **93100600233**.

Allegato a questo numero del notiziario si troverà un foglio di promemoria del 5 x mille da distribuire, spiegando, ad amici e conoscenti. Istruzioni dettagliate sono scaricabili (e stampabili) anche dal sito www.fibrosicisticaricerca.it cliccando su "Eventi sociali > 2008".

EVENTI
LA VITA DELLA FONDAZIONE

Questa è una rubrica per raccontare eventi, manifestazioni, iniziative più o meno grandi organizzate per raccogliere fondi per la ricerca FC. È un modo per far conoscere l'impegno di tante persone (volontari, aziende, associazioni, delegazioni, gruppi, amministrazioni pubbliche, sponsor, scuole, donatori) ed una occasione per dire loro grazie, consapevoli come siamo che senza il loro aiuto la ricerca per la fibrosi cistica in Italia non sarebbe decollata e non sarebbe quella che oggi è diventata: una grande realtà che in pochi anni ha prodotto importanti risultati.

Lo spazio è poco, le iniziative tante: chiediamo venia se, nonostante i nostri sforzi, non sempre rispondiamo alle attese dei nostri sempre più numerosi ed attivi sostenitori.

Si ricorda che per conoscere in tempo reale tutte le iniziative in programma basta collegarsi al nostro sito: www.fibrosicisticaricerca.it

EVENTI NEL NORD ITALIA

Piemonte > Novara, Bellinzago

Al mercatino di Natale a Bellinzago c'era un grande freddo (- 5°) ma Giovanni Goldin, responsabile del Gruppo di Sostegno FFC di Novara e i suoi tanti amici hanno fatto una buona vendita per la ricerca. Il gruppo musicale Work in Progress, i canti di Natale, le tazze di cioccolata calda hanno riscaldato i cuori dei generosi cittadini di Bellinzago.
Il 2008 Goldin l'ha iniziato con un evento impegnativo e formativo. Si è tenuto il 7 marzo presso la Scuola Media "C. Calcaterra" di Bellinzago Novarese (Novara) un incontro fra la Fondazione FFC, rappresentata dalla Dott.ssa Borgo, e gli studenti delle ultime classi della scuola. L'incontro è stato organizzato dalla Prof. ssa Dini, dal Prof. Bonini e da Giovanni Goldin. Lo scopo era quello di far conoscere ai ragazzi la malattia FC: l'aspetto originale è stato che la conoscenza della malattia è stata inserita all'interno di

16 dicembre 2007, mercatino di Natale a Bellinzago. Il gruppo musicale Work in Progress e il nutrito gruppo di amici e collaboratori di Giovanni Goldin (nella foto in alto al centro)

7 marzo 2008, Bellinzago Novarese. Incontro fra la Fondazione FFC, rappresentata dalla dott.ssa Borgo e gli studenti delle ultime classi della scuola media "C.Calcaterra", con lo scopo di far conoscere la FC ai ragazzi

un tema più generale che i ragazzi hanno affrontato con grande interesse, componendo con i loro scritti un bellissimo libro: il tema della "diversità". Diversità che può essere del carattere, del colore della pelle, della condizione sociale, dei geni presenti nel nostro corredo genetico, a volte favorevoli, a volte sfavorevoli. Diversità che a volte può sembrare molto profonda, ma che in realtà, osservandola sotto varie angolature, è sempre molto più piccola rispetto a tutto quello che abbiamo in comune. I ragazzi sono stati attenti, partecipi... Bravissimi. Complimenti a loro, ai loro insegnanti e a papà Goldin.

Piemonte > Torino

Gabriella Pansini, responsabile della Delegazione FFC di Torino, è una donna di poche parole, ma di tanta azione. Riportiamo il testo che ci ha inviato delle iniziative fatte per completare il finanziamento del progetto adottato nel 2007 di 45.000 euro.

"Il 9 di dicembre siamo stati al Lingotto di Torino per il mercatino di Natale: brutto posto. Abbiamo raccolto bene anche se da una giornata così ci si aspettava di più.

Il 16 dicembre eravamo alla casa di riposo per anziani di Castelnuovo don Bosco Abbiamo portato un coro Gospel per il Natale dei vecchietti. Il locale era chiuso e buio e quindi le foto sono un po' scure. Abbiamo guadagnato 1000 euro.

Sabato 23 febbraio Grande Polentata di Febbraio con Tombolata finale presso una sala della Parocchia di Santa Giovanna Antida a Moncalieri. Un bel successo, una serata molto divertente, con un bell'ambiente, un'ottima cena e tombolata finale. Abbiamo incassato 1600 euro.

Il 9 marzo siamo stati davanti ad una chiesetta di Baldissero Torinese ed il 14 marzo davanti alla scuola Berruto di Bandissero a vendere i 300 ovetti Kinder che la Ferrero Rocher ci ha regalato.

La nostra Annalisa ha raccolto rami di mimose dall'albero del suo giardino e abbiamo messo in vendita pure quelli. Il ricavato è stato di 500 euro oltre a una simpatica accoglienza della scuola".

Gabriella con il suo staff sta pensando ad un grande evento per adottare un nuovo progetto tra quelli selezionati nel 2008.

foto sotto:
9 dicembre 2007
Lingotto di Torino, Mercatino di Natale.
Gabriella Pansini, a sx, responsabile della Delegazione FFC di Torino, vende i suoi gadget per completare il finanziamento del progetto adottato nel 2007 di 45.000 euro

foto a destra
16 dicembre 2007, Casa di riposo per anziani di Castelnuovo don Bosco.
Il coro Gospel per il Natale dei vecchietti "in cambio" di una donazione pe r la ricerca!

a fianco
23 febbraio, Moncalieri
Grande Polentata di Febbraio con Tombolata.
Nelle foto i magnifici cuochi.

