Notiziario FFC
Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica - Onlus

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

n° 22 - Agosto 2008

Insieme per una grande impresa:

GUARIRE DALLA FIBROSI CISTICA

Gli imprenditori
"Noi ci siamo"
Perché
è un investimento
che ci convince…

I Ricercatori
"Noi ci siamo"
E ce la faremo

I Malati
"Noi ci siamo"
E ci crediamo

I Volontari
"Noi ci siamo"
Perché
crediamo ai miracoli
della scienza

I Donatori
"Noi ci siamo"
Perché
è una Fondazione
seria e trasparente

Gli Uomini di Spettacolo
"Noi ci siamo"
Perché
amiamo il lieto fine!

Fotoflash dalla home page del sito FFC rinnovato: www.fibrosicisticaricerca.it

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

sommario

3 Un nuovo anno di progetti
I progetti si sviluppano a coprire 5 grandi linee di ricerca FFC

4 Prossimi appuntamenti

4 La scoperta e lo sviluppo di un nuovo farmaco

Notizie dal mondo della ricerca e della formazione

5 VI Seminario FFC di Primavera

6 Zhe Zhou la più giovane ricercatrice del Seminario
Nata sotto il segno del Topo

7 Meeting di Primavera della Società Italiana FC
Bari 18-19 aprile 2008

8 31° Congresso Europeo CF
Praga 11-14 giugno 2008

10 III Percorso Formativo FC: Comunicazione in Medicina
Comunicare con la persona malata e la sua famiglia

11 Una madre racconta
L'esperienza di una madre di un giovane con fibrosi cistica

13 Dalla letteratura scientifica

15 Confermata l'efficacia di PTC124

16 Domande & Risposte
Dal sito della ricerca FC

Vita della Fondazione

18 La Campagna d'Autunno 2008
In ottobre la VI Settimana della Ricerca Italiana FC

20 Il Raduno di Primavera
di Delegazioni e Gruppi FFC

21 Benvenuto ai nuovi membri del CdA FFC

22 Seduta del Consiglio di Amministrazione

23 Incontro tra Fondazione FFC e Lega Italiana FC

24 Una visita al sito della ricerca CF rinnovato

Adottiamo i progetti di ricerca

25 17 i progetti selezionati

Eventi

34 Galleria di Eventi 2008

50 Eventi 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 Menegoi Giorgio e Danilo
Via Monte Carega, 8 - S. Giovanni Lupatoto (VR)

EDITORIALE

Un nuovo anno di progetti

Il Comitato Scientifico della Fondazione FFC si è riunito l'11 luglio per la selezione dei progetti di ricerca 2008. Erano arrivati alla FFC quaranta progetti messi a punto da ricercatori in massima parte italiani, ma anche di altre nazioni europee: ciascuno di questi è stato inviato ad almeno due consulenti esterni alla Fondazione (talora anche tre), scelti per essere tra i massimi esperti internazionali nell'argomento del progetto. Ognuno degli esperti ha fornito la sua valutazione in maniera indipendente dall'altro, secondo il metodo "peer reviewers". I componenti del Comitato Scientifico della FFC hanno messo insieme il parere dei consulenti e hanno deciso: sono stati selezionati diciassette progetti su 40 (42%). Il finanziamento complessivo deliberato dal CdA corrisponde a 1.100.000 euro. È una cifra ingente, superiore di un buon 30% a quanto stanziato nel 2007, ma che arriva a coprire solo il 35-40% della somma totale richiesta per il finanziamento completo dei progetti (per alcuni progetti ci si avvicina peraltro abbastanza al 100%): i ricercatori comunque, nell'accettare il finanziamento debbono dimostrare di essere in grado di recuperare da altre fonti il finanziamento necessario. I progetti si sviluppano a coprire le cinque grandi linee di ricerca FFC: due progetti nell'area della fisiopatologia della CFTR e nella ricerca di nuove terapie per il difetto di base, tre progetti in quella della genetica, cinque in quella dell'infiammazione e cinque nell'area microbiologia, due infine nella ricerca clinica.

Partendo da quest'ultima, l'area più vicina al letto del malato, i progetti selezionati avranno dirette ricadute cliniche. Una ricerca a cui concorreranno più centri italiani riguarda l'uso del catetere venoso centrale, una tecnica che in casi selezionati diventa molto importante per infondere antibiotici e alimenti. Un'altra affronta un tema drammatico, con l'obiettivo di dare validazione scientifica ad un'innovazione tecnologia di rilievo: uno scambiatore di gas extracorporeo, che è già stato sperimentato in altre patologie polmonari, ma solo sporadicamente prima d'ora in FC, da utilizzare in alternativa alla ventilazione meccanica invasiva nei soggetti che vanno incontro a insufficienza respiratoria grave mentre sono in lista d'attesa per il trapianto di polmone.

I progetti si sviluppano a coprire le cinque grandi linee di ricerca FFC: *2* progetti nell'area della fisiopatologia della CFTR e nella ricerca di nuove terapie per il difetto di base, *3* progetti in quella della genetica, *5* in quella dell'infiammazione, *5* nell'area microbiologica e *2* nella ricerca clinica

Ma è la ricerca di "nuovi" farmaci, quelli rivolti alla cura del difetto di base, l'area particolarmente sostenuta dalla FFC (area della "Fisiopatologia della proteina CFTR"): è da segnalare il fatto che il meccanismo per cui agiscono con successo i potenziatori o correttori di CFTR mutata, farmaci che sono già alle prime fasi di sperimentazione nei malati FC, in realtà non è ancora ben conosciuto. Per cercare di capirlo e procedere più speditamente alla loro sperimentazione clinica o per trovarne di nuovi, sono dedicati due progetti nell'ambito del gruppo di ricerca del prof. Galietta (Genova), un gruppo che ha già raggiunto importanti risultati.

Nell'area della Genetica si prosegue nella ricerca delle mutazioni del gene CFTR; si cerca anche di identificare i geni modificatori del gene CFTR perché si è capito che gran parte della variabilità della malattia dipende anche da questi. E, importante, parte un progetto pilota sardo per la diffusione del test per il portatore nella popolazione generale. La popolazione sarda si è conservata per lungo tempo geneticamente omogenea e questo fa sì che un test basato su poco più di una decina di mutazioni CFTR sia in grado di identificare oltre il 90% dei portatori: la Sardegna appare dunque la regione ideale per una sperimentazione di questo genere.

Per l'area dell'Infiammazione proseguono le ricerche su possibili "nuo-

PROSSIMI APPUNTAMENTI

- Verona, 2-4 ottobre
  2° Modulo III Percorso Formativo CF
  Comunicare la scienza
- 13-19 ottobre
  VI Settimana della Ricerca Italiana CF
- Orlando (Florida)
  22-25 ottobre
  XXII Conferenza Nordamericana CF
- Verona, 6-8 novembre
  3° Modulo III Percorso Formativo CF
  Comunicare tra operatori
- Verona, 14-15 novembre
  VI Convention dei Ricercatori in fibrosi cistica
- Torino, 27-29 novembre
  IV Congresso Società Italiana Fibrosi Cistica
- Verona, 11-13 dicembre
  4° Modulo III Percorso Formativo CF
  Comunicare con la scienza

LA SCOPERTA E LO SVILUPPO DI UN NUOVO FARMACO

Riportiamo in sintesi la prima parte della relazione del Dr G. Recchia, presentata al VI Seminario CF di Primavera, sul tema: "Il percorso di un farmaco, dalla molecola al malato" (dalla Brochure del Seminario)

1. Introduzione

Perseguendo l'obiettivo di scoprire e sviluppare farmaci e vaccini in grado di offrire benefici incrementali rispetto alle terapie disponibili, la ricerca farmaceutica innovativa rappresenta una delle risposte maggiori ai problemi di salute della persona e della società. Scoprire e sviluppare un farmaco innovativo è un processo complesso, caratterizzato da notevoli incertezze, costi ingenti e tempi lunghi, il cui svolgimento può essere sintetizzato in quattro fasi principali: Ricerca di Genetica, Ricerca di Discovery, Ricerca di Drug Discovery e Ricerca di Sviluppo del Prodotto, ognuna delle quali con un obiettivo fondamentale da raggiungere. In questo arco di tempo vengono utilizzate circa 2.000 molecole prima che una sola di queste posso essere candidata a raggiungere la prima somministrazione umana.

2. Ricerca di Genetica

Ha lo scopo di identificare i nuovi "targets" molecolari che formeranno la base per la ricerca di composti chimici da attuarsi nella ricerca di discovery. La ricerca di genetica permette anche di stabilire le relazioni tra varianti genetiche e suscettibilità alle malattie ed individuare le basi genetiche della risposta individuale ai farmaci.

3. Ricerca di Discovery

Ha lo scopo di generare nuovi composti chimici specifici per i targets molecolari precedentemente identificati. Lo studio di questi composti chimici permette di valutare le loro caratteristiche per trasformarli in "lead compounds" ossia in potenziali farmaci candidati.

4. Ricerca di Drug Discovery

Ha lo scopo di far progredire i lead compounds fino alla prima dimostrazione di efficacia clinica, attraverso le prime fasi di sviluppo e la prima somministrazione nell'uomo (First Time In Human - FTIH). La dimostrazione di efficacia e tollerabilità da parte dei lead compounds viene identificata come "Proof of Concept" (POC). Successivamente alla POC clinica possono essere condotti ulteriori studi di approfondimento atti a valutare la sviluppabilità prima dell'eventuale impegno allo sviluppo completo del nuovo composto.

5. Ricerca di Sviluppo del Prodotto

Ha lo scopo di trasformare il potenziale farmaco candidato in farmaco vero e proprio, attraverso ulteriori studi sulla sicurezza, tollerabilità, efficacia clinica e formulazione, fino alla registrazione, commercializzazione e produzione su scala industriale.

Giuseppe Recchia
(Direttore Scientifico e Medico Glaxo Smith & Kline, Verona)

(continua dalla pagina precedente)

vi antinfiammatori": il glutatione, il miglustat, la vitamina E e i suoi analoghi naturali e sintetici. Un progetto dell'Università di Lovanio in Belgio indaga l'antibiotico azitromicina con lo scopo di poter individuare in partenza quali siano i malati FC in cui agisce come antiinfiammatorio.

Infine la Microbiologia, quella a maggior contenuto laboratoristico, basata su ricerche in vitro e su modelli animali (topi con FC), è ricca di progetti che portano sempre più vicino alla sintesi di antibiotici del tutto "innovativi", diretti contro i geni del batterio Pseudomonas. E quella invece più "clinica" si svolge con ricerche che indagano i malati in rapporto alla loro "storia" con Pseudomonas aeruginosa: per esempio, un progetto di ricercatori fiorentini intende capire perché Pseudomonas, se trattato con terapia antibiotica alla prima comparsa, in alcuni soggetti viene eliminato, in altri diventa cronico.

La qualità dei progetti selezionati, il valore dei ricercatori che collaborano fra di loro in Italia e con le reti di ricerca all'estero, mettono la FFC italiana sul piano dei principali enti che promuovono ricerca FC nel mondo. A tutti quelli che sono in procinto di dare avvio ai progetti, l'augurio della Fondazione, la fiducia di quanti la sostengono con la loro generosità, e il sentimento di speranza e attesa di tutte le persone con FC.

Graziella Borgo

VI Seminario FFC di Primavera

La tematica di quest'anno era centrata sugli sforzi di ricerca mirati a mettere a punto farmaci potenzialmente attivi sul difetto di base della fibrosi cistica. Numerosa la partecipazione di un pubblico misto: medici, ricercatori, persone malate e loro famigliari, sostenitori della ricerca CF. Ma soprattutto assai vivace è stata la discussione tra pubblico e relatori.

Foto di Lorenzo Serpelloni

Si è concluso con grande soddisfazione di tutti il VI Seminario di Primavera su "Progressi recenti e sviluppi futuri nella ricerca in fibrosi cistica", tenutosi a Verona il 24 maggio scorso nella accogliente sala convegni messaci gentilmente a disposizione da Unicredit Group.

La tematica di quest'anno era centrata sugli sforzi di ricerca mirati a mettere a punto farmaci potenzialmente attivi sul difetto di base della fibrosi cistica. Magistrale è stata la relazione di Margarida Amaral, ricercatrice di Lisbona, che ha documentato come dalla ricerca di base siano emerse e stiano emergendo molecole in grado di correggere la proteina CFTR difettosa o di stimolarla a svolgere la sua funzione anche se non perfetta nella sua struttura. Alcune di queste molecole sono già entrate nelle prime fasi della sperimentazione clinica (sull'uomo), mostrando già risultati di buona tolleranza e, per alcune, di parziale efficacia terapeutica.

Sullo stato degli studi clinici ha prodotto una eccellente documentazione il Dr Jeffe Wagener di Denver: sono almeno una ventina le sostanze che sono entrate negli studi clinici di fase I e fase II ed un paio di queste sono già in fase III. Particolare enfasi è stata data allo studio di fase II del preparato VX-770, un farmaco "potenziatore" di CFTR difettosa: per i malati portatori di alcune mutazioni questo farmaco ha già dimostrato la capacità di correggere due anomalie tipiche della malattia, l'eccessiva concentrazione di sale nel sudore e le anomalie di potenziale elettrico della mucosa nasale (dipendenti dal difetto di trasporto ionico).

Molto chiara la lezione del Dr Giuseppe Recchia, direttore medico-scientifico di Glaxo-Smith Kline di Verona, che ha illustrato il lungo percorso della ricerca sui farmaci, dallo screening iniziale di molecole potenzialmente utili (numerosissime) alla selezione sempre più ristretta di quelle idonee a colpire il bersaglio di interesse, fino alla

La sala Unicredit di Verona dove si è svolto il Seminario

Sotto, relatori e moderatori del Seminario e del Workshop che lo ha preceduto, assieme al presidente FFC. Da sinistra: in alto, Cesare Braggion, Vittoriano Faganelli (Presidente), Zhe Zhou, Massimo Conese, Francesca Pardo, Bob Scholte; in basso, Carla Colombo, Jeffe Wagener, Margarida Amaral, Giulio Cabrini

validazione di una sostanza che ha passato le prove in vitro, quelle sugli animali, e poi quelle sull'uomo sano fino al malato, con studi clinici dapprima su gruppi piccoli e via via più numerosi: solo dopo la conclusione della fase III (su grandi numeri di persone malate, con valutazioni ripetute di efficacia e di sicurezza) si può arrivare alla produzione industriale del farmaco e alla messa a disposizione dei malati per il trattamento.

Numerosa la partecipazione di un pubblico misto: medici, ricercatori, persone malate e loro famigliari, sostenitori della ricerca CF. Ma soprattutto assai vivace è stata la discussione tra pubblico e relatori. Di grande interesse il fatto che i relatori hanno saputo adottare un linguaggio che, pur rigorosamente scientifico, è stato adeguato alla diversità di un pubblico estremamente attento. Dunque scienziati e utenti si possono intendere se lo scienziato è in grado di calare il sapere alla portata di tutti.

Workshop sui modelli animali in ricerca CF

Molto interessante è stato anche il meeting che ha preceduto il seminario, il 23 maggio, nella sede della Fondazione Ricerca FC. È stato un incontro di lavoro specializzato centrato sui cosiddetti "modelli animali" utilizzabili nella ricerca CF nelle fasi che precedono gli studi clinici sull'uomo. L'impiego di animali con caratteristiche che si avvicinano a quelle del malato CF è una strategia estremamente utile per capire i meccanismi che causano la malattia, per testare l'effetto di farmaci potenzialmente utili per l'uomo, valutandone innanzitutto la potenziale tossicità e individuandone preliminarmente il ragionevole dosaggio. Queste caratteristiche vicine all'uomo malato si ottengono oggi con la creazione di animali "transgenici" (hanno mutazioni del gene CFTR simili a quelle umane) o animali privati del gene CFTR. Al momento si tratta di particolari ceppi di topi, ma sono in corso studi per la preparazione di furetti e di suini, più vicini all'uomo come configurazione genica e funzionale complessiva. L'obiettivo di fondo dell'incontro, che ha visto riuniti una cinquantina di ricercatori attivi nel campo CF, era quello di valutare l'opportunità di creare in Italia un laboratorio di facilitazione all'impiego di animali per la ricerca preclinica CF.

A questi temi hanno dato un significativo contributo due tra i maggiori esperti nel campo, il Dr Bob Scholte di Rotterdam e la Dr.ssa Zhe Zhou di Heidelberg. Hanno introdotto, moderato e concluso l'incontro il Prof. Massimo Conese dell'Università di Foggia e il Dr Giulio Cabrini del Laboratorio di Patologia Molecolare degli Istituti Ospitalieri di Verona.

G.M.

Zhe Zhou, la più giovane ricercatrice del Seminario, nata sotto il segno del Topo

Zhe ha 35 anni ma non li dimostra. È nata a Fushun a circa 600 km a nordest di Pechino. Suo padre è ingegnere minerario e sua madre è medico. Ha una sorella maggiore che lavora come avvocato.

Laureata in biologia, da alcuni anni lavora presso la divisione di Pneumologia e Centro FC dell'Ospedale Universitario pediatrico di Heidelberg (Germania) e collabora con i gruppi di ricerca di M. Mall (Germania) e RC Boucher (USA) su ricerche di nuove terapie per malattie polmonari croniche, utilizzando topi transgenici. Per il suo lavoro di ricercatrice si rinvia al report sul VI Seminario di primavera, a noi ha incuriosito conoscere di più lei ed il suo rapporto con …i topi!

Intervista breve, divertente, intervallata da improvvisi teneri rossori (c'è ancora chi oggi arrossisce!) a domande alle quali non sapeva dare subito risposta, ma che ci ha poi spedito via mail. Matteo Cevese, l'interprete, più volte richiamato all'ordine perché interessato più agli occhi a mandorla e al sorriso dolce di Zhe che alla traduzione delle mie domande, ci precisa che lei lavora non su topi, ma su topini, color grigio-topo, diciamo simpatici, malati dalla nascita di una malattia simile alla FC a livello polmonare.

Il suo rapporto con i topini è stato sancito dal destino: è nata sotto il segno del Topo (in Cina ogni 12 anni

La ricercatrice Zhe Zhou

c'è il cambio del segno zodiacale). Ci istruisce: *"Chi nasce nell'anno del topo ne possiede alcune caratteristiche: è ottimista, allegro, ha sempre il morale alto nonostante le circostanze avverse e combatte fino in fondo. Allo stesso tempo è sensibile come un topo e ha una buona intuizione ed immaginazione"*. Chi l'avrebbe mai detto!

Dopo la laurea, ha fatto il dottorato e la tesi sul ruolo di cellule stami-

nali dei muscoli di topo, utilizzando modelli che simulano i disturbi neuromuscolari nelle malattie genetiche umane. Dalla Cina è arrivata in Germania a 27 anni: volendo ampliare la propria educazione e vedere il mondo fuori dalla Cina era interessata alla cultura e alla storia dell'Europa. Lavora con altri dieci ricercatori, tutti strutturati (quasi come in Italia!) e lei è una delle più vecchie.

La vita che conduce? *"Normale"* afferma: otto ore di lavoro, un fidanzato scienziato, faccende domestiche da sbrigare, amici da coltivare, nuoto per rilassarsi e bici per recarsi al lavoro. Ama viaggiare, ascoltare musica e leggere.

Questa la vita della ricercatrice, e quella dei topini per la ricerca?

L'Università di Heidelberg ha un grande edificio dedicato alla cura e al mantenimento degli animali con tanto di custodi che si prendono cura di loro. In questo edificio ci sono una "unità chiusa" e una "unità aperta". Gli animali nell'unità chiusa sono cresciuti in ambiente rigorosamente libero da qualsiasi fattore patogeno e anche ai ricercatori è vietato l'accesso. Gli animali poi sono trasferiti nell'"unità aperta", dove i ricercatori possono fare i loro esperimenti. Ogni cosa portata nell'unità aperta deve essere disinfettata (qui le condizioni sono meno rigide dell'unità chiusa).

Zhe visita i topini con le scadenze previste dai vari programmi di sperimentazione. Nel caso, ad esempio, di grandi studi si reca nell'unità aperta ogni giorno, dove, in gabbiette pulite, si trovano dai 40 agli 80 topini geneticamente modificati in modo che abbiano la malattia simil-FC.

Zhe ha studiato l'effetto dei farmaci sperimentali che ha loro somministrato con lo scopo di migliorare l'idratazione delle vie aeree, inibire l'infiammazione e l'ipersecrezione di muco. Con quale obiettivo finale? *"Che i risultati di queste ricerche possano essere tradotti in trial clinici sull'uomo e portino allo sviluppo di una terapia farmacologica efficace per l'apparato respiratorio nella FC. È vero che fare esperimenti su topini di 5 giorni porta via molto tempo e richiede molta cura e pazienza, ma questo è ciò che io devo fare! Mi ricordo che la mia prima esperienza di lavoro con questi minuscoli animali non è stata facile: sono proprio piccoli e bisogna fare moltissima attenzione nel maneggiarli. Inoltre devi osservarli molto attentamente perché soffrono spesso di problemi di respirazione dovuti all'eccesso di muco nelle vie respiratorie che, se non trattato presto, porta la metà di loro a morire in circa due settimane. Più che sull'aspetto sentimentale io mi concentro su come svolgere correttamente la sperimentazione senza farli soffrire inutilmente, avendo sempre presente che il mio compito di ricercatrice è trovare una cura per i pazienti con CF, per diminuire la loro sofferenza o meglio per guarirli!"*.

Ricorda che le Associazioni a difesa degli animali di laboratorio USA e Europee hanno imposto regole ben precise e severe per evitare gli abusi durante questi esperimenti.

Chiedo perché i ricercatori preferiscono i topini ad altri animali. *"Per due ragioni: una legata agli alti costi della cura degli animali superiori e l'altra al fatto che i topi sono piccoli e richiedono quindi meno spazio e si riproducono più velocemente"*.

Le ricordo che oggi alcuni ricercatori parlano di maiali con CF polmonare: modelli animali che permettono una ricerca migliore avendo polmoni più grandi. Scoppia a ridere e non parla. È difficile anche per noi immaginarla alle prese con dei maiali e poi ricordiamoci che il Destino l'ha fatta nascere …sotto il Segno del Topo.

Tecla Zarantonello

Meeting di Primavera della Società Italiana FC

Bari 18-19 aprile 2008

I temi in discussione erano interessanti e scelti proprio perché oggetto di dibattito, scoprivano quelle che sono le aree incerte nelle pratiche terapeutiche FC. Altri aspetti organizzativi efficacemente toccati sono stati "gli standard": vale a dire il complesso di pratiche terapeutiche che oggi si ritengono comuni e condivise da tutti i Centri.

A questo meeting, promosso dalla società scientifica SIFC, hanno partecipato medici, biologi, psicologi, assistenti sanitari, dietisti, fisioterapisti, infermieri: tutti gli operatori che in Italia si dedicano alla FC. È un incontro che ha soprattutto lo scopo di scambiare esperienze e discutere progetti, è quindi diverso dall'occasione più classica del congresso nazionale (che si tiene agli inizi dell'inverno). Il "Meeting" si svolge ogni anno in primavera e quest'anno è stato organizzato a Bari. Hanno generosamente contribuito alla sua realizzazione gli operatori e i responsabili del Centro FC di Bari, Prof. L. Armenio e Dott. A. Manca. Per alcuni di noi, "calati" dal Nord, è stata l'occasione per conoscere, seppure nei tempi limitati della tarda sera, dopo i lavori scientifici, una città incantevole, accogliente, meravigliosa nei suoi monumenti, pulitissima ed efficiente. Lo stesso incontro scientifico aveva le caratteristiche del calore e della spontaneità della gente del meridione e nello stesso tempo la voglia di lavoro serio e costruttivo del più nordico degli incontri nordici.

I temi in discussione erano interessanti e scelti proprio perché oggetto di dibattito, scoprivano quelle che sono aree incerte nelle pratiche

terapeutiche FC: per esempio quale sia il momento per proporre una gastrostomia oppure, rimanendo sempre in campo nutrizionale, la reale applicazione nei pazienti FC italiani delle linee-guida (esistenti in campo internazionale) per la nutrizione FC. Oppure, altra zona d'ombra ripetutamente elusa anche nelle scelte operative dei nuovi centri, quale posizione si assume rispetto ai documenti ufficiali delle società scientifiche, che ribadiscono l'importanza della creazione di Centri FC per adulti?

Accanto alle discussioni teoriche ci sono stati gli incontri di lavoro con obiettivi pratici: per esempio quello sul test del sudore. La Puglia è una delle pochissime regioni italiane dove non si fa screening della malattia FC alla nascita: il riconoscimento precoce dei sintomi con l'esecuzione del test del sudore per appurare il sospetto della malattia è la modalità indispensabile per

ovviare a questa lacuna. E in questo senso il meeting aveva anche lo scopo di promuovere la conoscenza della malattia fra i pediatri e creare quella risonanza che può facilitare riflessioni sulle scelte organizzative della Sanità.

Altri aspetti organizzativi efficacemente toccati sono stati "gli standard": vale a dire il complesso di pratiche terapeutiche che oggi si ritengono comuni e condivise da tutti i Centri. Se gli standard assistenziali sono uguali, si può ipotizzare che i risultati ottenuti nei malati FC debbano essere simili, indipendentemente da quale sia il Centro di cura. Invece proprio di recente una coraggiosa inchiesta europea ha mostrato che questo non è proprio vero e che c'è ancora un po' di strada da fare, in Europa e probabilmente anche in Italia, al fine di raggiungere un'effettiva "standardizzazione" delle cure. Un vivace gruppo di infermiere-i ha mostrato a Bari come stia lavorando sugli "standard infermieristici", avendo consapevolezza che costituiscono parte rilevante nelle cure del malato FC .

Complimenti agli organizzatori e un saluto all'azzurrissimo mare e alla magnifica cucina pugliese.

Graziella Borgo

31° Congresso Europeo CF

Praga, 11-14 giugno 2008

L'offerta di aggiornamento spaziava dalla ricerca sugli ultimi farmaci per il difetto di base della malattia alle ricerche cliniche, agli aspetti più strettamente assistenziali, alla valutazione delle risorse organizzative, e naturalmente molto spazio è stato dedicato ai nuovi farmaci. Questi farmaci sono stati sperimentati con risultati discreti per ora su piccoli gruppi di malati: sapremo in un tempo abbastanza breve se le speranze che hanno suscitato saranno confermate

Fra i congressi europei degli ultimi anni questo di Praga (organizzato dalla European Cystic Fibrosis Society) è stato un congresso eccellente: per la vastità degli argomenti trattati, la qualità dei contribuiti, le modalità di presentazione (lezioni magistrali ma anche molte discussioni e incontri per confronto di esperienze e opinioni). Anche l'organizzazione non ha avuto niente da invidiare, per efficienza e accoglienza, ai congressi americani. Forse l'unica nota dolente il costo della partecipazione al congresso. Ma sembra che questo non abbia scoraggiato i numerosissimi partecipanti, probabilmente attirati oltre che dall'amore per l'aggiornamento anche dalla

Pagina accanto: Praga, la cattedrale di San Vito sul colle sopra la Moldava

Sopra a sx: autorevoli partecipanti al congresso, a sinistra il presidente della Società Europea CF, JS Elborn di Belfast, a destra uno dei più quotati genetisti CF, M Macek di Praga

Sopra a dx: tre giovani dottoresse dell'Oman, attive partecipanti al Congresso.

bellezza della città di Praga.
In effetti l'offerta di aggiornamento spaziava dalla ricerca sugli ultimi farmaci per il difetto di base della malattia alle ricerche cliniche, agli aspetti più strettamente assistenziali, alla valutazione delle risorse organizzative. Se un appunto si può muovere è quasi quello di un ...eccesso di offerte interessanti svolte in contemporanea, per cui il congressista si trovava, non avendo il dono dell'ubiquità, nell'imbarazzante necessità di dover scegliere rinunciando a malincuore a qualcosa, oppure doveva spostarsi velocemente da una sala all'altra per cogliere la relazione per lui più utile (ricavandone in questo modo informazioni un po' parziali). Oppure doveva uscire a prendere una boccata d'aria e vedere il cielo sopra le verdi colline di Praga, perché gli era impossibile seguire il dibattito (interessantissimo) sui modelli animali e sulla terapia genica, organizzato in un'ora in cui si sentiva un po' fuso: dalle 18,30 alle 21,30 della prima giornata congressuale!
Naturalmente molto spazio e interesse prioritario dedicato ai nuovi farmaci: correttori e potenziatori per trattare il difetto di maturazione della proteina CFTR e il difetto di apertura del canale del cloro (VX770 e VX809 americani, e DHP-194 italiano, studiato al Gaslini di Genova dal Prof. Galietta, con una ricerca finanziata dalla FFC); PTC 124 per le mutazioni-stop che arrestano la sintesi di CFTR; Moli 1901 per attivare un canale del cloro indipendente da CFTR (e quindi indipendente dal tipo di mutazione). Questi farmaci sono stati sperimentati con risultati discreti per ora su piccoli gruppi di malati: sapremo in un arco di tempo abbastanza breve (non più di qualche anno) se le speranze che hanno suscitato saranno confermate attraverso gli studi su gruppi più numerosi e per periodi più prolungati. E l'attesa è più viva che in altre fasi della ricerca FC perché questi sono farmaci che per la prima volta mirano a risolvere la causa di base della malattia. Sono il frutto della grande quantità di conoscenze raccolte in questi anni (sul gene, sulla proteina e sul suo funzionamento), e in sostanza la loro possibile efficacia rappresenta una sorta di prova del nove a conferma delle ipotesi e delle scoperte di laboratorio.
D'altro canto le relazioni in tema di genetica hanno anche sottolineato un messaggio già dato da qualche tempo a questa parte: impossibile usare la conoscenza delle mutazioni CFTR del malato per previsioni personali sull'andamento della malattia. Oltre al gene CFTR, a questo punto dovremmo conoscere del genotipo di quel malato quali geni modificatori del CFTR vi fanno parte e qualche altro gene che sicuramente influisce. E prevedere la suscettibilità di quel particolare complesso di genotipo all'influenza delle cure... Tutto questo, per ora, non è possibile. Meglio utilizzare la conoscenza delle mutazioni per capire se rientrano fra quelle trattabili con i nuovi farmaci in sperimentazione o fra quelli che verranno.
Tra gli aspetti clinici, molti studi sull'importanza delle fonti da cui è possibile che il malato FC si contagi con Pseudomonas, sulle misure per limitare la trasmissione interpersonale del batterio, sul bilancio fra la necessità di vita sociale e il rispetto rigoroso delle norme di comportamento suggerite. Importanza data anche, per la prima volta, ai registri-malattia: appaiono strumenti indispensabili per effettuare ricerche cliniche, per monitorare i risultati delle cure, per migliorare la qualità dei centri. C'è il progetto che prevede che i registri nazionali, ove esistenti, confluiscano in un Registro Europeo.
Qualche notizia in pillole: nuove modalità di somministrazione per vecchi farmaci (Ciprofloxacina in polvere oppure Levofloxacina in soluzione, entrambe da assumere per aerosol): un nuovo pro cinetico (Tegaserod) per la prevenzione dell'ostruzione intestinale ricorrente.
Due note di colore da portare a casa: le giovani dottoresse provenienti dall'Oman (piccolo stato compreso fra Arabia Saudita ed Emirati Arabi) vestite all'occidentale con attillati pantacollant, ma il capo rigorosamente coperto dal velo, in piedi accanto al loro poster che illustra il vantaggio (e la fatica!) di tradurre un manualetto informativo dall'inglese all'arabo per i genitori di bambini FC arabi. ...E la bellissima piazza dell'antico quartiere ebraico di Praga, piena di turisti, soprattutto ragazzi, di ogni nazionalità, con il naso all'insù sotto il maxischermo per la partita Italia-Romania, mentre il vento pulisce il cielo dalle nuvole e per un attimo il sole al tramonto incendia i pinnacoli dorati della vecchia sinagoga.

Graziella Borgo

III Percorso Formativo CF: Comunicazione in Medicina

Primo modulo: **Comunicare con la persona malata e la sua famiglia**

Il 19 giugno scorso ha avuto avvio il terzo percorso formativo organizzato dalla Fondazione FFC.
Un nuovo evento CF dal titolo accattivante: ***Comunicare per crescere***, che ha fatto conoscere e incontrare 13 medici, 7 infermieri, 4 fisioterapisti, 2 assistenti sociali, 3 psicologi e 2 biologi, riuscendo a concretizzare un'iniziativa formativa composta da figure multidisciplinari, attratte da un tema trasversale: la comunicazione. Sono operatori provenienti da tutte le regioni d'Italia, distribuiti in 19 Centri FC.
Il corso è organizzato in quattro moduli da svolgersi nel periodo giugno-dicembre 2008:

Primo modulo: 19-21 giugno
Comunicare con la persona malata e la sua famiglia
Secondo modulo: 2-4 ottobre
Comunicare medicina e scienza: strumenti e linguaggio
Terzo modulo: 6-8 novembre
Comunicare entro e tra le strutture sanitarie
Quarto modulo: 11-13 dicembre
Comunicare con la scienza e il suo mondo

Essendo la comunicazione un "tessuto connettivo" e spesso un terreno su cui si giocano le nostre debolezze, ci è stata offerta un'occasione per poter crescere come professionisti sul piano delle nostre abilità comunicative, al fine di ottenere un intervento terapeutico più efficace sul paziente FC .

Nelle prime tre giornate (19-21 giugno), attraverso i contributi dei docenti Dott. Michele Gangemi (Pediatra e formatore, esperto di counselling sistemico) e Prof. Luciano Vettore (past President della Società Italiana di Pedagogia Medica), ma soprattutto attraverso il metodo didattico adottato, ovvero l'approccio interattivo con lavori di gruppo e role-playing, ci siamo sentiti coinvolti da subito in prima persona. Ci siamo resi conto di quanto spesso comunichiamo con i nostri pazienti sui vari aspetti della malattia e della cura con modalità improvvisate e basate sull'onda emotiva. Questo non accade certo – crediamo – per l'insensibilità degli operatori, dato che molti di coloro che lavorano nell'ambito della malattia cronica dimostrano avere una naturale attenzione alla persona malata. Accade perché non abbiamo una formazione alla comunicazione, e quello che facciamo lo facciamo in maniera del tutto spontanea, inconsapevole. Ci siamo piuttosto resi conto di quanto sia opportuno migliorare la comunicazione spontanea giungendo ad una più consapevole.

Un esercizio utile a questo scopo ci ha obbligati alla pratica di riascoltarci, avendo precedentemente audioregistrato dialoghi reali, appartenenti a momenti reali di colloqui con i pazienti. Il tema dei colloqui era per esempio la comunicazione a un malato dell'aggravamento della sua malattia (che imponeva la necessità di ossigeno terapia notturna), oppure l'invito ad una maggiore aderenza al programma di fisioterapia, oppure la comunicazione della diagnosi stessa di FC ai genitori di un bambino diagnosticato attraverso screening alla nascita.

Questo esercizio è stato illuminante per riuscire a cogliere con un ascolto "esterno" ciò che, quando ci troviamo coinvolti in prima persona, è tanto difficile percepire.

Abbiamo colto che nei silenzi dei nostri pazienti spesso sono nascoste delle domande cruciali che loro vorrebbero poter far emergere se solo gliene offrissimo la possibilità.

E che il nostro spiegare è forse spesso troppo ricco di dettagli ridondanti che offuscano la comprensione di ciò che vogliamo trasmettere. Il tempo necessario a comprendere la diagnosi di CF è, in effetti, diverso dal tempo che noi possiamo dedicare al paziente. La consapevolezza della malattia si raggiunge per gradi: c'è una comprensione psicologica che può richiedere molto più tempo e può richiedere di formulare ulteriori domande alle quali fornire "ascolto attivo".

Di fronte a questa complessità, a noi operatori risulta molto facile scivolare in un atteggiamento paternalistico e conferire alle nostre parole una valenza non solo medico-sanitaria, ma arricchirla di consigli personali del tipo "al posto tuo ...io farei..." che non sempre sono una vera modalità di aiuto. In questo modo ci arroghiamo piuttosto un falso "diritto", che è quello di decidere al

L'aula del Percorso Formativo presso la sede della Fondazione FFC

posto dell'altro: il nostro compito è motivare la decisione, non sostituirci a chi deve decidere. Siamo stati invitati a metterci in discussione come operatori e abbiamo iniziato a farlo durante il corso, cercando di cogliere le possibili criticità delle nostre "vecchie" modalità comunicative e di individuare nuove parole e atteggiamenti più rispondenti ai reali bisogni del paziente: l'essere accolti, compresi, rispettati nelle resistenze alle terapie, sostenuti e accompagnati nel percorso di crescita (appunto ... ***comunicare per crescere***).

In questo primo modulo abbiamo sentito sulla nostra pelle l'effetto coinvolgente di una comunicazione empatica, nella quale ci si sente osservati e non solo guardati, ascoltati nelle difficoltà (che sono molteplici come molteplici sono gli ambiti operativi delle nostre professioni), e tutto questo avendo sempre ben presente che il paziente è sempre un tutt'uno nella sua persona e non piccoli pezzi di specialità diverse per cui ... "questo compete a qualcun altro!". In questo modo cresciamo anche noi operatori. Se abbandoniamo la nostra "onnipotenza" favoriamo una modalità di lavoro collaborativa con gli operatori che sono coinvolti nei processi terapeutici.

L'approccio multidiscplinare ci permette di condividere le pratiche e di leggere al meglio il malato che chiede non solo cure, ma di essere preso in cura. Intorno alla centralità del malato è giusto che ruotino gli apporti delle varie professioni e che questo modo di lavorare, fondato su di una reale volontà di collaborare, abbia strumenti e luoghi per essere esercitato, come le discussioni in equipe, così come abbiamo provato a fare nei nostri esercizi di "simulazioni di buona pratica". Queste le buone pratiche apprese... a noi partecipanti sono rimasti l'onore e l'onere di portare nei diversi centri in cui lavoriamo l'esperienza ricca e coinvolgente fatta al corso ..."contagiando" i colleghi. E naturalmente rimane l'impegno a proseguire nel percorso formativo che riprenderà

Milena Bezzeri
Psicologa, Centro di Supporto FC di Rovereto
(partecipante al percorso formativo)

Una madre racconta

Abbiamo chiesto alla madre di un giovane con fibrosi cistica di raccontarci la sua esperienza di contatto con l'ambiente medico presso il quale mosse i primi e i successivi passi per la diagnosi, per conoscere, per impostare le cure. È un'esperienza significativa arricchita di considerazioni personali sulle attese per una modalità corretta di rapporto tra curanti e genitori di un malato

1) La comunicazione della diagnosi

"Non riesco proprio a capire perché questo bambino non cresca. Non è neppure malato di cuore!".

Così, irritata e a voce alta nella sala d'attesa del suo studio, la pediatra di mio figlio, a quindici giorni dalla nascita. Vuole esprimere interessamento e simpatia, mostrare a tutti il suo impegno. In me, che lo allatto – ho ventisei anni – un forte sentimento di colpa e una sorda ostilità. Tento di respingere al mittente, senza riuscirvi, il senso di inadeguatezza lanciato in "schiacciata" su me e il mio bambino. Non capisco il tono. Mi offende.

«Fretta e irritazione per incapacità a capire il problema. Disattenzione agli effetti della comunicazione sul familiare»

"Tosse metallica, da mucoviscidosi". Sei mesi dopo, il verdetto, oscuro, dello specialista di fama della mia regione. Il tono è fermo, pacato , consapevole. Nell'assenza di moti personali mi raggiunge un sostanziale rispetto. Il riconoscimento immediato della malattia rivela una competenza alla quale ci aggrappiamo, nonostante che il primo incontro con la fibrosi cistica ci venga addosso come un macigno. Fa rapido riferimento ai problemi seri che ci attendono, ma preferisce dedicare molto tempo a indicarci il miglior comportamento da tenere nell'allevare il nostro bambino. Le prescrizioni farmacologiche pesanti, la dieta, ma soprattutto – è puericultore di formazione anglosassone – la vita all'aria aperta, movimento e passeggiate, come favorirne la crescita rafforzandolo nei confronti delle infezioni e nel senso di sé, aggredendo in certo modo la FC. Reagisco, anche se il dolore resta, fisico, stabilmente conficcato nel petto: c'è qualcosa da fare.

«Competenza professionale e consapevolezza umana; operatività terapeutica e guida ai genitori a osservare/verificare risultati parziali»

Cominciamo ad assumere il veleno a piccole dosi. Senza riuscire a rendercene immuni. Collaboriamo. La vita dell'intera famiglia ruota intorno alle esigenze del più fragile. Sole, luce, movimento in compagnia, continue sollecitazioni per favorire l'appetito, e attenzione – quasi maniacale, lo riconosco – a cogliere le minime risposte positive nel bambino, a controllare passo passo i cambiamenti, se ce n'erano: nel ritmo sonno-veglia, nell'appetito, nella frequenza e consistenza delle scariche, nell'andamento febbrile, nelle manifestazioni della tosse, nel colorito, nell'umore. Nella crescita. Nelle forme. Ci imponiamo di fare quello che si può e si deve fare, a prescindere dalla certezza dei risultati, ma pur aprendoci alla speranza,

limitando per quanto possibile la fuga in avanti. Ci diamo obiettivi concreti, limitati nel tempo. Non è questa l'ottica saggia che abbiamo tacitamente compreso nella comunicazione così discreta del medico? Questo aggrapparci al presente ci difende dall'angoscia del futuro.

Per conto nostro, aggiungiamo una comunicazione immediata di tutte le notizie riguardanti il nostro bambino alla famiglia allargata e agli amici con cui viviamo in stretto contatto. Non permettiamo alla FC di chiuderci, di isolarci oltre il necessario, scegliendo invece di condividere i problemi, chiedendo aiuto a chiunque possa venire a conoscere qualcosa di più e prendere il nostro posto anche solo per un attimo, sollevandoci dal peso per permetterci, in seguito, di riprendere le forze. Certo, il fantasma resiste, al di qua della coscienza e della stessa espressione all'esterno del problema. E l'irrigidimento interiore, la resistenza, il rifiuto. Di accettare le informazioni più dure, più prive di speranza.

Negli anni settanta in provincia i nostri medici, vecchi e giovani, sembrano non conoscere la FC se non secondo le poche righe dei manuali pediatrici universitari, che decretano una sopravvivenza ridotta all'anno o poco più. Ci siamo sempre rifiutati di accettarlo. Come ci saremmo rifiutati, negli anni seguenti, di ascoltare da più sfortunati compagni di ventura resoconti terrificanti di sofferenze concluse. Continuiamo a cercare.

Mio figlio ha nove mesi . Siamo a Zurigo. Un piccolo studio dagli arredi essenziali in misure lillipuziane, pensati per i piccoli pazienti. Di fronte a noi il medico, un'autorità nella scoperta della FC. I test confermano la diagnosi romana. Il tono è pacato, preciso, la meticolosità svizzera. Lo sentiamo distante. Da un grosso manuale curato da lui, con compiaciuta paternità sfoglia una dopo l'altra le foto, a evidenziare descrittive predizioni del futuro doloroso che ci è toccato in sorte: ingrandimenti raccapriccianti di particolari anatomici specifici di bimbi colpiti da FC (alcuni di questi particolari la sor te ci consentirà di non vederli mai, perché le cure sono già progredite quel tanto che basta per evitarli). Ci disperiamo, dolore crudo ci travolge. Niente più sembra avere senso. Non c'è reazione possibile, solo un abbracciarci muti. Schiacciati da questa comunicazione sadica quanto inutile, il (grande) medico ci invita a prendere contatto con "un'associazione di genitori sorta a Verona per iniziativa del Conte Marzotto". L'invito ci scivola addosso.

«Freddezza professorale che si spaccia per "scientifica", inutile sadismo che annulla anche le informazioni che potrebbero essere positive»

Viene in soccorso alla nostra disperazione la saggezza antica dell'amore materno – la nonna – a respingere quella tremenda prospettiva che ci era stata proposta come "oggettiva, scientifica": chi può dire cosa avverrà domani? La natura umana ha risorse impensabili, le reazioni individuali sono diverse da un soggetto all'altro; nessuno può predire quanto durerà una condizione, neppure quella che appare felice: la vita di ciascun individuo è di per sé un mistero così grande che nessuno può permettersi di anticiparne con certezza gli sviluppi, neanche il medico. Da esperienze umane, la saggezza che rifiuta l'assenza di speranza. Occorre avere fiducia: la scienza, quella vera, oggi fa passi da gigante. E Dio è grande. Ci rimettiamo in cammino. Ci viene incontro un articolo parrocchiale dal Messaggero di Sant'Antonio, rivista di Padova. Il messaggio è rassicurante "A Verona, genitori associati per combattere la FC". Questa volta riceviamo.