Trentino Alto Adige > Trento

Mese di dicembre 2007 molto intenso per l'attiva l'Associazione Trentina Fibrosi Cistica-Gruppo di Sostegno della FFC.
L' 8 e il 9 dicembre è alla fiera di Santa Lucia a Trento con un fornitissimo banchetto di oggetti vari. Il 13 dicembre dalla fiera passa al Palazzo del Ghiaccio per applaudire, con un folto pubblico, lo spettacolo dei pattinatori del Club Pattinatori artistici di Trento che per il terzo anno si esibiscono per la fibrosi cistica.Si può perdere la ghiotta occasione offerta dal Millenium Center di Rovereto di confezionare pacchi regali per il mese di dicembre? Certamente no! Il 26 dicembre l'Associazione trentina è ancora in prima fila a ringraziare il Gruppo Oratorio di Canal San Bovo che da anni offre il ricavato della Tombola per la lotta alla fibrosi cistica. Un altro appuntamento importante è con il Coro "Insieme cantando" di Pomarolo che in due anni ha dedicato il ricavato di ben tre performance delle loro belle interpretazioni.

Passato l'inverno e finito di pagare il progetto di ricerca adottato nel 2007 e dedicato a Rosy Serafini, Bruna e Marco Pelz stanno organizzando tanti altri eventi per le fresche giornate estive progettando di adottare un nuovo progetto.

a fianco
8-9 dicembre 2007
Trento, Fiera di Santa Lucia.
Da sx Annamaria, Bruna Pelz responsabile della Associazione Trentina e gruppo di sostegno FFC, Sabrina e Luca: tutti felici e ghiacciati alla fine dei due giorni di fiera

sopra
Da sx, Bruna Pelz, Silvano, Milena e Rosamaria vendono ciclamini per la FC all'ingresso dell'Ospedale S.M. del Carmine di Rovereto, da 2 anni sede del Centro provinciale di Supporto per la cura della FC diretto dal dott. Ermanno Baldo

Veneto > Rovigo

Cristina Scagnolari, responsabile della Delegazione FFC di Rovigo ci scrive: "Nel 2007 abbiamo partecipato ad alcuni mercatini dell'antiquariato a Brugine (Pd) dove abbiamo venduto oggetti usati raccolti da amici e parenti. Sono mercatini dove si vende bene. Nel mese di dicembre abbiamo avuto, in uso gratuito, un negozio nel centro di Rovigo e qui abbiamo venduto oggetti natalizi e non, prodotti artigianalmente dai nostri volontari. Dalle ghirlande ai piatti decorati a mano, dal cucito su tessuti americani al ricamo e decoupage senza trascurare scacciapensieri, collane di perle dure e addobbi di ogni genere, in particolare angeli! Buona la vendita. **Nel notiziario ricorda che noi confezioniamo bomboniere per matrimoni, battesimi e cerimonie varie tutto l'anno"**. Il 10 aprile Cristina e le sue collaboratrici organizzano al Teatro Studio di Rovigo una serata speciale in ricordo della figlia Francesca. Ci sarà anche Matteo Marzotto per "garantire il pienone" necessario per adottare un progetto di ricerca in ricordo di Francesca.

a fianco
Il negozio nel centro di Rovigo aperto tutto il mese di dicembre 2007 con oggetti fatti a mano dalla Delegazione FFC di Rovigo

sotto
A dx Cristina Scagnolari, responsabile della Delegazione FFC di Rovigo, con una collaboratrice e Matteo Marzotto, intervistato speciale nell'evento del 10 aprile a Rovigo

Veneto > Vicenza

foto 1
16 settembre 2007, Moda & Musica
e... Sfilata di Moda a Chiampo

foto 2
26 ottobre 2007, Musica & Solidarietà
Teatro Super di Valdagno: *Concerto live con Stipsi, My aeroplane e Utopia. Nella foto Pulcheria e Chiara hostess del banchetto promozionale per la ricerca*

foto 3
8 e 9 dicembre 2007
Rally Ronde Città di Arzignano
Giampietro Dalla Costa (2° da sx), Presidente della Comunità Montana Agno-Chiampo, con lo staff della Delegazione FFC di Vicenza

foto 4
Domeniche dicembre 2007
Gli alpini della Protezione Civile ANA Valchiampo offrono i ciclamini nelle piazze di Chiampo, Arzignano e S. Pietro Mussolino

foto 5
20 dicembre 2007, Gospel al Teatro Super di Valdagno*. Organizzato dalla Sezione FFC di Valdagno, con Giancarlo Fornasa e Paolo Zanuso, dal Gruppo Fondazione della Città della Speranza e dalla Pro-loco diValdagno. Terza edizione del Concerto di Natale per la ricerca sulla FC e sulla oncologia infantile.*

foto 6
27 gennaio 2008, Pranzo conviviale all'Hotel La Pieve di Chiampo*. Dario ed Anna Maria Antoniazzi consegnano l'assegno di € 65.000 nelle mani del Prof. Mastella, a copertura della metà dei progetti di ricerca adottati dalla Delegazione FFC di Vicenza*