Si avvia lo stretto rapporto fatto di Fede, Speranza e Scrupolo Terapeutico, che si sarebbe rafforzato all'arrivo al Centro di fama. Una ricerca congiunta, basata su una continua, reciproca comunicazione, indispensabile per poter credere nella validità della terapia. Posso provare a delineare alcune caratteristiche di questa comunicazione.

2) Alcune caratteristiche della "buona" comunicazione, così come sono state vissute

È una comunicazione che non è affidata solo al medico ma, data la complessità della malattia, "distribuita" tra i diversi operatori, cui spetta per competenza il compito di dare risposte graduali e specifiche, verificando poi di volta in volta quanto è stato "accolto", perché ciascuno, per comportamento, cultura, o anche semplice disposizione psicologica, è diverso ed è diversamente disposto ad accogliere in quel preciso momento. Occorre tra l'altro distinguere, tra informazioni necessarie – rispetto all'obiettivo detto prima, la cura ottimale del paziente – e altre, da fornire solo se ce n'è richiesta, e comunque dosandole rispetto al male che si intuisce potrebbe derivarne al singolo o alla famiglia

Ed è una comunicazione "continua": gli operatori ritornano sull'argomento, con pazienza, lasciando sempre aperta la possibilità di ulteriore chiarimento e approfondimento; ma anche sollecitando i familiari e il malato stesso, per quanto piccolo, a riferire particolari osservati in autonomia che nel tempo possono rivelarsi significativi. Non c'è frammentazione, né parcellizzazione, non chiusure. Sentiamo che la struttura intera opera per noi, ci comunica la centralità del paziente (e "il punto…"? l'incontro in cui ogni giorno tutti gli operatori trattano e conoscono la situazione di ciascun ricoverato...). Ne parliamo, per i corridoi e a spasso per il giardino dell'ospedale, con ammirazione e commossa fiducia.

È una comunicazione "personale" e "personalizzata". L'ansia e l'an goscia, che moltiplicano le domande, richiedono risposte oneste, basate su quanto è possibile sapere dagli studi scientifici e clinici, ma mai generalizzate o rese assolute, mai che prescindano dall'individuo reale che si ha dinanzi. Ricordo un avvertimento che si rivelò in seguito lungimirante: non attribuire al proprio figlio quanto si viene a sapere dall'esperienza di altri genitori, ciascuno è un caso a sé, le situazioni – e l'evoluzione della malattia e quindi le terapie – sono diverse, è bene concentrare l'attenzione e le domande esclusivamente sulle manifestazioni osservate nel proprio figlio. (Noi all'epoca ci provammo. A volte per riuscirci indossammo paraocchi).

Non è una singola comunicazione, è un "processo di comunicazione" circolare, oltre che trasversale, diventa una relazione. Può anche, questo tipo di relazione, riuscire ad attenuare il

tradizionale, formale rispetto gerarchico verso i medici, perfino verso il primario e direttore, se anche lui è presente ai pazienti (solo molto tempo dopo saremmo diventati, ahinoi, "utenti"!) e realmente disponibile, e, soprattutto, credibile, per comportamento professionale e umano.
Ma le cure sono lunghe e pesanti, a volte possono generare il rifiuto, occorre ricominciare daccapo. Ci è stato d'aiuto trovare negli operatori una sostanziale "flessibilità", che è l'unico modo per recuperare la comunicazione in situazioni difficili: le persone richiedono di essere rimotivate, le prescrizioni, invecchiate o rifiutate, ridiscusse, se è il caso sostituite con altre più in linea con le esigenze nuove del paziente in crescita, in crisi.

«Non è una singola comunicazione, è un "processo di comunicazione" circolare, oltre che trasversale, diventa una relazione»

3) La comunicazione quando il figlio cresce. Crescita come crisi… crescita uguale crisi (?)
E poi con il tempo non siamo più noi genitori gli interlocutori principali di chi cura nostro figlio. L'équipe che ci assiste ha un compito arduo, dovendo aiutare nello stesso tempo il paziente a crescere, ad acquistare una propria autonomia, e i genitori a lasciarlo crescere. Processo che trova spesso molte resistenze in particolare in noi genitori italiani, tanto più con i figli più fragili. L'area della "privacy" del figlio cresce con l'età, e il figlio a volte può rivendicarla con modalità che creano rotture e ferite nel rapporto familiare. Avviene nell'adolescente normale, e nei nostri ragazzi può assumere connotazioni particolari, può riflettersi nel rapporto con la malattia e arrivare al rifiuto di continuare a curarsi. Presto s'intrecciano problematiche affettive, sessuali, complicate dalle difficoltà a raggiungere un'autonomia economica, lavorativa o di studi. Ma è giusto che l'approccio comunicativo cambi e sia modellato sulle esigenze del figlio che cresce: noi dobbiamo farci da parte.

Adriana

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

Una piccola molecola analoga del Sildenafil corregge in vitro il difetto di maturazione della proteina CFTR-DF508

La "crinolina", analogo del sildenafil (viagra), ha dimostrato in vitro una potente attività di recupero della proteina CFTR. Un punto di partenza importante per individuare altre molecole sperimentabili sull'uomo.

Continua la gara per la scoperta di farmaci correttori della proteina CFTR con mutazione DF508. È noto che questa proteina mutata, mancante di un aminoacido, la fenilalanina, non riesce a conformarsi completamente e quindi a raggiungere la sua sede di azione sulla membrana cellulare, venendo così degradata e rimossa. Già vi sono numerose evidenze che questa proteina difettosa può essere in parte recuperata e può così funzionare come canale del cloro, seppur debolmente. Un tale recupero si può ottenere in vitro abbassando la temperatura, ma anche trattando le cellule con alcune molecole, quali il 4-fenilbutirato, la curcumina, il VRT-325 Vertex, l'MPB-07, il miglustat (quest'ultimo in fase di studio sull'uomo in Francia), il sildenafil (Viagra). Nell'insieme queste molecole hanno tuttavia una bassa potenza e non rappresentano forse ancora la soluzione del problema. Un gruppo di ricercatori canadesi di Montreal ha recentemente setacciato un numero enorme di molecole con il metodo robotizzato, denominato "high-throughput screening", tecnica nella quale è molto attivo anche il gruppo genovese di L. Galietta in Italia. Con questo saggio è stato confermato che il sildenafil ha una attività di recupero della proteina ma, più interessante, è stato trovato nella famiglia di questo composto un analogo del sildenafil con una attività di recupero molto più potente e più selettiva: si tratta della crinolina, denominata KM11060 [1].

La dimostrazione di questa proprietà terapeutica del composto si è ottenuta sia in linee cellulari ottenute da epitelio bronchiale umano sia da tessuto epiteliale intestinale fresco di topo CF. Nel topo, la correzione ottenuta è di circa il 50% di quella ottenuta nell'intestino dello stesso animale con la bassa temperatura ed il 26% circa di quella ottenuta nell'epitelio respiratorio umano. Ma è ormai accettato che una correzione del 6-10% rispetto al normale sia sufficiente per recare beneficio ai pazienti CF.

Gli autori riconoscono che c'è ancora della strada da percorrere, ma il KM11060 presenta già caratteristiche che lo rendono in vitro vantaggioso rispetto ad altri pochi correttori finora studiati. Certamente è da considerarsi un utile punto di partenza per indivi-

duare molecole attive in questa direzione terapeutica o costruirne di nuove e di analoghe per ottenere ulteriore ottimizzazione di potenza, efficacia, selettività e per arrivare ad una valutazione di farmacocinetica e di proprietà tossicologiche che ne permettano la sperimentazione terapeutica sull'uomo.

(1) Robert R., *et al.*, "Structural analog of sildenafil identified as a novel corrector of the F508del-CFTR trafficking defect". *Molecular Pharmacology* 2008; 73:478-489

G.M.

Fenretinide: nuovo potenziale farmaco per controllare l'infezione da Ps. aeruginosa in fibrosi cistica

La fenretinide ha dimostrato nel topo CF una straordinaria capacità nel controllare l'infezione polmonare da Pseudomonas aeruginosa attraverso l'incremento di produzione di ceramide.

È stato recentemente trovato che i pazienti CF hanno livelli molto bassi di ceramidi nel plasma. I ceramidi sono speciali lipidi (sfingolipidi) implicati in parecchie funzioni, tra cui quelle di controllare i meccanismi di infezione e di infiammazione. Un gruppo di studio di Montreal [(1)], valendosi di varie collaborazioni, ha potuto dimostrare che nel topo CF (generato con l'esclusione del gene e quindi della proteina CFTR) aveva un comportamento simile ai pazienti CF per quanto riguarda i ceramidi: bassissimi livelli in vari organi.

Gli studiosi hanno ipotizzato, sulla base di precedenti conoscenze, che la fenretinide (una molecola appartenente alla famiglia dei retinoidi, tra cui è compresa anche la vitamina A) potesse giovare a ridurre la carica batterica infettante a livello polmonare attraverso gli effetti mediati dalla produzione di ceramide. Data la somiglianza tra la deficienza di ceramide nel topo CF e quella del paziente CF, hanno ipotizzato che questo farmaco potesse controllare l'infezione polmonare da Pseudomonas aeruginosa nel modello animale. In effetti questo gruppo ha dimostrato che nel topo CF la fenretinide è in grado di far aumentare sensibilmente i livelli di ceramide nei vari organi ma soprattutto che alla correzione della deficienza di ceramide corrispondeva una drammatica capacità del topo a controllare l'infezione provocata da Ps. aeruginosa.

Gli autori di questo studio ritengono che la fenretinide rappresenti una effettiva nuova possibilità terapeutica per la malattia polmonare CF da testare prossimamente in studi clinici, stante anche la buona tollerabilità del farmaco già nota nell'uomo (farmaco impiegato per la cura di alcuni tumori) anche nel lungo termine.

(1) Guilbault C., *et al.*, "Fenretinide corrects newly found ceramide deficiency in cystic fibrosis". *Am J Respir Cell Mol Biol*.2008;38:47-56

G.M.

Il farmaco sperimentale VX-770 ha dato risultati preliminari positivi per la terapia del difetto di base CF

Un potenziatore della proteina CFTR che ha già dato risultati interessanti: miglioramento di funzione polmonare, di concentrazione di sale nel sudore e di correzione dei potenziali nasali.

Nel giugno scorso la compagnia farmaceutica Vertex ha reso pubblici, con un loro comunicato, i risultati preliminari positivi di uno studio clinico di fase 2a effettuato sul farmaco sperimentale chiamato VX-770. La Vertex, con il supporto finanziario della Cystic Fibrosis Foundation americana, è coinvolta da diversi anni nella ricerca di farmaci per il trattamento del difetto di base nella fibrosi cistica (FC). In particolare i loro sforzi sono rivolti verso l'identificazione di "correttori" e "potenziatori", cioé di molecole in grado di correggere difetti specifici causati dalle mutazioni FC. Ricordiamo che i correttori sono molecole che dovrebbero ripristinare la maturazione della proteina CFTR che è invece gravemente alterata dalla mutazione deltaF508. I potenziatori sono invece molecole che, legandosi alla proteina CFTR, ne stimolano l'attività. I potenziatori sono particolarmente indicati per le mutazioni FC appartenenti alla classe 3, come G551D in cui la sostituzione di un aminoacido riduce fortemente la capacità della proteina CFTR di trasportare cloruro. I potenziatori possono servire anche come farmaco di supporto ai correttori per deltaF508 in quanto tale mutazione ha in parte le caratteristiche tipiche della classe 3.

I risultati resi pubblici dalla Vertex riguardano proprio un potenziatore da loro sviluppato, il VX-770. Il composto è stato provato mediante somministrazione orale su un gruppo di 20 pazienti FC con la mutazione G551D per un periodo di 14 giorni utilizzando vari dosaggi e, in maniera alternata, un trattamento placebo come controllo. Secondo il comunicato Vertex, i risultati preliminari sono positivi indicando un miglioramento significativo della funzione polmonare, dei valori del test del sudore e del comportamento dei potenziali nasali, tutti parametri associati alla funzione della CFTR.

Se confermati nei prossimi studi, tali risultati sarebbero la prima prova che i potenziatori della proteina CFTR sono molecole clinicamente utili per i pazienti FC. Ovviamente bisogna ricordare che i potenziatori sono efficaci solo per le mutazioni di classe 3. In teoria, i potenziatori non dovrebbero essere efficaci su pazienti deltaF508 in assenza di un valido correttore. Tuttavia, è possibile che la disponibilità del composto VX-770, in presenza di ulteriori risultati incoraggianti sui pa-

zienti con mutazione G551D, faccia partire nel prossimo futuro uno studio clinico specifico su pazienti con mutazione deltaF508. L'ipotesi alla base di questo studio sarebbe che una frazione piccola della proteina CFTR con la mutazione deltaF508 riesca comunque a maturare nelle cellule dei pazienti e a raggiungere la membrana cellulare, rendendosi quindi disponibile all'azione stimolante del potenziatore. In definitiva, i risultati comunicati dalla Vertex, se opportunamente confermati da studi clinici accurati, saranno un passo in avanti molto importante nella terapia della FC. Infatti, essi costituiscono la prima prova che una molecola di sintesi, somministrata oralmente, possa raggiungere diversi organi e tessuti correggendo in ciascuno di essi il difetto di base della proteina CFTR mutata.

Dr Luis Galietta
(Laboratorio di Genetica Molecolare, Ist. Gaslini, Genova)

Ultimissime

Confermata l'efficacia di PTC124 nel trattamento della fibrosi cistica causata da mutazioni stop

Il PTC124 è un derivato dell'acido benzoico, somministrabile per bocca, che ha dimostrato in una serie di studi preliminari la capacità di riattivare la sintesi di proteina CFTR interrotta a causa di mutazioni stop (o non senso). Conoscevamo alcuni risultati preliminari di uno studio di fase II, condotto in Israele in pazienti CF, ma è di questi giorni la pubblicazione completa dei risultati dello studio sulla prestigiosa rivista The Lancet[1]. *Lo studio è stato organizzato in due fasi di 28 giorni ciascuna: nella prima, 23 pazienti assumevano il farmaco alla dose di 16 mg/kg per giorno in tre frazioni per 14 giorni, seguiti da 14 giorni senza farmaco; nella seconda, 21 pazienti assumevano una dose di 40 mg/kg in 3 frazioni per 14 giorni, seguiti da 14 giorni senza farmaco. L'effetto del farmaco veniva rilevato sulla misura dei potenziali nasali (una misura elettrica che dipende in larga parte dal trasporto di cloro, compromesso in FC). Nella prima fase 13 pazienti su 23 normalizzavano il trasporto totale di cloro, lo stesso effetto si otteneva nella seconda fase in 9 pazienti su 21.*
Si conferma quindi che il PTC124 presenta potenziale terapeutico per alcuni pazienti CF con almeno una mutazione stop: due tipi di mutazioni erano presenti, W1282 X e G542X. Rimane da capire perché solo alcuni pazienti con mutazioni stop ricevono beneficio dal farmaco.
L'efficacia clinica del preparato dovrà essere studiata sul lungo termine con trial clinico controllato e randomizzato.

1. Kerem E, *et al.*, Effectiveness of PTC124 treatment of cystic fibrosis caused by nonsense mutations: a prospective phase II trial. *Lancet*, August 21, 2008. Published online.

G. M.

Terapia con azitromicina a lungo termine per la sindrome da bronchiolite obliterante dopo trapianto di polmone

Uno studio su 81 adulti CF trapiantati di polmoni e colpiti da bronchiolite obliterante: dopo 6 mesi di trattamento con azitromicina la funzionalità polmonare è sensibilmente migliorata in larga parte di essi.

I "macrolidi" sono una famiglia di antibiotici che stanno rivelando proprietà importanti, al di là di quelle convenzionali contro i microbi: possono agire anche come potenti antiinfiammatori [(1)]. L'antibiotico azitromicina fa parte di questa famiglia e il suo uso come antiinfiammatorio viene in questo studio proposto anche nel trattamento della sindrome da bronchiolite obliterante (BOS), che è la principale causa di mortalità nei malati FC che si sono sottoposti a trapianto di polmone [(2)].

È uno studio "osservazionale" che è stato realizzato in un centro tedesco. Significa che gli effetti dell'azitromicina vengono "osservati" in un gruppo di soggetti FC trapiantati, senza essere paragonati a quelli di un gruppo simile che non la assume. Non è quindi un trial randomizzato controllato (RCT), che costituisce la modalità più valida per verificare l'efficacia di un farmaco. Anche in passato ci sono state segnalazioni di probabili effetti benefici dell'azitromicina nel trattamento della BOS in FC, ma sempre su piccoli numeri e sempre senza "gruppo controllo" [(3)].

In questa ricerca sono stati inclusi non pochi (81!) adulti FC trapiantati (trapianto singolo, doppio, combinato e ritrapianto) in cui era stata diagnosticata BOS almeno allo stadio iniziale. La FEV1 media di questi soggetti era 55% rispetto al valore predetto (+/-19%). Il trattamento consisteva nell'assunzione di azitromicina 500 mg per bocca tre giorni alla settimana. Dopo sei mesi di trattamento, 24 su 81 trapiantati hanno migliorato la FEV1 e in 22 su 24 il miglioramento era presente già dopo 3 mesi. È stato esaminato il liquido broncoalveolare di tutti i trattati e si è potuto vedere che il miglioramento della FEV1 si verificava nei soggetti che avevano nel liquido broncoalveolare una quantità di cellule infiammatorie maggiore degli altri. E questo è spiegabile appunto con l'ipotesi dell'azione diretta dell'azitromicina contro la produzione di fattori (citochine) favorenti l'infiammazione da parte di queste cellule. Anche le modalità dell'andamento della BOS risulterebbero importanti, perché la risposta all'azitromicina era presente in soggetti in cui, per effetto della BOS, la FEV1 aveva subito un decremento non rapido, ma lento e graduale, tale da produrre un quadro di infiammazione cronica delle vie aeree. I presupposti sono quindi incoraggianti: sarebbe molto opportuno a questo punto che fossero confermati attraverso un serio trial randomizzato controllato.

1) Giamarellos-Bourboulis E.J., "Macrolides beyond the conventional antimicrobials: a class of potent immunomodulators" *Int J Antimicrob* 2008; 31(1):12-20
2) Gottlieb J. *et al.*, "Long term azithromicin for bronchiolitis obliterans syndrome after lung transplantation", *Transplantation* 2008; 85(1):36-41
3) Gerhardt S.G. *et al.*, "Maintenance azithromicin therapy for bronchiolitis obliterans syndrome: results of a pilot study", *Am J Respir Crit Care Med* 2003; 168 (1) :121-5

G. Borgo

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*

Interazione tra mutazioni e terapie mutazione-specifiche

Sono parente di una bimba FC. Si parla sempre più di farmaci in sperimentazione che agirebbero sul difetto di base della FC, e che per ciascuna delle 5/6 classi di mutazioni potrebbero servire farmaci specifici. Nel caso di genotipo composto eterozigote, con mutazioni di 2 classi differenti, come viene stabilito qual'è la mutazione che effettivamente agisce nel "produrre" la proteina CFTR difettosa? Ne prevale solamente una? Oppure entrambe concorrono a creare il difetto? Se così è, come interagiscono fra loro? Spero di aver espresso i miei dubbi in modo chiaro. Ringrazio i medici dello staff per l'aiuto che ci forniscono

Andrea

In realtà non sappiamo ancora bene come interagiscono fra di loro le mutazioni perché l'approccio ideale per saperlo sarebbe poter andare a misurare quanta proteina CFTR ciascuna delle due produce (questo è il dato importante). E farlo magari a livello del tessuto polmonare, che è quello che più ci interessa, dal momento che sappiamo che ogni organo del corpo ha una diversa sensibilità alla quantità di proteina CFTR funzionante [(1)]: per esempio, l'apparato riproduttivo maschile è il più sensibile al fatto che sia prodotta poca CFTR, il polmone lo è meno e il pancreas arriva a funzionare (e quindi ad essere "sufficiente") purché ci sia almeno un 2% del suo tessuto in condizioni "normali". Queste misure del funzionamento delle varie mutazioni non sono ancora oggi disponibili e al recente Congresso FC Europeo (Praga, 11-15 giugno '08) è stato presentato l'ambizioso (in quanto vastissimo e molto impegnativo) progetto di "caratterizzare funzionalmente" tutte le mutazioni conosciute. Certo i risultati che ne deriverebbero sarebbero estremamente importanti.

Quello che oggi sappiamo con un po' più di certezza riguarda gli effetti dell'interazione delle mutazioni a livello del pancreas: in quest'organo tutti gli studi eseguiti hanno indicato che se nel genotipo del soggetto c'è una mutazione che appartiene alle classi IV e V (classi di mutazioni "lievi" che producono CFTR poco funzionante o in scarsa quantità, ma che comunque ne producono), e un'altra mutazione che appartiene alle classi I, II, III (classi di mutazioni "severe", così chiamate perché non producono affatto CFTR oppure la producono molto difettosa), l'effetto della mutazione lieve è sempre "dominante" rispetto a quello della mutazione severa e, in base alla proteina CFTR che essa produce, il pancreas riesce a secernere enzimi in quantità sufficiente ad impedire la comparsa di disturbi digestivi. È ipotizzabile che questo avvenga in una certa misura anche a livello polmonare, ma in quest'ambito i fattori in gioco sono più numerosi e complessi ed è per questo che gli effetti delle mutazioni lievi e severe e la loro possibile interazione a livello polmonare ancora oggi ci sfuggono. Possiamo ipotizzare che se una mutazione è severa nel senso che non fa produrre proteina CFTR e l'altra è lieve nel senso che fa produrre una minima quantità di proteina CFTR, sicuramente ci sia una sorta di compenso fra le due anche nei polmoni, ma non sappiamo ancora bene quanta proteina sia necessaria all'epitelio polmonare perché non s'instaurino sintomi di malattia e che cosa invece li favorisca (che importanza hanno i "geni modificatori" che interagiscono con la proteina CFTR? Che importanza hanno i meccanismi dell'infiammazione e dell'infezione batterica, su cui pure hanno influenza altri geni diversi dal CFTR?).

Sul piano pratico, nella prospettiva di nuovi farmaci che potrebbero essere "mutazione-specifici", mirati cioè a trattare il funzionamento difettoso di alcune particolari mutazioni e non di altre, si può ipotizzare che nel caso di un soggetto con genotipo composto da mutazioni diverse fra di loro, il trattamento farmacologico, ove fosse disponibile per entrambe, potrebbe essere una combinazione di entrambi i farmaci. Tuttavia, per quanto se ne sa, basterebbe correggere gli effetti anche di una sola delle due mutazioni. con lo scopo di raggiungere la produzione o la correzione di almeno il 10-15% della CFTR difettosa.

(1) Castellani C., *et al.*, "Consensus on the use and interpretation of cystic fibrosis mutation analysis in clinical practice", *J Cyst Fibros* 2008; 7:179-196

G. Borgo

Contenere il declino della funzione respiratoria nel malato FC

Esistono, e quali potrebbero essere, gli accorgimenti da tenere quotidianamente (oltre alla fisioterapia respiratoria e all'antibiotico-terapia per aerosol) per ritardare il più possibile il declino della funzione respiratoria nei malati di FC adulti?

Rosanna

La funzionalità respiratoria dipende sostanzialmente dall'integrità delle strutture broncopolmonari. Nella fibrosi cistica il primo impatto per la funzione respiratoria è l'ostruzione da muco delle vie aeree, che riduce il flusso aereo sia in entrata che in uscita. L'infezione che si sovrappone all'ostruzione e quindi l'infiammazione delle pareti bronchiali e dei polmoni riducono l'elasticità dei bronchi e limitano in varia misura la disponibilità di spazi aerei (alveoli polmonari) per gli scambi gassosi, con possibilità di intrappolamento d'aria negli alveoli, che non subisce ricambi. Gli spazi aerei si riducono per la loro graduale sostituzione con tessuto fibroso: una specie di reazione riparativa cicatriziale dei tessuti infiammati e danneggiati, che finisce con il limitare non solo gli spazi aerei ma anche l'elasticità e l'espansibilità del polmone stesso. I muscoli respiratori, tra cui soprattutto il diaframma, cercano di compensare gli ostacoli funzionali di bronchi e polmoni incrementando il loro lavoro, aumentando il loro volume e la loro forza, espandendo di più la gabbia toracica: ma il compenso può essere insufficiente e, alla lunga, i muscoli si fanno rigidi e poco elastici e la gabbia toracica pure si irrigidisce in quella forma gonfia (torace a botte) che poco concede al meccanismo di pompa o mantice necessario a far entrare ed uscire aria in misura sufficiente. I muscoli respiratori, che lavorano molto di più che di norma, e quindi consumano più energia, possono risentire anche sensibilmente dell'eventuale ridotto apporto calorico con l'alimentazione (che nell'individuo con FC deve essere più sostenuta rispetto alla media normale), possono risentire dell'inattività o della scarsa mobilità del paziente. Se teniamo presente questo quadro complesso e le varie cause che possono compromettere la funzione respiratoria, ne discende che le azioni di difesa contro il declino sono molteplici e vanno insieme organizzate:

– rendere fluide le secrezioni bronchiali (mucolitici, aerosol);

– liberare le vie aeree da secrezioni stagnanti (fisioterapia, tosse, espettorazione);

– trattare correttamente l'infezione respiratoria: eradicare precocemente Pseudomonas aeruginosa alla prima comparsa, aerosol antibiotico continuo se infezione cronica, trattare le esacerbazioni acute o subacute fino al recupero della funzione respiratoria di partenza;

– curare una nutrizione sostenuta (con adeguato apporto di enzimi pancreatici);

– attivare esercizi respiratori secondo suggerimenti personalizzati del fisioterapista;

– praticare attivamente e sistematicamente esercizio fisico, nella maniera più gradita: cammino, bici, nuoto ed ogni sport compatibile con le proprie attitudini. Ricordando che l'esercizio fisico generale si coordina armonicamente con quello dei muscoli respiratori, inducendo più respiro ed anche mobilizzazione delle secrezioni bronchiali.

G.M.

Dal mattino si può vedere il buon giorno?

Mia nipote Giulia di anni 6 è affetta da FC atipica, dovuta alle seguenti mutazioni: R553X/L997F. L'esame del sudore dà risultati border-line e il pancreas è nella norma. L'inverno l'ha trascorso abbastanza bene (con periodiche influenze e mal di gola) anche se ogni giorno si provvedeva al lavaggio nasale, all'aerosol e alla pep mask. Ora che è arrivata la bella stagione, il muco è sparito e, come ogni estate, mia nipote rifiorisce, aumenta di peso e l'appetito aumenta. Domanda: per questo tipo di FC cosa dicono le casistiche? la situazione potrà peggiorare o rimarrà invariata?

Paola

Quello che questa nonna (ci piace pensare che la nostra interlocutrice sia una nonna) descrive è un quadro che potrebbe essere presente benissimo anche in una bambina senza FC: durante l'inverno infezioni respiratorie ricorrenti a carico di naso e gola (immaginiamo soprattutto se la bambina va all'asilo); ripresa generale (la nonna dice "rifiorisce " ed è un termine bellissimo) con l'arrivo della bella stagione: il naso è libero, la gola non fa più male, il catarro che scendeva dal naso (e dai seni paranasali) nella trachea e nei bronchi sparisce, questo fa tornare l'appetito e la voglia di correre e giocare e la bambina cresce in peso e (con tutta probabilità) anche in altezza. Diciamo che il comportamento è molto simile a quello di tutti gli altri bambini (anche se è ottenuto con cure quotidiane pesanti!); e questo è l'argomento più convincente per essere fiduciosi nel futuro. Nessuno può prevedere con certezza quello che succederà: la genetica, con l'identificazione delle mutazioni CFTR, più di tanto non aiuta. Quello che è certo è che più la condizione di salute di un bambino con FC assomiglia negli anni dell'infanzia e della scuola elementare a quella di un bambino sano, con scarsi sintomi respiratori (meglio se è assente il germe P. aeruginosa all'esame dell'escreato o, in alternativa, meglio se viene il più tardi possibile) e buona situazione di nutrizione e di crescita, più indicazioni ci sono che la malattia FC può essere affrontata con fiducia, perchè sono state poste le premesse per arrivare in buone condizioni all'adolescenza e all'età adulta.

G. Borgo

La Campagna d'Autunno 2008

In ottobre la VI Settimana della Ricerca Italiana CF

Alleati di lunga data e nuovi, partner di prestigio, strumenti di comunicazione perfezionati, grandi vetrine nazionali in grado di assicurare ampia visibilità: tutti i prossimi appuntamenti che coinvolgeranno la Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica in vista della Campagna di sensibilizzazione e raccolta fondi dell'Autuno 2008, che avrà il suo momento culminante nella VI Settimana della Ricerca Italiana CF dal 13 al 19 ottobre.

Sono ormai definite le linee-guida nell'ambito della comunicazione che impegneranno la Fondazione in modo sempre più deciso nelle vesti di **partner sociale al fianco di privati e istituzioni** occupati a realizzare eventi di qualità e rilevanza nazionale.

La presenza della FFC in occasione di manifestazioni di successo come "Il Natale dei 100 alberi d'autore" e "L'arte nell'uovo di Pasqua" organizzate dall'Associazione Sergio Valente, o il recente "Gala della moda di Catania", confermano l'intenzione di sfruttare al meglio la visibilità mediatica di questi eventi-vetrina in grado di catalizzare l'attenzione del grande pubblico italiano, unendo spettacolo e impegno sociale.

In quest'ottica la Fondazione sarà partner sociale dell'attesissima **mostra dedicata al Correggio** che si terrà a Parma dal 20 settembre 2008 al 25 gennaio 2009: il ricavato di una parte dell'acquisto del biglietto consentirà l'adozione di uno specifico progetto di ricerca. Una partnership che coinvolgerà le più importanti istituzioni della città di Parma: Comune, Provincia, Sovrintendenza, Università, Diocesi e Monastero di San Giovanni Evangelista. Un evento d'eccellenza che riserva una sorpresa graditissima: una serata di charity che vedrà protagonista, il prossimo 9 novembre, l'étoile della danza **Eleonora Abbagnato**. La prima ballerina dell'Opéra di Parigi si esibirà infatti nella prestigiosa cornice del **Teatro Regio di Parma**.

Trasversalità resta comunque la parola d'ordine: l'intento della FFC è raggiungere il più ampio pubblico possibile e per questo non vanno dimenticate iniziative di carattere "popolare" in grado di attrarre una fascia di popolazione eterogenea e numerosa. Una strategia vincente, come conferma l'impegno di **Medusa Film** a sostegno della

Fondazione: grazie all'impegno di Giampaolo Letta e della moglie Rosanna Ridolfi, e alla generosità del Presidente Carlo Rossella, il ricavato dell'anteprima romana del film *Un'estate al mare* è stato devoluto alla FFC. E, particolare di fondamentale importanza in termini di visibilità, in ognuna delle sale in cui è stata proiettata, la pellicola è stata preceduta dallo spot istituzionale della Fondazione, quello, per intenderci, che vede Matteo Marzotto e Gianluca Grecchi protagonisti del grande sogno di ciascuno di noi: sconfiggere la fibrosi cistica.

E se Medusa Film ha rinnovato un sodalizio iniziato nel 2006 in occasione dell'anteprima de *Le Crociate*, tra i recenti nuovi alleati è da annoverare il legame stretto con **Jump Italia**, che porterà alla realizzazione di eventi finalizzati alla raccolta fondi nell'ambito del mondo equestre in occasione dell'**Equestrian Style di Arezzo,** dall'11 al 14 settembre.

Un nuovo, importante sostenitore è rappresentato dallo storico **marchio Ambrosoli**, che ha stipulato una partnership a favore della FFC mettendo a disposizione tutta la dolcezza delle note caramelle, per un connubio ricco di soddisfazioni. Grazie al supporto dell'azienda che nel 1930 lanciò la prima caramella al miele, la campagna raccolta fondi FFC quest'anno potrà avvalersi di gadget-food per tutte le età: da **confezioni di caramelle tuttigusti a un utile ed elegante cofanetto o confetture speciali.**

Non poteva mancare, a conclusione della Campagna SMS Solidale d'autunno, la **cena di gala** per ringraziare tutti i sostenitori dell'onlus: quest'anno la location scelta è il bellissimo Palazzo della Ragione di Verona, un'ampia cornice rinascimentale restituita al meglio di sé dal recente restauro dove verrà allestito un evento ad hoc, una vera e propria grande festa della solidarietà con la partecipazione gratuita di personaggi del mondo dello spettacolo, della cultura e dello sport.

Alcune immagini dello spot TV istituzionale della Fondazione

E proprio nella Campagna d'Autunno 2008, dall'11 al 31 ottobre, si concentreranno molte delle energie di testimonial, volontari e operatori di ogni settore: dai "vip" che hanno rinnovato la loro disponibilità (da **Laura Chiatti** a **Claudia Gerini**) alla copertura mediatica che coinvolgerà i principali canali di comunicazione radiotelevisiva (da sottolineare l'ottima redemption dei grandi network radiofonici, per i quali è prevista un'ulteriore "spinta" tramite il lancio dell'**SMS solidale** da parte di dj e voci note del panorama nazionale), stampa tradizionale e web. Un impegno che si rinnova grazie alla collaborazione con gli operatori **Vodafone, TIM, Wind, Telecom Italia** e **"3"**, che per il terzo anno consecutivo hanno lasciato il **numero 48588** per l'invio di 1 € per chiamata da rete mobile e 2 € da rete fissa: dall'11 al 31 ottobre.

Lo **spot istituzionale** sarà trasmesso da Rai e Mediaset nel periodo della VI Settimana della Ricerca Italiana per la fibrosi Cistica, dal 13 al 19 ottobre, mentre le principali emittenti locali trasmetteranno lo spot per l'SMS solidale per tutto il periodo autorizzato. Lo spot sarà caricato in rete.

Le **Delegazioni e i Gruppi di Sostegno della Fondazione** si stanno già organizzando in varie sedi per produrre una catena di eventi a sostegno della Campagna d'Autunno e della relativa raccolta fondi.

Il Raduno di Primavera

di Delegazioni e Gruppi FFC

Il 25 maggio 2008 si è tenuto a Verona presso la sede della Fondazione il raduno annuale delle Delegazioni e dei Gruppi di Sostegno FFC. La partecipazione dei molti intervenuti è stata ricca di contributi costruttivi e in questa occasione anche particolarmente calorosa nell'esprimere al Presidente Vittoriano Faganelli i più cari auguri per il suo 80° compleanno.

In apertura, il Prof. Mastella ha introdotto gli argomenti all'ordine del giorno dando breve notizia del Bilancio 2007 e ricordando che l'impegno per i progetti del 2008 ammonta a € 1.100.000. Pertanto, con l'entusiasmo di un anno che ha segnato una positiva crescita nella capacità della Fondazione di sostenere la ricerca italiana, ricordando che in 7 anni sono stati selezionati 114 progetti, di cui 64 conclusi, 33 in corso di esecuzione e 17 di recente approvazione, tutti sono stati esortati a ripetere i loro successi nell'attività di sensibilizzazione e raccolta fondi.

La Dott.ssa Borgo ha condiviso con l'assemblea le impressioni raccolte durante il VI Seminario di Primavera, svoltosi presso la sala congressi dell'Unicredit il giorno precedente, apprezzando in particolare il valore scientifico degli argomenti esposti e il forte senso di compartecipazione che si è manifestato tra i convenuti durante i dibattiti.

Gli argomenti trattati nell'incontro hanno poi riguardato vari aspetti, tra cui la grande attenzione della Fondazione a rispettare criteri di trasparenza e controllo, sia per la correttezza della gestione economica che in particolare per la validità del programma scientifico svolto secondo modalità condivise dalla comunità internazionale. A questo scopo si è richiesto all'Istituto Italiano Donazioni il riconoscimento della Certificazione di qualità e in questa direzione si muove anche la scelta della Fondazione di seguire una particolare procedura, chiamata appunto Ricerca Trasparente, per dar conto, a coloro che adottano un progetto, dello stato di avan-

I partecipanti al raduno annuale delle Delegazioni e dei Gruppi di sostegno

zamento e conclusione scientifica della ricerca finanziata.

Si è ricordato poi che la formazione costituisce attività di rilievo tra gli scopi istituzionali, che si rinnova attraverso i Percorsi Formativi, i Seminari e la Convention dei Ricercatori. È nata in proposito l'idea di rendere i seminari itineranti per una partecipazione più capillare e un maggior coinvolgimento sul territorio.

L'occasione per presentare il nuovo sito ha offerto l'opportunità di condividere le forme di divulgazione e comunicazione della FFC.

È stato quindi chiesto di mantenere l'immagine istituzionale (Matteo Marzotto con Gianluca Grecchi) perché efficace e per favorire così la sua familiarizzazione da parte del pubblico. Inoltre, si è evidenziata la necessità di una maggiore presenza nelle tv e nei media anche se nell'ultimo periodo notevolmente incrementata.

Per quanto riguarda i rapporti tra Fondazione FFC e Lega FC, l'assemblea ha fermamente auspicato che la Direzione FFC, proprio in nome di quello stesso principio di chiarezza e trasparenza a cui strenuamente e incondizionatamente si richiama, chiarisca il rapporto di collaborazione. A molti è parso infatti che l'atteggiamento di tolleranza della Fondazione, che si manifesta nel silenzio e nell'astensione dalla critica, rischi di essere confuso con l'assenso verso un operato della Lega nei confronti della Ricerca e di come farla, che in realtà non viene affatto condiviso. Osservazioni che la Direzione FFC si è impegnata a portare ad un incontro programmato con la Lega.

Nel proseguo del dibattito sono stati espressi altri importanti suggerimenti, come quello di un approfondito studio sulle disposizioni di legge a favore delle organizzazioni di volontariato. Ciascuna Delegazione e Gruppo ha così potuto illustrare la propria attività e trovare risposta ai problemi organizzativi.

La Delegazione di Vicenza si è meritato il pubblico riconoscimento per la miglior performance nel 2007 per quanto attiene alla raccolta fondi. Mentre le Delegazioni di Vittoria-Ragusa e Catania si sono dimostrate molto forti nel creare sinergie e varie forme di collaborazione, anche attraverso un ottimo dialogo con l'Associazione Siciliana CF.

Nuove delegazioni di recentissima costituzione, come quella di Foggia, e nuovi gruppi di volontari hanno avuto modo di prendere contatto con la vivace attività dei sostenitori della Fondazione e apprezzarne il dinamismo e l'operosità autosufficiente sul territorio.

La giornata si è poi conclusa con un avvicendarsi di contatti molto promettenti per uno sviluppo agile e intraprendente delle attività di sostegno, movimentata anche da eventi, stand con offerta di fiori e gadget, spettacoli musicali e di intrattenimento, manifestazioni sportive, mercatini e cene: segno di una tenace, vigorosa determinazione.

Jessica Bianchetti

Benvenuto ai due nuovi membri del Consiglio di Amministrazione FFC

Il CdA della Fondazione, nel dare un riconoscente saluto di commiato al Dr Valerio Alberti, già direttore Generale dell'Azienda Ospedaliera di Verona e componente di diritto del CdA stesso, ha accolto con caloroso entusiasmo l'ingresso di due nuovi Consiglieri, il Dr Sandro Caffi e la Prof.ssa Annamaria Giunta.

Il Dr Caffi è da quest'anno il nuovo direttore generale dell'Azienda Ospedaliera-Universitaria di Verona e, come tale, membro di diritto del CdA: egli proviene da altre esperienze di direzione aziendale sanitaria nel Veneto, maturate nell'apprezzamento e nella stima generale degli operatori e della popolazione, e ha già manifestato uno spirito di forte intesa con la Fondazione, consapevole della storica e proficua alleanza esistente tra questa e gli Istituti Ospitalieri di Verona.

La Prof.ssa Giunta rappresenta una rilevante figura di riferimento nella cultura e nell'organizzazione assistenziale per la fibrosi cistica in Italia. Fu la fondatrice del Centro regionale lombardo per la fibrosi cistica, presso la Clinica Pediatrica "De Marchi" in Milano, che diresse per molti anni. Promotrice di ricerche di livello internazionale nel campo CF, è stata fin dagli anni '70 grande animatrice di iniziative associative in Lombardia e nel territorio nazionale. La prof.ssa Giunta porta alla Fondazione la sua grande esperienza di medico e di ricercatore, ma anche il suo contributo di umanità e di saggezza che l'hanno sempre caratterizzata.

Ai due nuovi membri, la direzione e la redazione del Notiziario FFC porge un caloroso benvenuto e l'augurio di un proficuo lavoro in comune.

Dr Sandro Caffi

Prof. Annamaria Giunta

Seduta del Consiglio di Amministrazione

Si è riunito l'11 aprile scorso il Consiglio di Amministrazione della Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica. Il CdA commemora lo scomparso Dr Carlo Delaini, co-fondatore e già vice presidente della Fondazione, e dà il benvenuto al Dr Sandro Caffi, direttore generale dell'Azienda Ospedaliera di Verona, che subentra come consigliere di diritto al Dr Valerio Alberti già direttore generale della stessa Azienda. Viene deliberata, su proposta del Presidente, l'acquisizione di un membro aggiuntivo del CdA nella persona della Prof.ssa Ananmaria Giunta di Milano.

Viene quindi esaminata ampiamente l'attività svolta dalla Fondazione nel 2007, sulla quale viene espressa unanime soddisfazione e approvazione. Si approva il bilancio consuntivo 2007: il rendiconto economico 2007 registra un significativo incremento di entrate, che assommano a 1.748.614 euro (nel 2006 erano state di 1.240.901 euro); le Delegazioni e i Gruppi di sostegno della Fondazione hanno contribuito con 483.388 euro, effettivamente versati. Le spese complessive sono state di 1.139.006 euro, con un avanzo di esercizio di 609.608 euro, che serviranno a coprire le spese di ricerca e gestione per i primi mesi del 2008. I dettagli di tale bilancio sono stati riportati a pag. 28 del Notiziario FFC n. 21 dell'aprile 2008.

Viene approvato il piano di attività del 2008, che prevede un potenziamento degli investimenti di ricerca, che dovranno includere anche il supporto a servizi laboratoristici centralizzati di facilitazione a ricercatori coinvolti in progetti della Fondazione, in particolare un servizio per modelli animali e uno per la quantificazione dell'espressione genica: il CdA incoraggia la presidenza e la direzione scientifica a procedere nelle trattative per tale operazione, i cui costi rimangono da quantificare in relazione ai progetti che si vanno elaborando e alle risorse che saranno disponibili nel 2008. Verranno incrementati nel 2008 anche gli investimenti per la formazione e per le attività di comunicazione. L'obiettivo di raccolta fondi per il 2008 si aggira intorno a euro 2.000.000: ci sarà per questo un maggiore coinvolgimento di aziende per iniziative di partnership ed un potenziamento dell'operazione "Adotta un progetto". Il CdA approva un piano complessivo di spesa 2008 per ricerca, formazione, informazione, organizzazione eventi e gestione generale di 1.500.000 euro: la quota complessiva destinata al finanziamento dei nuovi progetti di ricerca sarà di 1.100.000 euro.

Il CdA conferisce al presidente e al consigliere Avv.to Donato Bragantini i poteri per l'accettazione dell'eredità (con beneficio di inventario) della signora Pia Antonia De Martin Fabbro e della signora Maria Anna De Martin Fabbro di Belluno, che hanno inteso destinare alla Fondazione parte del loro patrimonio ereditario.

Viene dedicato, in chiusura di seduta, un breve spazio alla discussione sulle possibili iniziative per una intesa collaborativa tra Fondazione e Lega Italiana FC: si avverte impellente la necessità di contribuire a contenere doppioni di iniziative per la ricerca e confusione tra i potenziali donatori. L'obiettivo perseguito dalla Fondazione è quello per cui la Lega voglia considerare la Fondazione come l'agenzia italiana per la ricerca CF, cui convogliare l'interesse e il sostegno della Lega stessa e delle Associazioni aderenti.

CdA FFC, 11 aprile 2008

- Approvazione del bilancio consuntivo 2007: incremento del 29% rispetto al 2006.
- Approvazione del piano di attività 2008 con obiettivo raccolta fondi di 2 milioni di euro.
- Destinazione di 1.100.000 euro ai progetti di ricerca 2008: incremento del 27% rispetto al 2007.

Incontro tra Fondazione FFC e Lega Italiana FC

Presso la sede della Fondazione, a Verona, il 2 luglio si è tenuto un incontro tra Fondazione FFC e Lega Italiana FC. Hanno partecipato all'incontro, per la Lega, Giorgio Del Mare (presidente), Giuseppe Macrì, Gino Vespa, Gianna Pupo Fornaro e Sergio Ricciardi (vice-presidenti); per la Fondazione, Vittoriano Faganelli (presidente), Gianni Mastella (direttore scientifico), Giorgio Berton (comitato scientifico), Graziella Borgo (comunicazione scientifica).