Dario Antoniazzi, responsabile della Delegazione FFC di Vicenza, con la sua collaudata Task Force ha organizzato eventi in tutti i mesi autunnali ed invernali per raccogliere fondi per finanziare ben due progetti di ricerca. Si è mosso con una invidiabile disinvoltura e competenza tra modelle solo dipinte (Body Painting Festival) o che sfilavano, tra gruppi rock e Gospel, tra rombi di motori del Rally Ronde Città di Arzignano ai tranquilli alpini della Protezione civile ANA Valchiampo che durante tutte le domeniche di dicembre hanno offerto nelle piazze dei paesi della Valle Del Chiampo i ciclamini. Tanto lavoro, tanta fatica, ma la grandissima soddisfazione di consegnare al Prof. Mastella un assegno di 65.000 euro: metà dell'importo sottoscritto per l'adozione di 2 progetti 2007! La consegna è stata fatta durante l'annuale pranzo conviviale all'Hotel La Pieve di Chiampo, dove sostenitori, collaboratori, sponsors, giornalisti, Tv si incontrano per festeggiare e divulgare, ai sempre generosi vicentini, la destinazione delle loro donazioni. Soddisfatti con ragione, ma non stanchi, hanno già messo in moto un'avventura che non fa dormire Anna Maria, moglie e grande collaboratrice di Antoniazzi: un megaconcerto dei Nomadi allo stadio comunale di Chiampo! Quando? Il 29 giugno. Per saperne di più www.fibrosicisticavicenza.it o telefonando allo 0444 420140.

Veneto > Vicenza e provincia... e non solo

Da gennaio 2008 ci è stata data la grande opportunità di far conoscere la FFC ad un vasto numero di vicentini, dove Antoniazzi, Delegazione FFC di Vicenza, non è ancora arrivato, ora lì c'è il mensile "La tua Città. Vicenza e provincia". Un mensile gratuito di annunci, attualità, rubriche e pubblicità. Sono state messe a disposizione della Fondazione due pagine "a tempo indeterminato", precisa Gianni Cobalchini, direttore commerciale dello Studio Palladio 2000 che gestisce la pubblicità della rivista, "sia per far conoscere la malattia e rispondere alle domande che tramite la rivista possono essere rivolte dai lettori, che per pubblicizzare i vostri eventi". Non solo Vicenza potrà conoscere di più l'attività della Fondazione ma con il portale *www.informanordest.it* si potrà raggiungere tutte le città del triveneto. Questo portale raggruppa 17 siti molto visionati tanto da figurare entro i primi posti dei siti nazionali e locali.

Mentre il Direttore Commerciale pensa ad altre iniziative per raccogliere fondi, noi stiamo già seminando negli spazi messi a nostra disposizione nel mensile e nel portale.

Il mensile gratuito di annunci, attualità, rubriche, pubblicità dove, da gennaio 2008, la Fondazione ha in gestione due pagine

Veneto > Verona

Istituto Professionale Cangrande della Scala
Concerto di Natale a favore della FFC

Il Comitato Genitori dell'Istituto Professionale Cangrande della Scala ha devoluto il ricavato dell'annuale concerto di Natale alla Ricerca. Bravissimi e applauditissimi dal folto pubblico i cantanti del gruppo OK MAMA ed il gruppo Gospels di Verona

A Tiziano Castegini, presidente del Comitato dei genitori, e a Silvia Marogna, presidente dell'Associazione OK MAMA, un grazie particolare.

Castelvecchio
Spettacolo di Danza a favore della FFC

La scuola di danza del Circolo Sportivo A.A. Pupi di Verona, diretta da Marinella Marchiori, ha dedicato durante le feste natalizie uno spettacolo a favore della FFC. In un'antica sala di Castelvecchio, sede del Circolo Ufficiali dell'Esercito Italiano, le allieve della scuola hanno danzato su originali ed emozionanti interpretazioni dei vari sogni di un bimbo con fibrosi cistica rifacendosi al primo manifesto della Fondazione. "Vorrei respirare senza tossire... non andare più in ospedale... correre a perdifiato... ecc". Lorenzo Vincitori ha presentato lo spettacolo. Bravissime le danzatrici. Il ricavato della serata, di 1.017 €, è stato portato in FFC da Marinella e da alcune allieve molto soddisfatte. Un ringraziamento sia al Circolo Ufficiali che ai genitori delle allieve, ad amici e parenti e a tutti coloro che hanno permesso un gesto importante di solidarietà.

foto a sx
I cantanti del gruppo Gospels di Verona nel Concerto di Natale a favore della FFC

foto sopra
La copertina del pieghevole informativo dello spettacolo organizzato dalla Scuola di danza "A.A. Pupi" di Verona il 16 dicembre 2007

Emilia Romagna > Ferrara

È sperimentato: la travolgente simpatia della coppia Claudia e Lorenzo agevola la conoscenza della Delegazione FFC nel territorio ferrarese e sempre più gruppi d'artisti si offrono per raccogliere fondi per la ricerca. Nell'ambito de "La Sagra della Zucca" il gruppo Teatrale "G.A.D." di Ostellato, specializzato in commedie dialettali, ha devoluto l'intero incasso della serata, tenutasi il 9 novembre al Teatro Barattoni, alla Delegazione FFC di Ferrara. Il solo compito di Claudia e Lorenzo è stato quello di ringraziare la compagnia teatrale e la ditta Reral Service di Tracchi che ha omaggiato il servizio di Service! Un po' più di fatica ha richiesto a Lorenzo impegnarsi per la quarta edizione de "Il Babbo Natale Solidale": dentro e fuori, su e giù per le scale vestito da babbo natale a portare i doni acquistati presso l'Emporio Marangoni, tanto più che quest'anno era in contemporanea anche in piazza a Ostellato.

Il 22 dicembre c'è stata una grande serata al Palazzetto dello Sport di Ostellato di esibizioni sportive di gruppi Hip Hop, danza moderna, danza del ventre, balli latino-americani. I proventi della serata sono stati suddivisi tra le varie associazioni di volontariato operanti nel territorio comunale, tra cui anche la Delegazione FFC di Ferrara! Attendiamo con ansia il programma estivo della coppia più giovane

foto sotto a sx
22 dicembre 2007
Palazzetto dello Sport di Ostellato.
Il gruppo dei ballerini che si sono esibiti in varie danze e balli moderni. Parte dei proventi della fantastica rassegna sono stati devoluti anche per la ricerca FFC.

foto sotto a dx
24 dicembre 2007, piazza di Ostellato.
Il dolce Babbo Natale, Lorenzo, fa provare l'ebbrezza della slitta e delle scalcitanti renne ad un bimbo... poco convinto della messa in scena!

EVENTI
NEL CENTRO E SUD ITALIA

Toscana > Empoli

Nella piccola frazione di Pozzale di Empoli ogni Natale le due associazioni "Amici di Nik" e "Paeseinfesta", organizzano dei mercatini per finanziare dei progetti di solidarietà. L'anno scorso il ricavato della vendita di un coloratissimo calendario fatto dai bambini della Scuola Primaria F. Busoni e dei mercatini è stato destinato alla nostra Fondazione FC ed alla Missione Cattolica di Cumura (Guinea Bissau). Simona, una volontaria di Paeseinfesta, e Adriano Pezzini, genitore di un bimbo con FC, hanno fatto conoscere le problematiche della malattia e la conseguente necessità di finanziare la ricerca. A tutti, compresa la Parrocchia B.V. Immacolata in Valdorme un grazie: sicuri che continueranno a sostenerci.

Natale 2007, Pozzale di Empoli
Adriano Pezzini non c'è perché sta scattando la foto al suo primo banchetto per la ricerca in una giornata con un "freddo birbone", ma con il calore della gente arrivata più tardi

Lazio > Latina

Adriana De Santis continua con sempre più entusiasmo la sua sensibilizzazione sulla FC con gli studenti di tutti i gradi e scuole. Sul riuscitissimo Convegno delle scuole Pontine del 15 febbraio a Latina ne parliamo dettagliatamente a pag. 16. Ma il suo agire è "non solo scuole", infatti con la sua squadra di compagnie teatrali e di noti artisti ha organizzato parecchi spettacoli a Latina e dintorni: l'evento artistico dal titolo significativo "Umanamente possibile", che si è tenuto a Priverno il 1° dicembre, con importanti artisti, tra i quali i due noti gruppi musicali "I giardini di marzo" e "I giù la testa"; lo spettacolo teatrale "La medajie de carton" di Anna Carogna, in febbraio all'Auditorium San Domenico di Fondi ha entusiasmato nelle due serate sia gli studenti che la popolazione; mentre la Compagnia teatrale di Latina, l'8 marzo al teatro di Latina, ha messo in scena "Inganni, vicende di anime dispari" di E. De Filippo. Grazie a tutti gli artisti, registi, sponsor e Amministrazioni pubbliche che patrocinano gli eventi.
Un ringraziamento speciale alla Prof.ssa M. Assunta Natalini, dirigente della Scuola media Sonnino e Roccasecca dei Volsci, e alla prof.ssa Marilena Ranucci per la disponibilità e la creatività nell'aiutare gli alunni a realizzare il calendario che da parecchi anni è diventato un appuntamento ormai irrinunciabile con la Fondazione FC.

foto a fianco
Alcuni studenti della Scuola media Sonnino e Roccasecca dei Volsci pronti a proporre il calendario da loro realizzato con l'aiuto della prof.ssa Marilena Ranucci.
Da anni gli studenti di questa scuola inviano alla Fondazione il ricavato di tanto lavoro! Bravi... ssimi

sopra
Le locandine di due eventi artistici organizzati dalla Delegazione di Latina che hanno avuto grande successo

Lazio > Roma

"Vorrei..."
17 dicembre 2007, Teatro Olimpico
Grande soddisfazione di Francesco Minervini, responsabile della Delegazione FFC di Roma , di Romina e di tutto lo staff di volontari per la fantastica serata al Teatro Olimpico di Roma che ha permesso di raggiungere l'obiettivo di adottare un progetto di ricerca.
Il 17 dicembre il Teatro Olimpico era al completo per lo spettacolo "Vorrei...", organizzato dalla Delegazione FFC di Roma 2, per festeggiare i primi 10 anni della Fondazione FC e per raccogliere fondi per adottare un progetto di ricerca.
Una serata all'insegna della solidarietà, della musica, del teatro e della danza. La serata è stata presentata da Jocelyn, noto regista, autore e conduttore televisivo.
Tanti applausi agli artisti che hanno aderito gratuitamente allo spettacolo: gli attori Claudia Gerini e Alessandro Sena, il giovane poeta fiorentino Federico Berlincioni, i cantanti Federico Zampaglione, Franco Fasano e Mietta accompagnata da Claudio Zitti, il comico Antonio Giuliani, la pianista Alessandra Celletti, il ballerino coreografo Andrè de la Roche. Stupendi