Lo scopo dell'incontro è stato valutare se vi erano elementi di convergenza per un rinnovo dell'intesa che era già stata stipulata tra i due enti nel marzo 2003. Le ragioni dell'opportunità di un'intesa sono sotto gli occhi di tutti: entrambe le organizzazioni perseguono il fine ultimo di giovare alla causa di salute dei malati di FC e delle loro famiglie; ed entrambe le organizzazioni ritengono che per raggiungere questo fine sia fondamentale promuovere e sostenere la ricerca scientifica e applicare al più presto nella pratica le conoscenze e i risultati della ricerca.

Raggiungere questo intento richiede risorse: uomini, mezzi, soldi. Tutte queste risorse si trovano bussando alle porte di un mercato delle donazioni affollato di richieste e che proprio per questo non può essere sollecitato in maniera eccessiva, senza un'intesa tra coloro che chiedono l'aiuto. Altrimenti chi è disposto a fornire l'aiuto si sente confuso (o anche manipolato) e possono venir meno i principi della trasparenza da un lato e della fiducia dall'altro.

Si è dunque parlato prima di tutto di ricerca scientifica, delle modalità più opportune per promuoverla. Ci vogliono seri progetti di ricerca: i progetti devono essere raccolti attraverso bandi pubblici, che sono lo strumento opportuno per stimolare la partecipazione di tutti i ricercatori e per poter poi applicare una selezione rigorosa e trasparente, attraverso valutazioni di scienziati indipendenti. Con questa modalità, che è quella che la Fondazione persegue con successo da 11 anni, i ricercatori dei progetti selezionati sono personalità scientifiche appartenenti ad istituzioni già esistenti e attive, in grado di sostenere autonomamente i costi di base della struttura e dell'organizzazione di ricerca. In questo modo si facilita lo sviluppo di una rete di ricercatori e di laboratori, o gruppi, dedicata alla FC, si incoraggiano progetti multicentrici che mettono insieme risorse e competenze integrabili. Questa modalità è quella adottata da altre Fondazioni internazionali impegnate nella ricerca FC.

L'idea di promuovere la ricerca realizzando una singola struttura laboratoristica, mirata solo alla FC e da supportare completamente, è stata abbandonata dalla FFC perché non ritenuta utile: i costi di un laboratorio interamente dedicato alla FC, per ottenere risultati di qualità, sono enormi e nessuno può garantire che "l'ultraspecializzazione" di un solo laboratorio possa produrre migliori risultati di un insieme di laboratori. Al contrario, nel contesto scientifico odierno i risultati maggiori sono venuti dalla messa in comune delle competenze, sì più avanzate, ma provenienti da "diversi" settori e diverse strutture. Rispetto quindi all'investimento che la Lega ha fatto nel laboratorio chiamato IERFC c'è una sostanziale e poco modificabile diversità di vedute da parte di FFC e Lega.

D'altro canto, la Lega ha affermato che il suo interesse è rivolto in particolare alla ricerca di "tecnologie innovative", un filone in cui s'inserisce il progetto "cabine a vapore salato" derivato dall'idea delle piscine pubblicizzate recentemente in TV per la raccolta di fondi. Come pure di essere orientata a sostenere strumenti indispensabili per la ricerca clinica, quali il Registro Italiano FC e il Registro Europeo. E nell'ambito sempre di progetti di interesse clinico, la Lega sta concludendo quello per l'assistenza dei malati a domicilio (progetto "telemetria") che ha finanziato.

Certamente rispetto al precedente accordo le esperienze e le aspettative che la Lega nutre non sono semplicisticamente riconducibili al profilo originario che si era data. Rimane quindi da vedere quali possano essere in futuro i punti d'intesa.

L'incontro è servito proprio a questo: ad aprire una fase di riflessione; ed è un risultato di rilievo che, nonostante sia emerso, seppure in maniera sfumata, un modo abbastanza diverso tra i due enti di intendere la ricerca e di porsi e comunicare con l'opinione pubblica, ci sia stato accordo unanime sulla opportunità di ritrovarsi all'inizio dell'autunno per continuare il dialogo.

La FFC ritiene premessa vincolante per la riapertura di una vantaggiosa collaborazione il fatto che si condivida la necessità di arrivare a un'unica agenzia italiana che selezioni, controlli e supporti iniziative di ricerca mirate alla FC; e che quest'agenzia, per le competenze scientifiche e organizzative che possiede e che è in grado di coagulare intorno a sé, non possa essere che la Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica. Fondazione che riconosce alla Lega e alle Associazioni Regionali, che della Lega costituiscono la base organizzativa, un ruolo indispensabile, cioè quello del sostegno ai centri FC per il miglioramento della qualità assistenziale nonché quello della sensibilizzazione della popolazione generale e della raccolta di risorse necessarie per l'obbiettivo comune.

Graziella Borgo

Una visita al sito della ricerca CF rinnovato

Il 15 luglio è stato finalmente inaugurato il nuovo sito della Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica, a quattro anni dalla inaugurazione del primo website nell'agosto del 2004. In questi anni il sito ha saputo evolversi e adattarsi alle esigenze dei propri visitatori (circa 200.000 in totale), che sono cresciuti di anno in anno fino a contare oggi una media di 300 visitatori al giorno, una cifra di tutto rispetto per un sito di informazione medico-scientifica!

In alcuni mesi di lavoro abbiamo raccolto i commenti, le critiche (e anche i complimenti!) di chi utilizza i servizi del sito per aggiornarsi e scambiarsi informazioni, e abbiamo dato una risposta con una riorganizzazione dei contenuti più efficiente e funzionale e una grafica più accattivante e leggera. Le aree del sito sono ora quattro, ciascuna contraddistinta da un colore diverso per aiutare il visitatore ad orientarsi:

"Fibrosi Cistica", **blu**: un'area che contiene informazioni sulla malattia ed offre aggiornamenti fruibili da tutti (anche ai non addetti ai lavori) sui progressi di ricerca

"Fondazione", **verde**: qui sono presenti tutte le informazioni sulla Fondazione, le Delegazioni e i Gruppi di Sostegno e le loro attività.

"Ricerca e Formazione", **giallo**: questa è l'area dedicata ai professionisti sanitari e della ricerca e a chi vuole seguire più da vicino i progressi della ricerca; contiene informazioni sulle attività formative e materiale scientifico di divulgazione.

"Sostieni la ricerca", **arancio**: è la nuova area che contiene tutte le informazioni sui progetti della fondazione, come adottare un progetto, le partnership con le aziende e in generale su come aiutare la ricerca e sostenere la Fondazione.

Tante altre le novità del sito: la pagina degli **eventi sociali** è stata rivista con lo scopo di raccogliere maggiori informazioni sugli eventi già avvenuti o che si organizzeranno, con la **possibilità di vedere le relative foto!** Un motivo in più per visitare spesso questa pagina e vedere con i propri occhi tutto quello che la Fondazione, le Delegazioni ed i Gruppi di sostegno stanno facendo!

L'**area stampa** è stata migliorata e organizzata in più sottosezioni che offrono materiale informativo (comunicati stampa, spot radio e tv) ed immagini (nella **photogallery**) della Fondazione e dei suoi testimonial. L'obiettivo è di offrire un servizio migliore e più semplice ai giornalisti e a quanti abbiano bisogno di informazioni aggiornate e corrette per le loro attività di divulgazione (articoli su giornali o manifestazioni).

La rubrica più seguita del sito, **"Domande e risposte"**, in questi quattro anni si è rivelata essere uno strumento fondamentale di divulgazione scientifica vicino alle esigenze delle famiglie e dei pazienti CF. Per rendere più efficiente l'utilizzo di questa sezione, una miniera di informazioni con circa **800 risposte**, entrerà a breve in funzione un nuovo sistema di navigazione e catalogazione, organizzato in base ai contenuti ed agli argomenti. Presto nuovi aggiornamenti a riguardo!

Una **novità assoluta è la sezione video**: il VI seminario di primavera è stata l'occasione per inaugurare un nuovo servizio, rendere disponibili le novità sulla ricerca raccontate dagli stessi ricercatori e relatori del seminario, il tutto in un linguaggio semplice e diretto. La Dottoressa Borgo, responsabile della divulgazione scientifica della Fondazione, ha intervistato le personalità del mondo della ricerca CF italiana ed estera intervenute al Seminario. Le interviste sono disponibili in un formato accessibile a tutti, anche ai meno esperti con il computer, nella nuova sezione Interviste video in "Ricerca e Formazione"!

A chi non ha mai visitato il sito della Fondazione dunque l'invito è di scoprire i servizi che offre, e invitiamo invece chi già li conosce a vedere come il sito si è ampliato e ha migliorato la sua funzionalità!

Matteo Cevese
Webmaster del sito
www.fibrosicisticaricerca.it

17 i progetti selezionati

Presentiamo i progetti selezionati per il 2008 dal Comitato Scientifico della Fondazione, con alcuni dettagli utili per identificare i ricercatori principali, le loro sedi, la durata, gli obiettivi fondamentali e il finanziamento stanziato dalla Fondazione.

Rimandiamo all'editoriale di questo numero per un profilo della strategia complessiva del pacchetto progettuale. I progetti sono aperti alle adozioni, ricordando che un progetto può essere adottato completamente o parzialmente, in associazione con altri adottanti. Chi è interessato ad adottare un progetto può chiedere ulteriori informazioni sui singoli progetti o sulle formalità necessarie per l'adozione alla segreteria (tel. 045 8123604) o alla direzione scientifica della Fondazione (tel. 045 8123567).

Le aziende, i privati, i gruppi che adotteranno un progetto godranno di ampia visibilità sui media informativi della Fondazione e sulle eventuali pubblicazioni scientifiche. Gli adottanti avranno comunque a disposizione i testi completi del progetto e saranno tenuti informati degli sviluppi del progetto stesso.

Si può vedere il regolamento per l'adozione sul sito www.fibrosicisticaricerca.it (adotta un progetto > regolamento).

FISIOPATOLOGIA DELLA PROTEINA CFTR E NUOVE TERAPIE DEL DIFETTO DI BASE

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

PROGETTO FFC # 1/2008

Organisation and regulation of the secretory trafficking of the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator CFTR and of its pathogenic mutant DF508-CFTR.
Organizzazione e regolazione del traffico intracellulare della forma normale e mutata della proteina CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) coinvolta nella patogenesi della fibrosi cistica.

Responsabile: **Alberto Luini** (Dip. Biologia Cellulare ed Oncologica, Consorzio Mario Negri Sud, Santa Maria Imbaro, Chieti)
Ricercatori coinvolti: 5. *Durata:* 2 anni
Finanziamento: **€ 100.000**

Obiettivi: Nella maggior parte dei casi la proteina CFTR mutata mostra difetti che riguardano la possibilità di assumere la conformazione definitiva e di migrare sulla membrana cellulare. Così succede per la proteina CFTR-DF508. Questo studio ha lo scopo di approfondire la comprensione del meccanismo che sta alla base di questi difetti. Per farlo, sono state allestite sofisticate tecnologie di ricerca, che includono la videomicroscopia, la microscopia ad alta efficienza, lo screening dell'RNA ad interferenza. La conoscenza della cascata di eventi regolatori che influenzano queste fasi della produzione di proteina CFTR può portare all'identificazione di nuovi target per la terapia.

Objectives: *In most cases CFTR mutated protein shows folding and trafficking defects. This is the case of CFTR-DF 508 protein. This study is aimed to elucidate the mechanisms underlying trafficking defects: sophisticated technologies are set up and complex experiments of cell biology are planned, including immunofluorescense, immune EM, videomicroscopy, high throughput microscopy, siRNA screening and molecular biology. Identifying the traffic steps and the regulatory cascades that impinge CFTR protein trafficking might lead to know new therapeutic targets.*

(continua alla pagina successiva)

PROGETTO FFC # 2/2008

Functional and structural basis of the molecular mechanism of CFTR potentiators.
Basi funzionali e strutturali del meccanismo molecolare dei potenziatori della CFTR.

Responsabile: **Oscar Moran** (CNR, Istituto di Biofisica, Genova)
Partner: **Olga Zegarra** (Lab. Genetica Molecolare, Istituto G. Gaslini, Genova);
Ricercatori coinvolti: 2. *Durata:* 2 anni
***Finanziamento:* € 95.000**

Obiettivi: Il meccanismo di funzionamento dei nuovi farmaci chiamati potenziatori della proteina CFTR difettosa non è ben conosciuto: lo studio si propone di indagare le basi funzionali e strutturali di questo meccanismo. Ne possono derivare conoscenze importanti per la messa a punto di un modello generale utile alla progettazione chimica di nuovi farmaci. L'ipotesi è che la sede del legame fra proteina CFTR difettosa e i potenziatori sia fra le due zone della proteina chiamate NBD e che interagendo in quella sede il potenziatore favorisca una normalizzazione della struttura fisica della proteina, cosa che si correla con la possibilità di un normale flusso di cloro dall'interno all'esterno della cellula. Verrà studiato il meccanismo d'azione dei potenziatori nei confronti della proteina CFTR mutata per effetto di DF508 e per effetto di alcune mutazioni di classe III.

Objectives: *The mechanism underlying activation of mutated CFTR by potentiators is still unknown. The aim of this study is to investigate the functional and structural basis of the molecular mechanism of CFTR potentiators, so that it is possible to know their action in details and to implement a solid molecular model that will improve the chemical design of new drugs. The hypothesis is that the binding site for potentiators lies in the interface between the two parts of CFTR protein called NBD. Potentiators binding promotes the dimeric conformation of CFTR protein, which is correlated with normal chloride transport. The study will include the mutant DF 508-CFTR protein and a few Class III CFTR mutants.*

GENETICA

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

PROGETTO FFC # 3/2008

Genetic factors influencing pulmonary disease in Cystic Fibrosis (CF) patients.
Influenza dei fattori genetici nella malattia polmonare in pazienti affetti da Fibrosi Cistica.

Responsabile: **Paolo Gasparini** (Dip. Scienze dello Sviluppo e Riproduttive, Università di Trieste)
Partner: **Giulio Cabrini** (Lab. Patologia Molecolare, Azienda Ospedaliero-Universitaria, Verona)
Ricercatori coinvolti: 9. *Durata:* 1 anno
***Finanziamento:* € 50.000**

Obiettivi: Questo studio ha l'obiettivo di confermare associazioni già scoperte fra alcuni geni modificatori del gene CFTR e le caratteristiche della malattia polmonare FC, e trovarne di nuove. Saranno studiati geni modificatori già conosciuti per la loro influenza sulla gravità della malattia polmonare: il gene MBL e il gene DEFB1. Sarà studiata soprattutto la relazione con la prima comparsa di Pseudomonas aeruginosa e lo stato d'infezione, piuttosto che con l'andamento della funzione polmonare. Sarà inoltre realizzato per ogni soggetto incluso nello studio uno screening dell'intero genoma al fine di identificare nuovi geni modificatori. I pazienti FC studiati saranno quelli di due larghe casistiche, composte l'una da pazienti del Nord-America e l'altra da pazienti italiani.

Objectives: *The project aims to find and confirm associations between genetic modifiers and lung disease in patients with cystic fibrosis. Modifier genes already know to be involved in modifying CF lung phenotype will be investigated: mannose binding lectins (MBL) and b-defensins 1 (DEFB1), expecially in regard of their correlation with airways infection rather than course of pulmonary function. Further a whole genome screening will be performed to identify other and potentially new genes that may modify CF lung disease. Two large series of CF patients characterized from a clinical point will be studied, the first one includes a collection of cases from North America and the second one is based on Italian patients.*

PROGETTO FFC # 4/2008

Search of novel regulatory elements in the promoter region of CFTR gene.
Ricerca di nuovi elementi regolatori nella regione del promotore del gene CFTR.

Responsabile: **Pietro Pucci** (CEINGE, Biotecnologie Avanzate s.c.a r.l., Napoli)
Partners: **Rossella Tomaiuolo** (CEINGE, Biotecnologie Avanzate s.c.a r.l., Napoli), **Cristina Bombieri** (Sez. Biologia Genetica, Dip. Materno Infantile, Università di Verona)
Ricercatori coinvolti: 13. *Durata*: 2 anni
***Finanziamento:* € 85.000**

Obiettivi: Lo scopo dello studio è trovare nuove mutazioni del gene CFTR. Ne sono state identificate finora oltre 1500, ma attualmente anche un'indagine accurata e complessa quale è la scansione di tutte le regioni codificanti del gene non permette l'identificazione del totale di quelle presenti nei malati FC (si può arrivare con questa tecnica al 92% del totale). L'ipotesi è che le mutazioni che non si trovano risiedano in regioni particolari del gene, che la scansione non prende in esame, vale a dire le "regioni regolatorie non codificanti". In particolare, alcune mutazioni recentemente sono state trovate in una di queste regioni detta "regione promotrice" del gene. Sarà questa regione ad essere dettagliatamente indagata attraverso una nuova tecnica e i soggetti sottoposti all'indagine saranno quelli che presentano forme classiche o atipiche di malattia FC e che hanno una o entrambe le mutazioni ancora sconosciute. Le nuove mutazioni trovate saranno sottoposte a studi in vitro per misurare come esse "si esprimono" e in base a queste prove confermare o negare il loro ruolo di mutazioni causanti malattia FC.

Objectives: *1500 mutations have been identified in the CFTR gene so far, but the scanning of the whole coding region of the CFTR gene reveals about 92% of CF alleles. Thus in about 10% of chromosome from CF patients CFTR mutations are not identified. Unknown mutations can be localized in non-coding regulatory CFTR regions. In particular very few mutations have been found so far in the gene promoter. The aims of this project are: to analyze the promoter regions of CFTR gene to evaluate the presence of mutations in patients bearing "classic" and "atypical" CF (with one or both undetected mutations in coding regions of CFTR), compared with non CF control group; to confirm the causative role of novel promoter mutations by in vitro studies of expression; to search for novel regulatory elements that may interact with both normal and mutated promoters.*

PROGETTO FFC # 5/2008

Feasibility of a screening program for the preconceptional identification of Cystic Fibrosis carriers in Sardinian population.
Fattibilità di un programma di screening per l'identificazione preconcezionale di portatori di Fibrosi Cistica nella popolazione sarda.

Responsabile: **Maria Cristina Rosatelli** (Lab. Genetica Molecolare, Dip. Scienze Biomediche e Biotecnologie, Università di Cagliari)
Ricercatori coinvolti: 4. *Durata:* 2 anni
***Finanziamento:* € 60.000**

Obiettivi: L'obiettivo è sviluppare uno studio pilota per lo screening preconcezionale del portatore FC nella popolazione generale sarda, in modo che gli individui e le coppie possano fare scelte riproduttive consapevoli. Il razionale alla base del progetto è che in Sardegna l'indagine di sole undici mutazioni del gene CFTR permette di identificare la massima parte dei portatori (il 92% del totale). La possibilità di sottoporsi al test per il portatore FC sarà offerta a tutte le persone che si recano volontariamente in ospedale per fare il test per il portatore di talassemia (malattia genetica che ha particolare diffusione in Sardegna). Saranno oggetto di studio l'efficacia, l'efficienza e l'accettabilità di un programma di screening del portatore FC in questa popolazione.

Objectives: *The objective is to develop a pilot study of preconceptional CF heterozygotes screening in the general sardinian population, in order to provide individuals and couples with informed reproductives choices. The rationale for the proposal is that in Sardinia a set of just 11 CFTR mutations account for 92% of all CF heterozygotes. CF screening will be offered to all people who come voluntary to the hospital for beta thalassemia carrier screening. Efficay, efficiency and acceptability of CF general population screening will be explored.*

(continua alla pagina successiva)

MICROBIOLOGIA

Microbiologia di base

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

Microbiologia clinica

Quest'area di ricerca contempla sempre studi sui batteri che invadono l'albero respiratorio del paziente CF, ma si tratta di studi che si avvicinano di più alla clinica e quindi al malato: diagnosi batteriologica, studi sulla sensibilità agli antibiotici, indicazioni al trattamento e verifica di efficacia della prevenzione e della cura delle infezioni, studi epidemiologici e di trasmissione di infezione. Alcuni studi contemplano una combinazione di ricerca di base e di ricerca applicata ai malati.

PROGETTO FFC # 6/2008

Design of non-conventional antibiotics against cystic fibrosis-related pathogens.
Disegno di antibiotici non-convenzionali contro i patogeni correlati alla fibrosi cistica.

Responsabile: **Giovanni Bertoni** (Università di Milano, Dip.to Scienze Biomolecolari e Biotecnologie)
Partner: **Stefano Maiorana** (Dipartimento di Chimica Organica e Industriale,Università degli Studi di Milano)
Ricercatori coinvolti: 8. *Durata:* 2 anni
Finanziamento: **€ 55.000**

Obiettivi: Questo progetto è la continuazione dei progetti FFC 10/2004 e 6/2006, che sono stati realizzati allo scopo di trovare, cercando con una particolare tecnologia su tutto il genoma del batterio P. aeruginosa, un pannello di geni essenziali per la sua crescita. Sono stati trovati tre geni che rispondono a queste caratteristiche e quindi il nuovo progetto intende studiare la possibilità di usarli come bersaglio per nuovi antibiotici. Prima tappa di questo nuovo progetto è la caratterizzazione funzionale e strutturale di questi geni e la seconda è progettare e sintetizzare piccoli composti (Peptide Nucleic Acids Oligomers) che hanno " senso opposto" a quello dei geni identificati e sono capaci quindi di bloccarli, impedendo pertanto la crescita del batterio: si vuole arrivare alla produzione di antibiotici del tutto innovativi, gli antibiotici "antisenso", costruiti con tecniche di ingegneria genetica.