Maria Grazia Cucinotta, nuova amica della FFC, con Francesco Minervini

Oltre alla Cucinotta, altri artisti dei video messaggi di sensibilizzazione sulla fibrosi cistica: Sophia Loren con Romina, cuore della Delegazione FFC, Delio Rossi allenatore della Lazio con Francesco Minervini, responsabile della Delegazione FFC romana

anche gli allievi dello IALS, noto centro nazionale di formazione per la Danza, la Musica e il Teatro.
Lo spettacolo è stato intervallato da una serie di video messaggi sulla malattia registrati da personaggi del mondo dello spettacolo e dello sport: Sophia Loren, Maria Grazia Cucinotta, Michele Cocuzza, Amanda Sandrelli e Blas Roca Rey, Valeria Marini, Giorgio Pasotti, Lando Fiorini, Nathaly Caldonazzo e i tecnici di Roma e Lazio, Luciano Spalletti e Delio Rossi.
Un grazie al Comune e alla Provincia di Roma, all'Assessorato alla sanità della Regione Lazio. Grazie a tutti i partner, ai Media Partner, Barrio e Dimensione Suono Due.

"La Vedova allegra", 20 dicembre 2007
Teatro dell'Opera di Roma
Grande successo e pienone anche al Teatro dell'Opera per la prova aperta della Vedova allegra messa a disposizione per la ricerca sulla FC da Francesco Ernani, Sovrintendente del famoso teatro romano e storico amico della Fondazione ricerca FC. Alla serata di gala organizzata dalla Sig.ra Inge Saxon Mills, responsabile della Delegazione FFC Roma 1, con la collaborazione dell'Associazione laziale della Lega italiana FC, c'era anche Vittoriano Faganelli, presidente della FFC.
Applausi calorosi al giovane regista Vincenzo Salemme, al direttore d'orchestra Daniel Oren, al maestro del coro Andrea Giorgi ed agli eccezionali interpreti: una vedova allegra che da oggi potrà annoverare tra le sue conquiste l'adozione di un progetto di ricerca per la FC!

foto sotto
Francesco Ernani, Sovrintendente del Teatro dell'Opera di Roma, amico della FFC, con Inge Saxon Mills, responsabile della Delegazione FFC Roma 1, alla presentazione della Serata di Gala a favore della ricerca sulla Fibrosi Cistica; e sotto, alcuni degli applauditissimi artisti della "Vedova Allegra": al centro il tenore Alessandro Safina

"L'arte nell'uovo di Pasqua"
17 marzo 2008, Palazzo delle Esposizioni
L'Associazione Sergio Valente dopo il successo dell'iniziativa "Il Natale dei 100 Alberi d'Autore", il cui ricavato ha permesso di adottare un progetto di ricerca di 47.000 euro, ha dedicato sempre alla FFC la VII edizione de "L'arte nell'uovo di Pasqua" con 40 opere originali di artisti, pittori, scultori e designer. L'evento è stato inaugurato il 17 marzo in una esclusiva serata a inviti presso il Palazzo delle Esposizioni. Le opere poi sono state esposte e messe in vendita dal 18 al 27 marzo presso il Museo dei Fiorentini. Madrina della serata inaugurale Edwige Fenech, che ha acquistato l'uovo creato dall'artista Giuseppe Maraniello con una donazione di 7.000 euro, come suo contributo per la FC. Accorato appello a sostenere la

Roma, 17 marzo 2008
serata inaugurale "L'arte nell'uovo di Pasqua".
Marta Marzotto con Sergio Valente, illustre hair stylist, presidente dell'Associazione che ha dedicato alla Fondazione FC il ricavato delle due importanti iniziative "Il Natale dei 100 Alberi d'Autore" e "L'arte nell'uovo di Pasqua".

ricerca e la Fondazione di Verona anche da parte dell'On. Maria Pia Garavaglia. Marta Marzotto era presente con una sua creazione subito venduta. Moltissimi i personaggi noti presenti: Giuliano Gemma, Tosca d'Aquino, Anna Fendi, Michela Quattrociocche, Arianna Marchetti, Stefano Dominella, Irene Ferri, Iaia Forte, Pappi Corsicato, Elena Russo, Nadia Rinaldi, Yvonne Sciò, Maruska Albertazzi, Fabio Fulco, Sonia Grey.
Un grazie particolare ad Eduardo Tasca responsabile della organizzazione di questa preziosa sorpresa per la Fondazione.
Nel prossimo Notiziario l'aggiornamento dell'evento.

Edwige Fenech, madrina e presentatrice della serata inaugurale, con Sergio Valente e l'attore Giuliano Gemma.
Sotto a dx, l'uovo acquistato da Edwige, per 7.000 €, creato dall'artista Giuseppe Maraniello, e quello realizzato da Marta Marzotto

Calabria > Vibo Valentia

Soriano Maria Immacolata, responsabile della Delegazione FFC di Vibo Valentia, ci scrive: "Carissimi vi mando le foto scattate in occasione del Mercatino della ceramica che ha avuto luogo il 23 ottobre in Piazza Dante di San Costantino Calabro. Hanno partecipato soprattutto gli alunni dell'Istituto Comprensivo di Costantino Calabro e di Maierato. La gran parte degli oggetti sono stati realizzati dagli alunni che hanno raccolto oltre 1500 euro per la ricerca. Un grazie affettuoso a loro e alle loro insegnanti, in particolare alle maestre Luciana e Rosetta che mi hanno aiutata molto perché sono le insegnanti di mia figlia Annamaria. Un grazie particolare anche al Sindaco Domenico Borello ed agli assessori alle politiche sociali ed all'istruzione che hanno patrocinato l'iniziativa degli alunni e a Pino Maiuli, Presidente della Pro loco. Il 14 febbraio abbiamo organizzato presso il ristorante "Il Saraceno" di Vibo Marina una cena, la mia prima cena, per la ricerca. Ero talmente emozionata che mi sono dimenticata di fare delle foto." Sappiamo che non c'è stata una grande folla alla cena, ma che Maria Immacolata l'ha raggiunta tramite un intenso articolo sulla malattia e sulla sua Delegazione scritto dalla giornalista Stefania Marasco del quotidiano "Calabria Ora". "Se ieri nel mio paese nessuno conosceva questa malattia oggi molti sanno cos'è" dice soddisfatta la signora Soriano. Noi siamo sicuri che la conoscenza porterà anche alla generosità!

sopra
23 ottobre, San Costantino Calabro
Il Mercatino della ceramica
Uno dei cinque gazebo con i lavoretti fatti dagli alunni dell'Istituto Comprensivo di Costantino Calabro e di Maierato per la ricerca FC. Tra le alunne di V elementare la maestra Luciana, grande sostenitrice e ideatrice di questa iniziativa

a fianco
23 ottobre, San Costantino Calabro
Il Mercatino della ceramica
Da sx Pino Maiuli, Presidente della Pro loco, che ha dato un grande supporto organizzativo alla Delegazione FFC, il Sindaco Domenico Borello e Letizia

Sicilia > Catania

La Delegazione FFC di Catania potrebbe essere ribattezzata "Le giovani donne vincenti". È un gruppo di belle ragazze molto determinate, con capacità e voglia di fare. Ciascuna nel gruppo ha la propria funzione: Valentina è la mente, Simona la curatrice dell'immagine e Daniela della parte creativa, Mara, Viviana, Cinzia e Roberta seguono gli eventi e Armanda è la Responsabile della Delegazione, felice di continuare a sottolineare che il suo è un "Gruppo" affiatato ed attivo!
Coinvolgendo l'Assessore ai Servizi sociali di Belpasso e facendosi consigliare da Davide Randazzo, proprietario di un'agenzia di eventi, quest'anno sono riuscite ad organizzare una mega tombolata per la ricerca. Tante le aziende e i negozi che hanno dato i premi. Servizi sulla TV locale "Antenna uno" e sul quotidiano "La Sicilia". Tra una vincita e l'altra, esibizioni di balli con i bimbi dell'Associazione Piccoli Passi di Piano Tavola (CT) e della palestra "Eureka", ma anche toccanti testimonianze di Daniele La Lotta, noto responsabile della Delegazione FFC di Vittoria-Ragusa, e di Marici Francesco, un infermiere "amico" e sempre pronto a dare una mano ai ragazzi con fibrosi cistica. Grazie agli sponsor, quasi niente spese e tutto il ricavato alla ricerca. Un successo anche l'evento "L'arte per la fibrosi cistica" il 16 febbraio a Paternò (CT), organizzato con l'Associazione Volontari contro la fibrosi cistica di Messina: si ringrazia Sabrina Signorello per l'eccezionale organizzazione! Importanti interventi delle autorità comunali, del primario di Pediatria dell'Ospedale di Biancavilla dott.ssa Graziella Portale, dell'eccezionale Salvatore La Lota e della toccante testimonianza di Simone Signorello malato di Fibrosi Cistica.
Piccoli e grandi artisti hanno entusiasmato il numeroso pubblico. Per questa estate le nostre giovani hanno grandi progetti!

in alto a dx
Locandina della tombolata

foto 1 e 2
Belpasso, 4 gennaio 2008
Teatro comunale "II edizione della Tombolata di beneficenza in favore della Fibrosi cistica"
I due protagonisti della tombolata Nino Prezzavento, assessore comunale ai Servizi sociali, e Davide Randazzo, presentatore e intrattenitore della serata. La tombolata è finita. È andata benissimo e Armanda ringrazia e presenta al pubblico il suo staff
(servizio fotografico di Alessandro Calanna)

a fianco
Paternò, 16 febbraio 2008
Locandina del riuscitissimo spettacolo organizzato in collaborazione con Salvatore la Lota responsabile della delegazione FFC di Vittoria-Ragusa e presidente della Associazione Volontari contro la fibrosi cistica di Messina

foto 3
Belpasso, ottobre 2007
Centro Commerciale "Etnapolis"
Divulgazione SMS solidale con tanto di strategiche magliette su belle ragazze. La delegazione FF responsabile, Concetta, Mara, Cinzia e Valentina Lombardo, la mente del gruppo

Sicilia > Ragusa, Vittoria

In questi primi tre mesi dell'anno Salvatore La Lota, responsabile della Delegazione FFC di Vittoria-Ragusa, ha "girato mezza Sicilia" nella veste di "ambasciatore" della ricerca per la FC. Era a Caltanissetta alla manifestazione "volanti d'oro", a Belpasso alla Tombolata di Armanda Lombardo, allo spettacolo di Paternò e a quello di Taormina. Ma la cosa che più l'ha gratificato e commosso è stata l'approvazione, all'unanimità con lungo applauso, dell'adozione di un progetto di ricerca della FFC da parte dell'Associazione Volontari contro la fibrosi cistica di Messina. Un'associazione formata da pazienti e familiari in cura a Messina, che lui ha fatto nascere e che presiede, con lo scopo di supportare l'unità operativa di fibrosi cistica di Messina (diretta dal Prof. Magazzù) in tutte le sue necessità assistenziali e logistiche, per migliorare l'assistenza e la permanenza dei malati. Farsi carico anche di finanziare la ricerca è un impegno forte che richiederà nuovo tempo ed idee: ma chi può resistere all'entusiasmo contagioso di Salvatore?!