Objectives: *This project is the prosecution of the two-year project FFC10/2004, renewed in FFC 6/2006, which aimed at the genome-wide identification via antisense RNA technology of a panel of essential genes for bacterial growth as novel sensitive targets for antibiotics against P.aeruginosa. The first aim of this project is the functional and structural characterization of three short RNAs which have been identified for their ability to strongly inhibit the growth of P.aeruginosa. The second aim is the design and synthesis of PNA-based (Peptide-Nucleic-Acids) oligomers able to mimic the growth inhibiting effect and thus configuring as antisense antibiotics.*

PROGETTO FFC # 7/2008

Burkholderia cenocepacia pathogenicity: synergistic interactions with Pseudomonas aeruginosa and adaptation to CF host.
Patogenicità di Burkholderia cenocepacia: interazioni sinergiche con Pseudomonas aeruginosa e adattamento all'ospite FC.
Responsabile: **Annamaria Bevivino** (ENEA C.R. Casaccia, Biotecnologie Agroindustriali e Protezione della Salute)
Partners: **Fiorentina Ascenzioni** (Dip. Biologia Cellulare e dello Sviluppo, Università La Sapienza, Roma)
Ricercatori coinvolti: 5. *Durata:* 2 anni
Finanziamento: **€ 65.000**

Obiettivi: Lo scopo di questo progetto è esplorare l'interazione fra Burkolderia cenocepacia e Pseudomonas aeruginosa all'interno dei biofilms che entrambi producono e capire se P. aeruginos a svolge un'azione di potenziamento della virulenza di B. cenocepacia; inoltre, indagare i meccanismi che B. cenocepacia mette in atto per adattarsi all'organismo dell'ospite (il malato). Le caratteristiche che B. cenocepacia acquisisce quando è insieme a Pseudomonas aeruginosa saranno studiate nelle cellule epiteliali, in un modello animale "surrogato" (l'intestino di un verme, un nematode denominato C. elegans) e in un vero modello animale, il topo FC.

Anche per valutare l'adattamento di B. cenocepacia all'ospite, il batterio sarà studiato dopo ripetuti passaggi in topi FC e dopo caratterizzazione molecolare.

Objectives: *The aim of this project are to explore the interaction between Burkolderia cenocepacia e Pseudomonas aeruginosa within biofilms and to determine whether P.aeruginosa synergistically enhances the virulence of B. cenocepacia ; further to investigate the adaptation of B. cenocepacia strains into CF host. The evaluation of the pathogenic properties of B. cenocepacia in the presence of PA will be performed in epithelial cells, in a surrogate model host that is Caenorhabditis elegans (a nematode) and in CF mice models. And the influence of CF host on B. cenocepacia adaptation and pathogenicity will be studied by evaluating changes in chronic infection of environmental B. cenocepacia strains recovered after serial passages in CF mice and after their molecular characterization.*

PROGETTO FFC # 8/2008

Development and validation of a novel screening system for the identification of Pseudomonas aeruginosa virulence inhibitor.
Sviluppo e validazione di nuovi sistemi di screening per l'identificazione di inibitori della virulenza di Pseudomonas aeruginosa.

Responsabile: **Livia Leoni** (Lab. Microbiologia Molecolare e Biotecnologie dei Microorganismi, Dip. Biologia, Università "Roma 3", Roma)
Partner: **Paolo Visca** (Lab. Microbiologia Clinica e Virologia, Dip. Biologia, Lab. Chimica, Università "Roma 3", Roma)
Ricercatori coinvolti: 11. *Durata:* 2 anni
***Finanziamento:* € 40.000**

Obiettivi: L'obiettivo principale di questo progetto è approfondire la ricerca di antibiotici anti-Pseudomonas. A questo fine saranno messi a punto nuovi sistemi di screening ad alta efficienza per scoprire nuove molecole dirette contro i fattori di virulenza di P. aeruginosa. Questi sistemi di screening saranno validati e usati per cercare, in un'intera "libreria" di composti sintetici e naturali, le molecole adatte; in particolare saranno cercate quelle in grado di inibire due sistemi di difesa che rendono molto aggressivo P. aeruginosa, il sistema del quorum sensing e quello della pioverdina.

Objectives: *The main objective of this project is to boost the research of anti-Pseudomonas drugs. To this aim novel high-throughput screening systems to detect molecules suppressing Pseudomonas aeruginosa virulence will be developed, validated and used to screen potentially active compounds. The screening systems will be designed for the identification of inhibitors interfering with P. aeruginosa quorum sensing and pyoverdine signalling systems.*

PROGETTO FFC # 9/2008

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

Responsabile: **Anna Silvia Neri** (Centro Regionale FC, Dip. Pediatria, Ospedale Meyer, Firenze)
Partner: **Gianmaria Rossolini** (Dip. Biologia Molecolare, Università di Siena, Policlinico "Santa Maria alle Scotte")
Ricercatori coinvolti: 10. *Durata:* 1 anno
***Finanziamento:* € 40.000**

Obiettivi: Lo scopo di questo progetto è identificare i meccanismi di resistenza a tre classi di antibiotici, i betalattamici, gli aminoglicosidi, i fluorochinalnici, nei ceppi di Pseudomonas aeruginosa isolati in una coorte di pazienti FC italiani. Questi pazienti comprendono quelli a cui è stata somministrata terapia antibiotica per eradicare il germe alla prima infezione, ma che successivamente lo hanno ripresentato e sono andati incontro ad infezione cronica. I ricercatori intendono indagare l'eventuale relazione esistente fra il trattamento antibiotico ricevuto e la selezione/evoluzione dei meccanismi di resistenza dei batteri; come pure misurare l'importanza clinica dei batteri che sono divenuti resistenti, raccogliendo dati sul numero delle esacerbazioni infettive/anno e sull'andamento della funzionalità polmonare nel tempo.

Objectives: *The objectives of this proposal are to identify resistance mechanisms to betaLs, aminoglycosides (AGs) and fluoroquinolones (FQs) in Pseudomoas aeruginosa isolated from a cohort of Italian cystic fibrosis patients, including those who received eradication therapy for first infection but then developed chronic infection. The investigators will also assess potential correlation between previous antibiotic treatment and selection/evolution of resistance mechanisms as well as the clinical impact of resistant organisms by determining if those patients infected with resistant P. aeruginosa have a high number of exacerbations/year, or greater pulmonary function decline.*

PROGETTO FFC # 10/2008

Essential proteins of Pseudomonas aeruginosa outer membrane biogenesis as novel targets for new anti-microbial drugs design and synthesis.
Proteine essenziali per la biogenesi della membrana esterna di Pseudomonas aeruginosa come nuovi bersagli per la progettazione e sintesi di farmaci antimicrobici innovativi.

Responsabile: **Alessandra Polissi** (Dip. Biotecnologie e Bioscienze, Università Bicocca, Milano)
Partners: **Gianni Dehò** (Dip. Scienze Biomolecolari e Biotecnologie, Università Milano); **Cristina De Castro** (Dip. Chimica e Biochimica Organica, Università Federico II, Napoli); **Martino Bolognesi** (Dip. Scienze Biomolecolari e Biotecnologie, Università Milano); **Laura Cipolla** (Dip. Biotecnologie e Bioscienze, Università Bicocca, Milano); **Luca De Gioia** (Dip. Biotecnologie e Bioscienze, Università Bicocca, Milano)
Ricercatori coinvolti: 14. *Durata:* 2 anni
Finanziamento: **€ 60.000**

Obiettivi: Pseudomonas aeruginosa con il passare del tempo presenta resistenza agli antibiotici: questo complica la possibilità di terapie efficaci e rende urgente mettere a punto nuovi antibiotici. Si possono ideare antibiotici che interferiscono con la biosintesi di sostanze indispensabili al batterio: i lipopolisaccaradi (LPS) fanno parte di queste sostanze. I ricercatori propongono di studiare due proteine ancora poco caratterizzate e implicate nella biosintesi dei LPS da parte di P. aeruginosa: sono le proteine KdsD e LptA. Le informazioni che si possono ricavare dalla conoscenza di queste proteine possono servire a mettere a punto degli inibitori a loro contrapposti; e questi possono diventare composti che rappresentano i capostipiti per il disegno di nuovi antibiotici da parte dell'industria chimica.

Objectives: *Pseudomonas aeruginosa intrinsic and acquired antibiotic resistance complicate treatment of acute and chronic CF infections and new antimicrobials are urgently needed. New drugs aimed at interfering with bacterial biosynthetic pathways may be conceived. The goal of this application is to study lipopolysaccharide (LPS) synthesis since LPS are essential for bacterial growht and development of the outer membrane. The investigators propose to study and determine the structure of two yet uncharacterized P. aeruginosa proteins: KdsD and LptA implicated in the biosynthesis of LPS. Structure and substrate information will then be exploited for rational drug design, so that inhibitors of these two protein can be derived ; they can serve as lead compounds for design of improved drugs by medicinal chemistry efforts.*

INFIAMMAZIONE

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

PROGETTO FFC # 11/2008

Effect of glutathione and lactoferrin on redox regulation, metal homeostasis and inflammatory responses of Cystic Fibrosis bronchial cells upon infection with Burkholderia cenocepacia.
Effetto del glutatione e della lattoferrina sulla regolazione dei processi ossido-riduttivi, sull'omeostasi dei metalli e sulla risposta infiammatoria di cellule bronchiali da Fibrosi Cistica invase da Burkholderia cenocepacia.

Responsabile: **Andrea Battistoni** (Dip. Biologia, Università Tor Vergata, Roma)
Partner: **Francesca Berlutti** (Dip. Scienze di Salute Pubblica, Università La Sapienza, Roma)
Ricercatori coinvolti: 19. *Durata:* 2 anni
Finanziamento: **€ 65.000**

Obiettivi: Questo Progetto è la prosecuzione del Progetto FFC 15/2006. Lo scopo è indagare nel polmone FC l'importanza del ferro e dei processi di ossidoriduzione nell'infiammazione e nella suscettibilità all'infezione da Burkholderia cenocepacia; inoltre valutare l'attività antiinfiammatoria della lattoferrina e del glutatione. Il liquido che riveste la superficie dei bronchi FC presenta delle modificazioni, fra le quali vi è un aumento del contenuto in ferro e un basso livello di glutatione: entrambi questi fattori possono contribuire significativamente a favorire l'infezione batterica. Per la ricerca saranno utilizzate linee cellulari bronchiali FC e linee normali, che verranno infettate con B. cenocepacia e poi esposte all'azione della lattoferrina e del glutatione. In questo modo sarà studiato il possibile ruolo antibatterico e antiinfiammatorio di lattoferrina e glutatione, basato rispettivamente sulla possibilità di ridurre il

carico di ferro e di normalizzare l'equilibrio del glutatione, in modo da valutare il razionale esistente per la loro somministrazione come farmaci per il malato.

Objectives: *This is a prosecution of Project FFC 15/2006. The aim is to investigate the importance of alteration in metal ions and redox homeostasis in lung inflammation and infection by Burkholderia cenocepacia, and to analyze the anti-inflammatory activity of lactoferrin and glutathione. Chemical modifications of the airway surface liquid of CF patients, including increased iron concentration and low extracellular glutathione levels, may significantly contribute to lung infection by promoting reactive oxygen species production and bacterial infections. CF bronchial cell lines and wild type lines will be infected by iron-modulated forms of B. cenocepacia and then treated by lactoferrin and glutathione. Therefore the rational of novel antibacterial and anti-inflammatory therapies, based on the exogenous supply of lactoferrin and glutathione and aimed at reducing iron burden or restoring glutathione homeostasis, will be investigated.*

PROGETTO FFC # 12/2008

Anti-inflammatory effect of miglustat: sphingolipid ceramide metabolism as a therapeutic target for CF lung disease.

Effetto anti-infiammatorio del miglustat: il metabolismo dello spfingolipide ceramide come bersaglio terapeutico per la malattia polmonare in fibrosi cistica.

Responsabile: **Maria Cristina Dechecchi** (Lab. Patologia Molecolare, Azienda Ospedaliero-Universitaria, Verona)
Partner: **Roberto Gambari** (Dip. Biochimica e Biologia Molecolare, Università Ferrara)
Ricercatori coinvolti: 19. *Durata:* 2 anni
***Finanziamento:* € 75.000**

Obiettivi: Studiare l'effetto del miglustat sulla risposta delle cellule respiratorie FC al batterio Pseudomanas aeruginosa. L'ipotesi è che il miglustat possa esercitare un'azione antinfiammatoria e quindi ridurre l'eccessiva infiammazione che il polmone FC sviluppa quando è attaccato da Pseudomonas. L'effetto di miglustat verrà studiato in cellule dell'epitelio bronchiale riguardo all'espressione di geni pro-infiammazione e geni anti-microbi; e sarà misurato direttamente in modelli animali: topi transgenici "beta ENAC" che hanno un'infiammazione polmonare simile a quella della FC. Infine verrà analizzato il meccanismo del farmaco riguardo al metabolismo dei sfingolipidi, un'importante categoria di componenti naturali del nostro organismo, in modo da confermare l'opportunità del suo uso nella malattia polmonare cronica FC. Il miglustat è un farmaco che si prende per bocca e il cui uso è già stato approvato in Europa e negli USA per il trattamento di una malattia genetica, la malattia di Gaucher, in cui si verifica un'alterazione del metabolismo degli sfingolipidi.

Objectives: *To investigate the effect of miglustat, a drug inhibiting glycosphingolipid biosynthesis, on the response of the CF airways cells to Pseudomonas aeruginosa. The hypothesis is that miglustat may exert anti-inflammatory activity and reduce excessive lung inflammation in CF. The effect of miglustat will be explored in regard of the expression of pro-inflammatory and anti-microbial genes in bronchial epithelial cells; on animal models of lungs inflammation (the beta ENAC mice that have CF-like airway inflammation); and finally on the major mechanisms of action on the sphingolipids metabolism, so that to ascertain the rationale basis for therapeutic application to the chronic lung disease of CF patients.*

PROGETTO FFC # 13/2008

Pre-clinical evaluation of new vitamin E-based anti-inflammatory agents in CF.

Valutazione pre-clinica di analoghi ad azione anti-infiammatoria della vitamina E nella Fibrosi Cistica.

Responsabile: **Francesco Galli** (Dip. Medicina Interna, Sez. Biochimica Applicata e Scienze Nutrizionali, Università Perugia)
Partners: **Luigi Iuliano** (Dip. Medicina Interna e Vascolare, Università La Sapienza, Roma); **Claudia Bettina Schock** (Dept Respiratory Medicine, Royal University of Belfast); **Gianfrancesco Goracci** (Dip. Medicina Interna, Sez. Biochimica, Università Perugia)
Ricercatori coinvolti: 4. *Durata:* 2 anni
***Finanziamento:* € 75.000**

Obiettivi: Questo studio ha due obiettivi principali: il primo è confermare la presenza di un deficit di vitamina E e dei suoi composti nella malattia FC. Questo obiettivo sarà realizzato dosando alcuni markers di infiammazione e di stress ossidativo presenti nel sangue, nelle urine, nell'escreato di malati FC e paragonandoli a quelli di soggetti sani della stessa età e dello stesso sesso. Il secondo obiettivo è identificare i meccanismi terapeutici della vitamina E e stabilire quale sia la forma più efficace di somministrazione per ottenere effetti antinfiammatori. A questo scopo saranno utilizzate cellule dell'epitelio bronchiale (FC e non FC) in cui sarà studiata la distribuzione, il metabolismo e le proprietà antinfiammatorie della vitamina E e dei suoi analoghi naturali e sintetici .

Objectives: *This study has two main aims: firstly to confirm the previously established degree of deficit of vitamin E and/or other vitamins in CF. This aim will be accomplished by conducting a cross sectional comparison of markers of oxidative stress in the blood and sputum of CF patients and age/sex matched normal human subjects. And secondly to identify in vitro and ex vivo the therapeutic mechanisms of vitamin E and the best form of administration to achieve anti-inflammatory effects. Human bronchial epithelial cells (CF and non-CF) will be used to investigate uptake, distribution, metabolism and anti-inflammatory properties of vitamin E and its analogues.*

PROGETTO FFC # 14/2008

Infections in cystic fibrosis: role of the long pentraxin PTX3 in host resistance and as therapeutic agent.
La pentrassina lunga PTX3 nella resistenza alle infezioni e come candidato agente terapeutico nella fibrosi cistica.

Responsabile: **Cecilia Garlanda** (Fondazione Humanitas per la Ricerca, Rozzano, Milano)
Partner: **Alessandra Bragonzi** (IERFC, Ospedale San Raffaele, Milano)
Ricercatori coinvolti: 7. *Durata:* 2 anni
***Finanziamento:* € 75.000**

Obiettivi: Indagare il potenziale terapeutico della pentraxina PTX3 nelle infezioni batteriche della malattia polmonare FC, in particolare conoscere il meccanismo d'azione che esercita quando facilita la rimozione di P. aeruginosa. PTX3 è una molecola naturale che di recente è stata riconosciuta come importante nel regolare l'infiammazione e la risposta contro i batteri. Verranno studiate la sua struttura biologica e la sua funzione nei confronti di P. aeruginosa. Lo studio sarà realizzato attraverso esperimenti in vitro e poi in vivo su modelli animali che saranno topi dotati di PTX3 e topi privi di PTX3, nonché topi con CFTR mutata.

Objectives: *To explore the therapeutic potential of penetraxin PTX3 in the context of opportunistic infections in cystic fibrosis; to understand the mechanism of action of PTX3 in mediating facilited recognition and clearance of Pseudomonas aeruginosa. PTX3 is a natural molecule recently identified as an important regulator of inflammation and host defences. PTX3 structural biology and function in innate immunity against P.aeruginosa will be investigated in vitro study and then applying in vivo animal models of P. aeruginosa infection: PTX3 sufficient and deficient mice and CFTR mutated mice.*

PROGETTO FFC # 15/2008

Effects of azithromycin (AZM) on Pseudomonas aeruginosa-induced chronic lung inflammation in cystic fibrosis.
Effetti dell'Azitromicina (AZM) sull'infiammazione cronica indotta da Pseudomonas aeruginosa in fibrosi cistica.

Responsabile: **Teresinha Leal** (Dpt Clinical Chemistry, St. Luc University Hospital, Université Catholique de Louvain, Brussels)
Partners: **Pierluigi Mauri** (Istituto per le Tecnologie Biomediche, CNR, Segrate, Milano); **Claudio Sorio** (Università di Verona, Dip. Patologia Generale)
Ricercatori coinvolti: 3. *Durata:* 2 anni
***Finanziamento:* € 55.000**

Obiettivi: Lo scopo di questa ricerca è ampliare le conoscenze sui meccanismi che permettono all'azitromicina (AZM) di migliorare la patologia polmonare FC. La novità consiste nell'uso di un modello animale, il topo FC con infezione da Pseudomonas aeruginosa, trattato o non trattato con azitromicina; e in una nuova tecnica per indagare i fattori che Pseudomonas produce e che inducono la risposta infiammatoria. In questo modo s'intende arrivare ad identificare potenziali bersagli dell'attività di AZM ed eventuali caratteristiche per l'identificazione precoce dei pazienti che possono rispondere positivamente ad AZM; inoltre si mira a definire una classificazione dei tipi di Pseudomonas aeruginosa in base alla loro attività infiammatoria e alla sensibilità all'AZM.

Objectives: *The aim of this research is to extend the knowledge on mechanisms by which azithromycin ameliorates lung pathology in CF. The novelty relies on the use of a CF mouse model of Pseudomonas aeruginosa infection in the presence or in the absence of azitromycin (AZM); and a new powerful technology to investigate factors released by the various Pseudomonas (Pa) strains and affecting inflammatory response. In this way potential targets for the therapeutic effects of AZM may be identified, molecular outcomes for possibly early identification of responding patients, a classification of Pa clinical isolates for their pro-inflammatory activity and response to AZM.*

RICERCA CLINICA ED EPIDEMIOLOGIA

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

PROGETTO FFC # 16/2008

A prospective study about complications of totally implantable central venous access ports in people with CF.
Studio osservazionale sulle complicanze degli accessi venosi centrali totalmente impiatabili, tipo Port, nelle persone affette da fibrosi cistica.

Responsabile: **Alberto Dal Molin** (Ospedale Meyer, Dip.to Pediatria, Firenze)
Partners: **Cesare Braggion** (Centro Regionale Toscano Fibrosi Cistica, Dip. Pediatria, Ospedale Meyer, Firenze); **Maria Lucia Furnari** (Centro Regionale Fibrosi Cistica, Ospedale dei Bambini "G. di Cristina", Palermo); **Vincenzina Lucidi** (Servizio di Supporto FC Ospedale Bambin Gesù, Roma); **Elena Rizzi** (Centro Regionale FC, Verona), **Pietro Cialdella** (Centro Regionale FC, Cerignola)
Ricercatori coinvolti: 13. *Durata:* 1 anno
***Finanziamento:* € 20.000**

Obiettivi: Obiettivo della ricerca è ricavare dati clinici ed epidemiologici circa l'uso del catetere venoso centrale nei malati FC: rischi clinici correlati, comparsa di complicazioni (infettive, tromboemboliche, occlusive), criteri per il suo inserimento. Si tratta di uno studio osservazionale prospettico nel quale saranno implicati diversi centri FC italiani. La previsione è di includere nello studio circa un centinaio di malati FC portatori di catetere venoso centrale e di seguirli nell'arco di 12 mesi. Particolare attenzione sarà dedicata allo studio della correlazione fra comparsa di complicazioni e le variabili cliniche e/o assistenziali, quali per esempio le diverse tecniche infermieristiche utilizzate per l'inserimento e la manutenzione del catetere centrale .

Objectives: *To determine the incidence of late complications (infectious, thrombotic and obstructive) in CF people with a totally implanted venous access devices (TIVAD), to investigate possible associations between the onset of complications and several variables regarding in particular the different ways of delivering nursing care, to set criteria for clinical decision of inserting TIVAD. An estimated large number of Italian CF patients who have in-dwelling catheters will be included, a descriptive study over the course of 12 months will be carried out.*

PROGETTO FFC # 17/2008

Extracorporeal lung assist as bridge to lung transplantation for patients with cystic fibrosis.
Rimozione extracorporea di anidride carbonica come strategia "ponte" al trapianto di polmone nei pazienti con fibrosi cistica.

Responsabile: **Vito Marco Ranieri** (Dip. Discipline Medico Chirurgiche, Sez. Anestesia e Rianimazione, Università degli Studi di Torino)
Ricercatori coinvolti: 5. *Durata:* 2 anni
***Finanziamento:* € 65.000**

Obiettivi: Di recente sono stati messi a punto nuovi strumenti per praticare la ventilazione extracorporea nei soggetti in stato di insufficienza respiratoria. L'obiettivo di questo studio è sperimentare l'efficacia clinica di uno scambiatore di gas extracorporeo. Questo strumento, già sperimentato in altre patologie polmonari, sarà usato per rimuovere l'anidride carbonica in eccesso dal sangue dei malati FC che vanno incontro a insufficienza respiratoria grave mentre sono in lista d'attesa per il trapianto di polmone. Con questo strumento sarà possibile evitare la ventilazione meccanica invasiva e gli effetti sfavorevoli che essa comporta. Sarà uno studio prospettico osservazionale.