14 febbraio 2008, Messina
Alla manifestazione "Regala un dono d'amore" assieme ai volontari dell'Associazione contro la fibrosi cistica di Messina c'erano anche i militari che hanno dato il loro prezioso contributo. Del ricavato di 6.000 euro una parte è andata all'Unità Operativa di fibrosi cistica di Messina e l'altra al finanziamento di un progetto di ricerca della FFC

Sardegna

A Nuoro abita Micaela Lorenzoni, in aprile 30 anni (augurissimi), giovanissima mamma di Mattia Aresu (11 anni), braccio operativo nel territorio sardo del Gruppo di Sostegno FFC di Adria. Siamo stati giustamente rimproverati da Sara Pozzati, responsabile del gruppo di sostegno, per non aver mai dato risalto alle iniziative portate avanti da questa splendida coppia. Mentre Mattia lo scorso anno è riuscito a vendere le magliette della FFC ai suoi compagni di classe e a far conoscere la FFC, la splendida trentenne ha seguito tutte, dico tutte, le gare di motocross organizzate in territorio sardo, facendo divulgazione e raccogliendo fondi. Finalmente siamo riusciti a risolvere l'interrogativo di come facesse Sara a raccogliere tanti soldi!
Brava Micaela e bravissimo Mattia! Completiamo la descrizione della favolosa famiglia Lorenzoni citando Fabiana, 33 anni, neurofisiopatologa con un master in criminologia e validissima collaboratrice, in territorio veneto, di Sara Pozzati. Rimaniamo in attesa di poter descrivere altre famiglie come questa!

I tre "moschettieri" della FFC in Sardegna. Da sx Mattia Aresu, Fabiana Lorenzoni e Micaela Lorenzoni (mamma di Mattia)

Hanno parlato &scritto di noi

Rassegna stampa e TV di gennaio, febbraio, marzo 2008

TV

RAI INTERNATIONAL
Italia Rai,
venerdì 15 febbraio, ore 20,30
Intervista di Gigliola Cinguetti a Matteo Marzotto

LA 7
MARKETTE
mercoledì 20 febbraio, ore 23,30
Intervista di Chiambretti a Matteo Marzotto

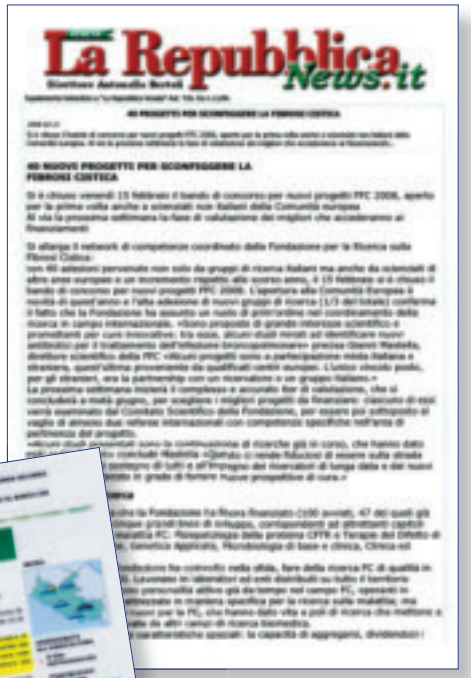
RAI 2
L'ITALIA SUL DUE
mercoledì 19 marzo,
diretta ore 14
Incontro con Matteo Marzotto Intervengono il Prof. Mastella e Marcia De Silva Cabral

SKY TG 24
lunedì 24 marzo, ore 14,30
Intervista a Matteo Marzotto

RAI 1
LA VITA IN DIRETTA
giovedì 27 marzo, ore 17,15
registrazione
Intervista delle gemelle Nardelli a Matteo Marzotto

STAMPA

CHI	01/01/08
Magazine GOO!	01/02/08
Calabria ora Salute e Società	22/02/08
RIDERS	01/03/08
Il Giornale di Vicenza	19/03/08
Il Giornale di Vicenza	19/03/08



ON LINE

Cybermed	
Salute e Benessere	16/02/08
La Repubblica News.it	18/02/08
Veronacomunica.it	19/02/08
Diversamente abili	19/02/08
FCE Informa	20/02/08
Youmark	20/02/08
Vita.it non profit online	20/02/08
La Repubblica Veneta News	21/02/08
La Repubblica News.it	21/02/08
ADNKronos	29/02/08
Kool	29/02/08
Studio Legale Law	29/02/08
Ansa.it	17/03/08
ADNKronos IGN	19/03/08
Il Gazzettino.it	25/03/08

Eventi felici

foto 1
Carenno (LC)
2 dicembre 2007
Battesimo di Michael Valsecchi

foto2
Montesangiovanni (Bologna)
8 dicembre 2007
Battesimo di Manuele Migliori

1

2

3

4

foto 3
Montecchia Crosara (Verona)
14 ottobre 2007
Prima Comunione di Enrico Magnaguagno Nella foto con il fratellino Lorenzo

foto 4
Molinella (BO)
4 agosto 2007
Mila e Marco sposi

Le pergamene per gli eventi felici possono essere richieste a **Marina** della FFC, tel. **045 8123604** fondazione.ricercafc@azosp.vr.it

La giovane **Sara Menzaghi** di Casale Litta (VA) confeziona degli angioletti di perle per cresime, comunioni e battesimi. Si coglie l'occasione per ringraziare la società Lartigianabottoni Spa di Bolgare (BG) per la collaborazione con la nostra Sara.
Chi fosse interessato agli angioletti può contattare sempre Marina.

fondazione per la ricerca sulla fibrosi cistica - onlus

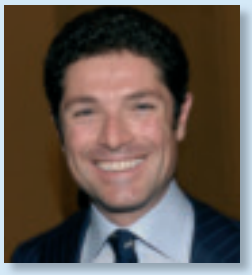
presso Ospedale Maggiore, Piazzale Stefani, 1 - 37126 Verona
Codice fiscale: 93100600233

Consiglio di Amministrazione
Presidente Vittoriano Faganelli
Vicepresidente Matteo Marzotto
Consiglieri: Luigi Bozzini, Donato Bragantini, Paolo Del Debbio, Sandro Caffi, Giuseppe Ferrari, Gianni Mastella, Gianluca Rana, Sergio Ricciardi, Michele Romano, Luciano Vettore

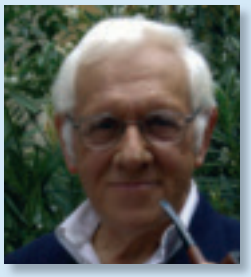
Direzione scientifica
Direttore scientifico Gianni Mastella

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

Presidente
VITTORIANO FAGANELLI



Vicepresidente
MATTEO MARZOTTO



Direttore Scientifico
GIANNI MASTELLA

SERVIZI FFC

Segreteria (G. Cadoni)
Tel. 045 8123438 - Fax 045 8123568
fondazione.ricercafc@azosp.vr.it

Amministrazione e Tesoreria (E. Fabietti)
Tel. 045 8123597

Direzione Scientifica (G. Mastella)
Tel. 045 8123567 - Cell. 347 6287890
gianni.mastella@azosp.vr.it

Comunicazione
(T. Zarantonello, M. Cevese)
Tel. 045 8123599-3438 - Cell. 348 6868753
comunicazione.ffc@azosp.vr.it

- **Divulgazione scientifica** (G. Borgo)
  Tel. 045 8123605
  documentazione.ffc@azosp.vr.it
- **Ufficio Stampa** (P. Adami)
  patrizia@clabcomunicazione.it

Eventi/Fund-raising
(S. Aldrighetti, J. Bianchetti)
Tel. 045 8123604-3599
marketing.ffc@azosp.vr.it

Rapporti con Delegazioni e Gruppi FFC
(M. Giacopuzzi , A. Milanesi)
Tel. 045 8123604-3605
marketing.ffc@azosp.vr.it

Sito internet:
www.fibrosicisticaricerca.it

Delegazioni della Fondazione

Avellino	349 3940749
Bari - Molfetta	347 6174356
Belluno	0437 943360
Bergamo - Cenate Sotto	338 4276716
Bergamo - Villa d'Almè	335 8369504
Bologna	348 1565099
Cagliari	360 733321
Catania	340 7808686
Cosenza	349 0519433
Ferrara	347 4468030
Latina	328 8042186
Livorno	0586 808093
Mantova	335 7077280
Pescara	347 0502460
Roma 1	06 30889168
Roma 2	339 7744458
Rovigo	349 1252300
Salerno	320 4229443
Teramo	349 6067242
Torino	333 6740357
Treviso - Montebelluna	335 8413296
Treviso - Trevignano	340 6749202
Valdadige	340 6750646
Verbania e V.C.O.	338 2328074
Verona - Bussolengo-Pescantina	328 2316828
Verona - Cerea "Il sorriso Jenny"	339 4312185
Verona - Lago di Garda	348 7632784
Verona "Noi per loro"	349 6746065
Vibo Valentia	347 0896060
Vicenza	338 9055306
Vittoria - Ragusa	338 6325645

Gruppi di Sostegno della Fondazione

Bologna - Monte S. Pietro	051 6760729
Bolzano Val Badia	0474 520127
Cosenza	347 9041138
Cremona - Genivolta	347 9345030
Ferrara - Comacchio	339 6511817
Genova "Alessandra"	010 353837
Genova - Cavi di Lavagna	349 3152910
Imola "Licia"	338 4918597
Imperia - Ospedaletti	335 5881657
Milano - Brugherio	039 2873024
Milano - Bussero	340 5327647
Novara	392 3397261
Palermo - Conca D'Oro	091 6684861
Pavia	338 3950152
Roma - Monterotondo	347 7590818
Rovigo - Adria	389 1849943
Savona - Spotorno	338 8775863
Siena	338 3559937
Trento - Ass.ne Trentina Fibrosi Cistica	328 1520540
Varese - Samarate "Terremoto Club"	347 4988923
Venezia	349 8707627
Venezia - S. Maria di Sala "Andrea"	347 4677611
Verona "Rita"	347 6064471
Verona - San Bonifacio "Peter"	320 7534817
Verona Val d'Alpone	328 9688473
Vicenza - Arcugnano	339 1903461
Vicenza - Lugo "Augusto"	335 5745048
Vicenza "Pianazzola"	347 7541249
Vicenza - Sarcedo	333 2679212

PER DONAZIONI E VERSAMENTI

- **c/c postale n. 18841379**
- **Bonifico Unicredit Banca:**
  IT 03 N 02008 11718 000009465517
- **Bonifico Banco Popolare di Verona:**
  IT60V0518811708000000048829
- **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)

fondazione per la ricerca sulla fibrosi cistica - onlus

L'ONLUS (Organizzazione non lucrativa di utilità sociale) della Ricerca Italiana sulla Fibrosi Cistica

Codice Fiscale 93100600233 - www.fibrosicisticaricerca.it