Objectives: *In the last few years new technologies of extracorporeal ventilation have became available. The aim of the study is to evaluate the clinical efficacy of an extracorporeal gas exchanger to remove CO2 from the blood of CF patients who develop respiratory failure while awaiting lung transplantation. An observational prospective case-control study will be performed. A total of 30 patients over a period of 3 years are expected to be enrolled in the Torino-Ospedale Molinette Intensive Care Unit.*

GALLERIA di EVENTI 2008

Questo è uno spazio che abbiamo voluto chiamare "Galleria" dove raccontare, soprattutto con l'aiuto di foto, eventi, manifestazioni e 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 e Gruppi di sostegno FFC, amministrazioni pubbliche, sponsor, scuole, donatori) e una occasione per dire loro grazie, con la consapevolezza che senza il loro aiuto la ricerca italiana per la fibrosi cistica non sarebbe quella che è: una grande realtà che in pochi anni ha prodotto importanti risultati. Lo spazio è poco, le iniziative tante e le richieste di comunicare gli eventi sono sempre più pressanti perché viste come un mezzo per dare loro trasparenza e serietà. Anche per questo motivo abbiamo dato nel nostro sito rinnovato più spazio agli eventi sociali, con la possibilità di inserire e vedere le relative foto. Inoltre nella photogallery dell'area stampa si potrà scaricare le immagini più significative di eventi importanti.

Per conoscere in tempo reale tutte le iniziative in programma e per vedere le immagini più significative degli eventi già realizzati basta collegarsi al nostro sito:

www.fibrosicisticaricerca.it

Myair sta arrivando a quota 100.000 euro per la ricerca FC

Verona, 27 ottobre 2007
Il comandante Vincenzo Soddu della Myair (al centro) alla serata di premiazione delle aziende alleate con la Fondazione

Cominciamo con una iniziativa che ci riempie di gioia.
Con l'ultimo bonifico della compagnia Myair alla Fondazione, del giugno 2008, si sono raggiunti i 90.060,50 euro.
Questa è la cifra che in un anno e mezzo i passeggeri della Compagnia aerea italiana low cost hanno donato spontaneamente alla FFC in fase di conferma prenotazione volo. Dal 2008 è compreso anche il contributo di 0,10 euro che Myair ha destinato alla ricerca per ogni assicurazione di viaggio facoltativa stipulata con il partner Mondial Assistance.
Come ben dice il Comandante Soddu di Myair "Siamo ad una buona quota, ma dobbiamo volare ancora più in alto".
A tutti noi il compito di divulgare questa opportunità per la ricerca FC.

FOTOGALLERY SPECIALE

"Omaggio" al nostro Vicepresidente nonché testimonial

Matteo Marzotto

Venezia, 16 maggio
Il Gruppo Blunotte di Luca Rinaldo ha aperto la stagione estiva del Club Molocinque di Venezia con una grandiosa serata di gala con asta a favore della FFC per l'adozione di un progetto di ricerca. Madrina della serata la showgirl Elisabetta Gregoracci che con Matteo Marzotto ha "motivato" il pubblico a donare.
Buon risultato *(foto 2)*.

Roma, 26 maggio
Il sindaco della Capitale, Gianni Alemanno, nella sala della Protomoteca in Campidoglio, consegna a Matteo Marzotto il "Premio Simpatia 2008" che ogni anno il Comune di Roma assegna ad un personaggio che si è distinto per questa grande dote *(foto 1)*.

Milano, 28 maggio
Al Superstudio Più serata di rock per tre grandi avvenimenti: i 25 anni del famoso gruppo Ghost town band, gli invidiabili 80 anni di Vittoriano Faganelli, nostro Presidente, e gli sfrenati 50 anni di Paolo Faganelli figlio del presidente e anima del Ghost town band. Serata dorata, non solo per i tanti Vip dello spettacolo, dell'editoria e della finanza, ma anche per il ricavato per la ricerca FC *(foto 4-5)*.

Roma, 24 giugno
Si rinnova il sodalizio tra Medusa film e FFC. Il ricavato dell'anteprima di "Un'estate al mare", il nuovo film di Carlo ed Enrico Vanzina, servirà per adottare un progetto di ricerca. Inoltre, ogni proiezione nelle sale cinematografiche sarà preceduta dallo spot istituzionale della FFC *(foto 1 di pagina 36)*.

1. Matteo Marzotto in Campidoglio riceve il "Premio Simpatia 2008"
2. Matteo al Molocinque di Venezia in compagnia di Elisabetta Gregoracci e di Luca Rinaldo, rispettivamente madrina e organizzatore dell'evento
3-4. Matteo al Superstudio Più di Milano alla serata rock per gli 80 anni di Vittoriano Faganelli, i 50 anni del figlio Paolo (foto 4) e i 25 della Ghost town band

1. Matteo con Gianni Letta, Amministratore Delegato di Medusa Film, e i fratelli Vanzina

2. Matteo Marzotto con Mario Peralda, A.D. di Air Four, e Guido Bagatta

3. Le belle "diavolette" del programma di Italia 1 "Lucignolo", andato in onda il 7 luglio

Milano 1 luglio

Presso lo Spazio T35 di Milano si è svolto un party di festeggiamento per il primo compleanno di AIR FOUR, la compagnia aerea tra le più importanti realtà europee dell'Executive Aviation. Più di 300 persone, molti i volti noti, allietate dalla splendida voce di Paola Atzeni. Grande soddisfazione di Mario Peralda, A.D. di AIR FOUR e meno del nostro Vicepresidente incalzato dalle due diavolette del programma Lucignolo e mandato in onda il 7 luglio su Italia 1. Megalotteria a favore della ricerca FC *(foto 2-3)*.

4. Ita Marzotto, presidente della Jump Italia, nuova alleata della FFC

5. Matteo Marzotto riceve l'elefantino del premio "Moda e Solidarietà" da Agata Patrizia Saccone, direttrice della manifestazione "Catania, Talenti e Dintorni"

Milano, 7 luglio

Ita Marzotto, presidente della Jump Italia, società che si occupa dell'organizzazione di eventi equestri, alla conferenza stampa presso l'ippodromo di San Siro, nel presentare l'"A Day in the Show" ha reso pubblico il nuovo connubio con la FFC. Infatti ad Arezzo, al concorso "Equestrian Style" che si terrà dall'11 al 14 settembre, la FFC sarà tra le onlus partner con un evento specifico per la raccolta fondi per la ricerca *(foto 4)*.

Catania, 19 luglio

Nella barocca piazza dell'Università di Catania si è svolto il Gala della moda abbinato al Premio Internazionale "Catania, Talenti & Dintorni". Moda, eleganza e Charity le caratteristiche del grande evento organizzato dalla Production Moda e Spettacoli con l'Associazione Talenti & Dintorni.

Agata Patrizia Saccone, direttrice della manifestazione, ha consegnato l'elefantino del premio Moda e Solidarietà a Matteo Marzotto. La bella intervista della giornalista Cinzia Malvini, presentatrice con Marco Liorni della serata, a Matteo sul suo impegno sociale è stata trasmessa il 26 luglio sul programma M.O.D.A de La 7. Un grazie particolare a Vodafone che ha abbinato all'evento una Campagna dell'SMS per la ricerca FC autorizzata per i suoi clienti dal 15 luglio al 15 agosto 2008. Molta la stampa che ha dato risalto all'evento. Agata Saccone si è impegnata all'adozione di un progetto di ricerca FC: nel prossimo notiziario l'aggiornamento! *(foto 5)*.

Parma, dal 20 settembre al 25 gennaio 2009: mostra del Correggio

L'accordo di collaborazione, sottoscritto dal Comitato "Correggio" e da Matteo Marzotto per la FFC, prevede che una parte del costo del biglietto d'ingresso alla mostra del pittore rinascimentale Antonio Allegri detto il Correggio servirà ad "adottare almeno un progetto di ricerca". Mostra studiata fino nei minimi particolari per far apprezzare l'arte del "pittore della luce", permettendo la visione ravvicinata degli splendidi affreschi delle cupole della Cattedrale e del Monastero di San Giovanni Evangelista a oltre 20 metri d'altezza. Inoltre, il 9 novembre al Teatro Regio di Parma ci sarà una serata di charity dedicata alla danza con la prima ballerina dell'Opera di Parigi, Eleonora Abbagnato, promossa dalla FFC con la collaborazione di Silvia Bergamaschi, responsabile della Delegazione FFC di Parma, e con il sostegno di Luca Sommi dell'Agenzia eventi culturali del Comune di Parma. Il grande Correggio, la splendida Abbagnato e l'obiettivo della ricerca per la FC meritano un grande risultato che siamo certi arriverà.

Informazioni e prenotazioni per la mostra: **www.mostracorreggioparma.it**.

Informazioni per lo spettacolo con Eleonora Abbagnato: delegazione FFC di Parma telefono 393 5959700, FFC telefono 045 8123604, **www.fibrosicisticaricerca.it**.

Il manifesto della mostra del Correggio a sx e, sopra, l'etoile dell'Opera di Parigi, Eleonora Abbagnato, che il 9 novembre danzerà al Teatro Regio di Parma per la FFC

EVENTI NEL NORD ITALIA

Liguria > Genova

Il mese di giugno è stato particolarmente impegnativo per il nostro Mauro Mazzei responsabile del gruppo di sostegno FFC di Genova e per sua moglie grande sua collaboratrice. La mostra "Omaggio a Margherita Carosio" che si è tenuta dal 7 al 21 giugno presso il Conservatorio Paganini di Genova per festeggiare il centenario della nascita di questa grande cantante lirica, zia di Mazzei, ha portato ad una raccolta fondi "straordinaria". Invece il secondo evento è stato" un ottimo successo scientifico" e quindi una buona semina. Il Rotary Nord di Genova ha organizzato per i suoi numerosi soci il 27 giugno presso il Jolly Hotel di Genova una conferenza su "La fibrosi cistica: la speranza è nella ricerca" con un riassunto pubblicato sul Notiziario del Rotary.

Genova 7-21 giugno
Mauro Mazzei, responsabile del Gruppo FFC di GE, con la zia Margherita Carosio, famosa cantante lirica alla quale è stata dedicata una mostra per il centenario della sua nascita presso il Conservatorio "Paganini"di GE. Anche le sue foto (ovviamente di Margherita) sono state vendute per la ricerca: cosa non si fa per lei! (ovviamente la ricerca)

"La scuola fa la differenza - ricordando Andrea" è un bel libretto che è un piacere leggere e che vi invitiamo ad acquistare e a regalare. Per saperne di più contattare Goldin, responsabile della Delegazione FFC di Novara, cell. 392 3397261

Bellinzago Novarese, 4 aprile-4 maggio

Il gazebo della delegazione FFC di Novara alla manifestazione "Fiori all'ombra del campanile". Un mese di occasioni per sensibilizzare e raccogliere fondi

Piemonte > Novara

Il libro dove la scuola fa veramente la differenza

"La scuola fa la differenza - ricordando Andrea" è un bel volumetto che è un piacere leggere e che vi invitiamo a leggere. È un libro che è piaciuto anche alle "Autorità" a cui è stato presentato, al punto che il vicepresidente della provincia di Novara ha deciso di ristamparlo e di distribuirlo in tutte le provincie d'Italia. È una raccolta di scritti composti dai ragazzi di due classi "terze" della scuola media "C. Calcaterra" di Bellinzago, una cittadina della provincia di Novara. Sono ragazzi che gli insegnanti Laura Bermani, Rosalba Bonini ed Eda Dini hanno impegnato in un'esperienza particolare: un "Laboratorio di scrittura creativa", per scoprire fra loro chi è nato ...scrittore e chi lo può diventare cammin facendo. Questo il compito della scuola: fare la differenza tra il prima e il dopo del percorso, fra la superficialità e la riflessione, fra la non-cultura e la cultura. Fare la differenza stimolando i ragazzi a parlare del tema della "differenza-diversità". Una buona scuola aiuta ad "accogliere" la diversità, quella diversità che nel libro i ragazzi esprimono così bene, ora con un sommesso dolore ora con accenti umoristici fulminanti. La diversità data dalla malattia, dal dolore della perdita di una persona cara, dal genere maschile o femminile, dal colore della pelle, dai costumi abituali, dai cibi preferiti, dalla mancanza del cellulare, dal rifiuto del bullismo ...

L'iniziativa editoriale ha avuto la forte collaborazione della Delegazione FFC di Novara nel nome di Andrea, un ragazzo con FC della stessa scuola, che non c'è più da qualche anno. La Delegazione distribuisce la pubblicazione dietro un'offerta finalizzata al sostegno della ricerca CF. Chi è interessato ad acquistarlo può richiederlo a Giovanni Goldin, cell. 392 3397261.

Lombardia > Samarate, Varese

Samarate (VA), 12 giugno

Al raduno delle minimoto "Due pieghe per la ricerca" le tute dei piloti avevano il logo della FFC

Il 22 giugno alla manifestazione delle minimoto "Due pieghe per la ricerca" una parte dell'iscrizione è andata per la ricerca FC assieme al ricavato della lotteria.

Si gareggia sempre e solo con tute con il logo della FFC: così siamo sicuri di vincere! Bella la trovata di Mirko Marcato, il responsabile del Gruppo FFC Terremoto Team, dal quale siamo ancora in trepida attesa della foto del suo minipilota di 11 anni, Costantino Alessandro, che corre con il nostro logo anche sulla moto. Mirko invece ci chiede di ringraziare gli sponsor che hanno contribuito al buon esito della manifestazione. Bene, ecco i nostri alleati: Top Gas, Fotografica Necchi, Azienda Vinicola Tarantino Leonardo, Rigo Sport, Brambilla Motorsport, Ceriani Moto, Magic Bike, Sisters' Pub, Gelateria I Portici, L.R.C di Lollini Alessio.

Lombardia > Brugherio e Monza, Milano

Monza (MI), 3 maggio
Il Santuario della Madonna delle Grazie dove ogni primavera il Gruppo di Sostegno FFC di Bussero, in occasione della festa della mamma, vende roselline per la ricerca FC.
"Ogni anno aumentiamo le vendite anche perché la gente comincia a conoscerci" dice soddisfatta Donatella Alberti, responsabile del gruppo

Brugherio (MI), 10 maggio
Il Gruppo di Sostegno FFC di Brugherio per la festa della mamma ha venduto davanti al centro commerciale Bennett non roselline, ma la "nuova guinea". Stefania Peraboni, responsabile del gruppo, la prima a sx, si è dichiarata molto soddisfatta della raccolta.
E anche noi!

Trentino Alto Adige > Trento

Due importanti eventi sportivi per l'estate dell'Associazione Trentina Fibrosi Cistica: la Staffetta 24 ore "Nuotiamo per la ricerca", organizzata con la SND Nuotatori Trentini e la tradizionale pedalata cicloturistica che si snoda per le strade del Trentino in compagnia del campione Francesco Moser che da 20 anni la organizza. Il ricavato è servito per l'adozione del progetto n. 16/2008 della FFC in ricordo di Marika Tomasi.
Sabato 10 e domenica 11 maggio alla Piscina Comunale di Gardolo di Trento si sono dati il cambio un centinaio di nuotatori, tra i quali anche la campionessa di nuoto Veronica Demozzi, mentre circa 700 amici e tifosi di Moser il 3 agosto si sono dati appuntamento per la pedalata, anche se "intristita" dalla morte di Enzo Moser.
Alcuni giorni prima al maso di Francesco Moser si era tenuta una affollata conferenza stampa di presentazione della manifestazione con due grandi amici di Francesco: Matteo Marzotto e Paolo Barilla. Matteo ha detto che oggi la ricerca è a buon punto e che si deve "pedalare" con più grinta per arrivare al traguardo.

10-11 maggio
Piscina Comunale di Gardolo
Foto ricordo dell'Associazione Trentina Fibrosi Cistica e dell'Associazione SND Nuotatori Trentini

30 luglio, Castel di Gardolo
La famiglia Moser con i figli Carlo, Ignazio e Francesca posa con Matteo Marzotto, testimonial della FFC, Paolo Barilla del comitato organizzativo della manifestazione e Bruna Pelz, presidente dell'Associazione trentina fibrosi cistica (terza da sx)

Veneto > Belluno

A Giorgio Moritsch, il "Gatto Silvestro" dei rally, nostro grande Amico

Era il 2004 quando ho incontrato per la prima volta Giorgio Moritsch, il "Gatto Silvestro" dei rally: quarant'anni, fisico da atleta, tipo estroverso. A Belluno, nostra terra dove ancora tutti si conoscono, era noto perché aveva cominciato a gareggiare nei rally, sua grande passione, ancora molto giovane. Era venuto alla presentazione del concorso di disegno "Cravattaland" che la Delegazione FFC di Belluno aveva organizzato per i bambini delle scuole materne ed elementari. Però più che di queste coloratissime cravatte era stato colpito dalla fibrosi cistica e soprattutto dalla mancanza di una sua guarigione. Decise che in tutti i rally l'avrebbe fatta conoscere e avrebbe raccolto fondi perché la ricerca raggiungesse al più presto il traguardo della guarigione! Si creò lo slogan "Io vinco nella ricerca" con autoadesivo da mettere nelle auto da gara che si fossero impegnate in questa sponsorizzazione. Anche quando, due anni fa, seppe che avrebbe dovuto lottare con un tumore appena diagnosticato, continuò con la stessa grinta il suo appoggio a noi e nella sua ultima gara, a San Marino, qualche mese fa, volle gareggiare con i nostri colori. All'amico Giorgio è stato dedicato il progetto n. 6/2008 adottato da un team a lui molto caro: la Delegazione FFC di BL, i rallysti d'Italia e i rocciatori di Fonzaso (BL).

Lino Sommavilla
(Delegazione FFC di BL)

Sotto
La macchina di Giorgio Moritsch, il noto "Gatto Silvestro", con sul cruscotto e nella parte posteriore e in quella anteriore il grande adesivo "Io vinco nella ricerca" con logo della FFC

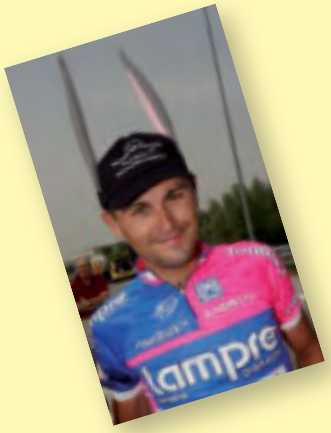
In alto a dx
Primavera 2008 a San Marino
L'ultima gara vinta da Giorgio.
Il progetto n. 6/2008 della FFC a lui dedicato è stato adottato da un team che gli è molto caro: la Delegazione FFC di BL, i rallysti d'Italia ed i rocciatori di Fonzaso (BL)

Veneto > Treviso

Cison di Valmarino (Treviso)

Alessandro Da Re, conosciuto nell'ambiente come Bomba, è un uomo gentile e generoso, nonostante il soprannome: è grande amico e fans del campione di ciclismo Marzio Bruseghin e di Daniela Salton, vulcanica donna affetta da fibrosi cistica e da tre anni con ambedue i polmoni trapiantati. L'idea del "Bomba" e di Alessia, la fidanzata del campione, è stata di vendere i famosi berretti di Bruseghin per finanziare un progetto di ricerca FC. Il campione ha aderito subito e il 7 giugno, all'agriturismo alla Pila di Cismon di Valmarino, durante la grande festa per celebrare l'ennesima vittoria di Bruseghin, sono stati consegnati a Daniela ben 3.500 euro raccolti dalla vendita di 770 berretti con le famose orecchie d'asino (per chi non fosse "del giro" ricordiamo che esse sono il simbolo della grande simpatia che il campione ha per questo animale che alleva).

"Questa è solo la prima tranche, con le prossime due tappe arriveremo ai 10.000 euro" afferma il nostro "Bomba". Noi non abbiamo dubbi conoscendo lui ed il gruppo dei fans del campione che ringraziamo. Nel binomio sport e ricerca la vittoria è certa! Attendiamo per il prossimo numero la relazione di Daniela sulla festa dei trapiantati che anche quest'anno ha assegnato parte del ricavato alla FFC.



Cison, 7 giugno
Il campione di ciclismo Mauro Bruseghin con il famoso berretto con le orecchie d'asino che tutti i suoi fans indossano durante le trasferte.
Ne sono stati venduti 770 e il ricavato devoluto per la ricerca FC

Veneto > Rovigo

Cristina Scagnolari, responsabile della Delegazione di Rovigo così riassume i due eventi organizzati nella sua città a ricordo di Francesca: "Il 10 aprile scorso, presso la sala Bisaglia del CEN.SER. di Rovigo, si è svolta la terza edizione di "Le ali di Cilla", serata benefica a favore della Fondazione Fibrosi cistica, in ricordo di Francesca Menin. Alla manifestazione, che ha visto l'esibizione del coro della Joska e di quattro gruppi musicali giovanili, esordienti, della provincia di Rovigo, è intervenuto il nostro testimonial Matteo Marzotto, intervistato dal giornalista Nicola Giandoso, che, con la sua reale e sentita partecipazione all'evento, ha sensibilizzato il pubblico in sala mettendo in evidenza l'importanza di ogni piccolo contributo affinché la ricerca possa arrivare velocemente all'obiettivo di guarire la fibrosi cistica.

Un grazie particolare alla Confindustria di Rovigo per la preziosa collaborazione.
Nella serata di domenica 15 giugno, in una palestra di Rovigo, si è svolta la 22ª Festa dello Sport, organizzata dalla polisportiva San Pio X, dedicata allo sport e alla solidarietà in ricordo di Francesca Menin e a favore della Fondazione Fibrosi cistica.
Alla manifestazione ha partecipato Claudia, la nostra testimonial, con una toccante testimonianza nella quale, parlando a cuore aperto, ha chiesto aiuto per la ricerca. Per questa serata si ringraziano in particolare la Polisportiva di San Pio X e l'organizzatore e presentatore Alberto Ramazzina, che con professionalità ha saputo sensibilizzare il pubblico presente. "

A sx, Francesca, a lei sono state dedicate due serate per l'adozione di un progetto di ricerca in suo nome.

Rovigo, 10 aprile 2008
Matteo Marzotto, intervistato dal giornalista Nicola Giandoso, parla della sua esperienza con la FC e del suo impegno con la FFC e con la ricerca

Rovigo, 10 aprile 2008
Cristina Scagnolari, alla sx di Matteo, con l'efficientissimo staff che ha organizzato l'intensa ed emozionante serata per non dimenticare Francesca e la ricerca FC

Veneto > Vicenza

Come ogni anno nel Vicentino l'estate, come per incanto, si ri-anima con le iniziative della Delegazione FFC. Il depliant "FFC estate 2008" illustra i grandi divertimenti, in ben 12 serate, nell'afoso luglio, ricordando che l'obiettivo finale è la raccolta fondi per l'adozione di un progetto di ricerca per la fibrosi cistica.
Ma l'avvenimento che ha scosso letteralmente la vallata è stato il concerto dei Nomadi a Chiampo il 19 luglio: Dario Antoniazzi e la sua grande famiglia (è riuscito a mobilitare più di 100 volontari!) sono riusciti a fare quello che nessuno aveva avuto il coraggio di fare! Grande spettacolo, tanti complimenti, gente felice, ottima la divulgazione della FFC e discreto il ricavato: un evento che rimarrà nei ricordi dei vicentini (e non solo). Come la rocca di Castello di Arzignano si ricorderà della cena di gala in una dolce serata di fine primavera con Giovanni Rana, testimonial, amico della FFC. Al responsabile di tanta Delegazione si può rifiutare la richiesta di ringraziare pubblicamente chi permette di adottare progetti per un valore di 130.000 € in due anni? (vedi pagina seguente).

Castello di Arzignano, 21 giugno
Cena sotto le stelle
Giovanni Rana, testimonial per la Fondazione FC, con il prof. Mastella, Dario e Annamaria Antoniazzi

dall'alto in basso

Chiampo, 29 giugno
I Nomadi con lo staff organizzativo (...quelli che non hanno dormito per una settimana!)

I Nomadi in concerto per la ricerca FC

Gli spinatori di birra e coca cola delle calde serate di "FFC estate 2008"

I pizzaioli con Salvatore Ferraro, campione del mondo di pizza acrobatica, e il cantante Giuliano dei mitici "Notturni"

sotto

Durlo, 13 luglio
I magnifici ed applauditi attori della Compagnia Teatro Iberico di Barbarano

Vicenza

12 scuole vicentine adottano parzialmente il progetto di ricerca 12 / 2008

Adriana Carlotto è l'insegnante dell'Istituto "Silvio Ceccato" di Alte di Montecchio Maggiore (VI) che, in pochissimo tempo e a quasi fine anno scolastico, è riuscita a coinvolgere ben 12 scuole vicentine nell'iniziativa "Le Scuole Superiori Vicentine insieme per adottare un progetto di ricerca per la Fibrosi cistica". Non abbiamo dubbi che abbia avuto la

Grazie a...

- Regione del Veneto
- Provincia di Vicenza
- Amministrazione comunale di Arzignano
- Amministrazione comunale di Chiampo
- Amministrazione comunale di Crespadoro
- Amministrazione comunale di San Pietro Mussolino
- Proloco Crespadoro
- Proloco di San Pietro Mussolino
- Associazione Nazionale Carabinieri
- Protezione Civile ANA Valchiampo
- Cav. Giovanni Rana
- Alfredo Pelle e Mauro Pasquali esperti enogastronomi
- Staff dell'Antica Trattoria al Campanile
- Associazione Italiana Pizza di Qualità
- Salvatore Ferraro, campione del mondo di pizza acrobatica
- Associazione Culturale Notamuta
- **I Nomadi**, mitico gruppo musicale
- Fans Club Utopia
- Gruppo musicale "4 Sottozero"
- Gruppo musicale "The Noon"
- Giuliano dei Notturni, cantante
- Gruppo musicale "The Mustang"
- Gruppo musicale "Inside Out"
- Gruppo musicale "Utopia"
- Gruppo Strodi
- Enrico Napione del Cantazzurro festival
- Compagnia Teatro Berico di Barbarano Vicentino
- Radio Stella FM
- Cassa Rurale e Artigiana di Brendola
- Confcommercio delegazione di Chiampo
- Acque del Chiampo S.p.a.
- Valle Agno Viaggi
- Marcigaglia Costructions S.p.a.
- Pulistrade S.p.a.
- Sicit 2000 S.p.a.

...E tutti gli altri sponsor

buona stella dalla sua parte: Presidi particolarmente sensibili, colleghi collaborativi e studenti "con il senso della solidarietà" degli Istituti di Vicenza ("Da Schio", "Fusinieri", "Lampertico", "Pigafetta", "Quadri", "Rossi"), di Arzignano ("Da Vinci" e "Galilei") di Valdagno "Marzotto", di Lonigo "Roselli", di Noventa Vicentina "Casotto" e di Montecchio Maggiore "Silvio Ceccato". Con una sottoscrizione a premi offerti da sponsor della Fondazione FC (Myair ha offerto il primo premio: viaggio e soggiorno a Parigi due notti per due persone e la Derta SpA tutti i premi elettronici) il 16 maggio Matteo Marzotto, richiesto a presenziare all'estrazione, a reti riunite tra gli istituti, ha dato la bella notizia che era stata raggiunta la cifra necessaria per l'adozione parziale di un progetto: 8.000 euro.
Applausi, soddisfazione e promessa di organizzare una seconda sottoscrizione all'inizio dell'anno scolastico per avere il tempo necessario, oltre che ad una organizzazione per la vendita dei biglietti, anche per una maggior sensibilizzazione sulla malattia.
Il Premio Speciale per i 5 studenti della classe che si era impegnata maggiormente a vendere i biglietti è stato assegnato a tre ragazze e due ragazzi della IV dell'Istituto "Ceccato" di Alte. Il premio? Un pranzo nella villa di Valdagno di Matteo Marzotto con un risotto fatto dal nostro Vicepresidente: sicuramente una esperienza che i ragazzi si ricorderanno! (Si sta parlando del risotto, ovviamente).

Valdagno, 13 aprile
Gli iscritti alla Granfondo Liotto "Città di Valdagno 2008" sapevano che un euro della quota d'iscrizione sarebbe servito per finanziare la ricerca sulla FC e si aspettavano di correre con Matteo Marzotto che, invece, non è riuscito ad essere presente.
Gli organizzatori, la famiglia Liotto e Piero Casalatina hanno voluto aggiungere a questa edizione dell'importante manifestazione ciclistica anche un atto di generosità.
Il risultato è stato buono e c'è già chi pensa di coinvolgere le altre cinque Granfondo: l'unione fa la forza! Un grazie agli organizzatori e un arrivederci alla prossima Granfondo.

16 maggio, Istituto "Silvio Ceccato" di Alte di Montecchio Maggiore
Una divertente foto sulla fantasia delle studentesse vicentine: diventare piano d'appoggio per un autografo con dedica! Oltre a foto, interviste, autografi, Matteo ha parlato molto della FC e del suo impegno per guarirla

Dario Antoniazzi (a dx nella foto), della Delegazione FFC di Vicenza, con gli studenti dirige le operazioni di estrazione dei 50 biglietti vincenti

Per vedere altre foto collegarsi al www.fibrosicisticaricerca.it Area stampa > Photogallery

Sopra, la pubblicità informativa pubblicata su l'home page del sito www.granfondoliottovaldagno.it e usata per tutte le pubblicazioni cartacee della manifestazione ciclistica Granfondo Liotto "Città di Valdagno 2008". Un euro di ogni quota di iscrizione è stato donato per la ricerca FC

Veneto > Verona

Cherubine di Cerea (VR), 25 maggio

Il sole come alleato ha reso possibile la scampagnata primaverile, con pranzo finale, organizzata per il 3° anno dalla Delegazione FFC "Il sorriso di Jenny", con il patrocinio del Comune di Cerea e la collaborazione del Comitato di Quartiere, del Gruppo Genitori e della parrocchia di Cherubine.

Jenny, che abitava a Cherubine, aveva un sorriso contagioso e amava le farfalle (ma non solo!). A questo suo amore è stato dedicato il concorso "coloriamo le farfalle" per i più piccoli premiati, alla fine della scampagnata. Per i più grandi c'era una lotteria con un primo premio in sintonia con la manifestazione: una bicicletta.

Fosse, Sant'Anna d'Alfaedo (VR), 2-11 agosto

C'era tanta gente alla malga "dei Fanteboni" di Fosse per l'inaugurazione della Mostra Mercato dell'Artigianato dei lavori di cucito degli allievi della Scuola "Istituti Verona": lavori realizzati per finanziare l'adozione di un progetto di ricerca della FFC. La gente c'era perché questi lavori sono molto apprezzati, a prezzi contenuti e... per una buona causa. Tre motivi che già nel primo giorno di apertura avevano reso un buon guadagno. Soddisfazione di Rita Pasquato, responsabile Gruppo di sostegno FFC "Rita", delle insegnanti e degli allievi che, per la buona riuscita dell'iniziativa, devono lavorare per molti mesi.

Sopra
Cherubine di Cerea, 25 maggio
La locandina della manifestazione organizzata dalla Delegazione FFC "Il sorriso di Jenny"

A fianco
Fosse di Sant'Anna d'Alfaedo, 2 agosto
Alcuni dei lavori di taglio e cucito realizzati dagli insegnanti ed allievi della Scuola "Istituti Verona" che cogliamo l'occasione per ringraziare

Rita Pasquato, (la seconda da sx) responsabile Gruppo di sostegno FFC "Rita", con alcune collaboratrici all'entrata della malga dove dal 2 all'11 agosto si è tenuto il mercatino dell'artigianato per la ricerca FC

Emilia Romagna > Bologna

A Bologna ogni primavera si tiene una grande manifestazione denominata "Giardini e Terrazze". Ai giardini Margherita, il più importante parco della città, c'era Morena Ballarini, responsabile della Delegazione FFC di Bologna, con le sue collaboratrici, a vendere oggetti vari (pezzi di antiquariato, lavori fatti a mano, gadget FFC, ecc.) per raccogliere i fondi necessari a completare l'adozione del loro progetto di ricerca (prog. 8 / 2007).

Dal parco bolognese alla magnifica Villa "Accademia dei Notturni" di Budrio (BO) per assistere a due spettacoli teatrali dialettali "Sainza marè e V'arcurdev?" della

Budrio (BO)
Attori della Compagnia Bolognese di Marco Masetti nello spettacolo organizzato da alcuni commercianti di via Dagnini a Bologna, a favore del progetto di ricerca della Delegazione FFC di Bologna

Compagnia Bolognese di Marco Masetti: una bella iniziativa, organizzata da alcuni commercianti di via Dagnini a Bologna, che ha portato un buon contributo per il progetto di ricerca! Un'altra "redditizia" attività di questa delegazione è la creazione e composizione di bomboniere, centri tavola, abbellimenti vari per felici eventi (anniversari, battesimi, comunioni, cresime, matrimoni): stanno pensando anche alle lauree!

Un cesto di confetti: una creazione per lieti eventi della Delegazione di Bologna. Per informazioni e ordinativi, telefonare a Morena 348 1565099

Emilia Romagna > Imola

La fantasia che ci mette Nives Nerini, responsabile del Gruppo di Sostegno FFC di Imola, nel creare i banchetti per attirare l'attenzione dei passanti è sempre vincente. Basta vedere le foto e gli "incassi". Se poi dietro ai banchetti ci sono anche i tre favolosi figli "rossonaturale" non si può non fermarsi! Il Gruppo FFC ha organizzata l'endurance non competitiva di Pil bike e scooter del 15 giugno a Ponticelli con la Polisportiva Karting di Dozza che anche noi ringraziamo.

sopra

Ponticelli, 15 giugno
Nives Nerini, responsabile del Gruppo di sostegno FFC di Imola, all'Endurance non competitiva di Pil bike e scooter organizzata con la Polisportiva Karting di Dozza. Nella foto piccola, un momento della gara

da sinistra

Imola, luglio 2008
Stand allestito da Nives, alla festa lungofiume a Imola. Nella foto Nives con Elisa Solaroli, sua grande collaboratrice e i figli Giacomo, Jessica e Michele.

Savigno, Bologna, 11 maggio
Cristina Valentini, responsabile del Gruppo di sostegno FFC di Monte San Pietro (BO), con le due figlie sta terminando l'allestimento dello stand delle rose per la festa della mamma

Emilia Romagna > Ferrara

Claudia e Lorenzo, la nostra giovane coppia d'oro della Delegazione FFC di Ferrara, durante questa primavera-estate non si è fatta mancare nulla per concludere l'adozione del progetto n. 10/2007 di 34.000 euro (il terzo progetto adottato!): vendita di fiori alla festa del fiore di Migliarino, aiutata anche dal Gruppo di sostegno FFC di San Giuseppe Comacchio e loro "Fedeli Amici", balli sfrenati al Centro polifunzionale, sempre di Migliarino, e la grande "Cena del Ringraziamento" per le aziende ferraresi, parters fondamentali per le adozioni. La grande cena si è tenuta il 26 luglio all'Hotel Villa Belfiore di Ostellato. Gli imprenditori e amministratori locali hanno avuto l'occasione di conoscere direttamente il professor Roberto Gambari, ricercato-

re dell'Università di Ferrara, responsabile di uno dei progetti adottati. Il sindaco di Ostellato, oltre a presentare la consueta fiera "Bici in festa", ha anche parlato di una importante iniziativa, "4 days – Cycling to Serve" che potrà portare grossi "vantaggi" per l'adozione del prossimo progetto. Infatti i Rotary Club Europei, nel giugno 2009, si incontreranno ad Ostellato, da dove partiranno in bicicletta per dei percorsi nelle valli e zone naturalistiche del Delta del Po. Tanto ossigeno per loro e per la Delegazione di Ferrara che riceverà il ricavato dell'evento. Attendiamo gli sviluppi di questa iniziativa "ricerca senza frontiere"!

sopra

Ostellato, 26 giugno, Cena del ringraziamento
Imprenditori e rappresentanti delle Amministrazioni locali vitali partners della Delegazione di Ferrara nell'adozione di ben tre progetti di ricerca. Primo a sx il prof. Mastella, al centro, con cravatta, il prof. Roberto Gambari, ricercatore dell'università di Ferrara con accanto il dott. Bertagna, oggi direttore generale della TRW di Livorno, primo grande promotore delle "Aziende ferraresi adottano un progetto di ricerca" e al suo fianco Claudia Rinaldi.

Migliarino, Ferrara
Seconda edizione di "Ballando per la ricerca" organizzata dalla palestra Living Club di Migliarino con la collaborazione della Pro Loco di Ostellato e con il patrocinio del Comune di Migliarino. Nella foto uno dei tanti balli proposti dagli allievi con sullo sfondo i ringraziamenti per i commercianti che avevano sponsorizzato la lotteria. Non si leggono i nomi... ma noi li ringraziamo lo stesso!

EVENTI NEL CENTRO SUD

Lazio> Roma

Roma, 11 maggio
Francesco Minervini, responsabile Delegazione FFC Roma 2, illustra ai partecipanti alla Caccia ai Tesori di Roma le attività in calendario per la ricerca FC

Francesco Minervini e Romina della Delegazione FFC di Roma 2 hanno organizzato due eventi che hanno visto una grande partecipazione di romani: un coinvolgente cabaret e una appassionante caccia ai tesori di Roma. Il 7 aprile al teatro Greco di Roma allo spettacolo di cabaret "Vorrei... regalarti un sogno" c'era il pienone. Tante risate come solo Antonio Giuliani e Valentina Persia, grandi comici e cabarettisti, sanno "strappare"! L'11 maggio invece il folto numero di partecipanti alla "Caccia ai Tesori di Roma", che partiva da piaz-

za Venezia, ha invaso la capitale. Questa manifestazione, la caccia al tesoro fotografica più grande d'Italia, organizzata da Barrio sas Comunicazione, è alla sua IV edizione ed è diventata un appuntamento fisso per la città di Roma e per tutti i romani. Nelle ultime due edizioni, parte dei soldi dell'iscrizione sono stati donati per finanziare il progetto di ricerca adottato dalla Delegazione di

Roma, 7 aprile, Teatro Greco
Valentina Persia, nota e amata cabarettista, e il comico romano Antonio Giuliani, hanno divertito il pubblico nello spettacolo "Vorrei... regalarti un sogno"

Lazio> Latina

Un'estate particolarmente ricca a favore della ricerca FFC grazie agli amici, ormai acquisiti da anni, dalla nostra Delegazione di Latina: le compagnie teatrali "Gli Amici del Teatro" e "L'Allegra Brigata", il noto attore Nino Canale e Morena Vincenti, Presidente della sezione locale dell'AVIS, tutti di Fondi, e il gruppo Mantice di Latina.
I favolosi ragazzi de "L'Allegra Brigata", coordinati da Angela Carnevale, hanno incantato gli spettatori, a Fondi e a Lenola, con la favola "La gatta cenerentola", mentre Gli Amici del Teatro hanno ottenuto molto successo con il nuovo testo in dialetto fondano "Quand z' tor' s'annammor'" di Anna Cardogna .
Spostandoci da Latina a Gaeta, nello stabilimento balneare La Nave di Serapo, della gentilissima Fulvia Frallicciardi, il gruppo Mantice, di Marco Delfino e Laura Perazzotti, nostri amici dell'Associazione Domus Mea che per il terzo anno consecutivo ha aperto per noi "Una Finestra sul cielo", hanno coinvolto il numeroso pubblico in un concerto di musica popolare del Lazio, recuperando e reinterpretando musiche tradizionali popolari, in particolare dei monti Lepini.
Iniziative che stanno permettendo alla Delegazione di Latina di completare l'adozione del progetto di ricerca n. 19/2007, coordinato dal Prof. Castaldo del CEINGE, Università Federico II di Napoli, del valore di 35.000 euro. Infatti, grazie alle attività svolte ,da giugno dello scorso anno nell'intera Provincia di Latina, sono stati raccolti 32.000 euro, di cui 5.600 dall'Allegra Brigata, compreso l'impegnativo lavoro nelle scuole dell'obbligo, e circa 4.500 dalle performances teatrali di Anna Cardogna. Ancora pochi spiccioli e poi via con l'adozione del quarto progetto!
La Delegazione di Latina della FFC ringrazia tutti i suoi amici, le istituzioni comunali e gli stessi mezzi di comunicazione che hanno dato e danno risalto alle sue iniziative.
Quando si parla di Adriana De Santis, responsabile della Delegazione, si pensa subito al grande impegno di sensibilizzazione sulla Fibrosi cistica nelle scuole di ogni grado. Nello scorso notiziario abbiamo dato ampio risalto alla sua iniziativa "Adotta un progetto di ricerca sulla FC", di cui è stato fulcro il convegno "Ricerca e Formazione per vincere la Fibrosi Cistica", svoltosi a Latina il 15 febbraio scorso. Ebbene, l'iniziativa ha avuto un lieto finale: la visita di alcuni studenti e di alcuni insegnanti all'Enea Casaccia di Roma e al Ceinge di Napoli, i due laboratori di ricerca i cui progetti sono stati adottati in questi anni dalla Delegazione di Latina per complessivi 70.000 euro. Adriana ci racconta che l'esperienza è stata per i ragazzi entusiasmante ed educativa, da ricordo.
Anche da ripetere?

Fondi, 26 giugno
La compagnia teatrale di Anna Cardogna "Gli amici del Teatro" nello spettacolo in dialetto fondano "Quand z' Tor' s'annammor'". Grazie anche al contributo di questi attori la Delegazione di Latina è riuscita ad adottare, fino ad oggi, ben tre progetti di ricerca per un totale di 90.000 euro

Napoli, 24 aprile
Foto di gruppo in visita al Ceinge di Napoli: insegnanti, studenti, Adriana De Santis, la prima da sinistra, con accanto il Prof. Castaldo, responsabile del progetto n. 19/2007, adottato dalla Delegazione. Per tutti è stata una esperienza entusiasmante ed educativa: da ricordo!

Abruzzo > Pescara

21 giugno, Nocciano (PE)
1° Torneo del cuore per la FFC
Nella foto i vincitori del torneo, i tifosi interisti, mentre si dissetano e ascoltano il giornalista Walter Mezzi, in bianco, a sx della foto, davanti al gazebo della Delegazione di Pescara, che illustra l'aspetto sociale del Torneo

Ida Mascioli, responsabile della Delegazione di Pescara, ci scrive una lettera amara per raccontarci com'è andata al "Primo torneo del Cuore", organizzato il 21 giugno a Norciano (PE), tra tifosi milanisti, juventini, interisti e giornalisti abruzzesi. "La vittoria è andata ai tifosi interisti. Lo scopo principale era quello della divulgazione della FC e della nostra delegazione, per questo abbiamo puntato ad avere la squadra dei giornalisti composta da gente che scrive sui giornali d'Abruzzo. Voglio dire: di 12 giornalisti che uno ne avesse parlato del Torneo e della FFC! Mi dispiace, ma qui siamo ancora trasparenti, nel senso che nessuno ci vede! Un grazie particolare a Paolo Scipione del Bar Collina che ha organizzato il tutto e che ci è pure rimasto male per l'esito!"
Chi vuole consolare, ma soprattutto aiutare Ida ed il suo Gruppo?

Campania > Cicciano, Napoli

Cicciano (NA), 1 giugno
Il 1° banchetto del neonato Gruppo di Sostegno FFC Cicciano al Palio dei Quartieri. Ad Annamaria De Palma e collaboratori il nostro grazie: "Oggi la ricerca è diventata più forte! Nuove energie, più forza!"

È nato un nuovo Gruppo di Sostegno FFC, a Cicciano (NA), e la responsabile Annabella De Palma ci scrive con motivata soddisfazione: "Desidero comunicarvi che la manifestazione di sensibilizzazione in favore della ricerca per la fibrosi cistica, organizzata il 1° giugno scorso in occasione del tradizionale Palio dei quartieri di Cicciano, ha avuto un rilevante successo. Lo stand è stato visitato da circa 750 persone che hanno chiesto e ricevuto informazioni sulla patologia e sui prodotti in vendita: il ricavato è stato già inviato alla Fondazione, con versamento postale. L'iniziativa ha suscitato notevole apprezzamento sia nella comunità locale che tra i turisti convenuti per il Palio, e ha incontrato l'interesse anche dei media (una televisione napoletana, Televomero, ha anche realizzato alcune interviste al nostro stand)".
Ci sembra una bella partenza in salita!

Calabria > Catanzaro

Catanzaro, 20 aprile
Parrocchia
"Madonna dei Cieli"
Al centro Luciana della Delegazione FFC di Vibo Valentia, don Vitaliano Smorfa e i giovani organizzatori della "Festa della famiglia" allo stand per la ricerca FC

Quest'anno gli organizzatori della "Festa della famiglia", un importante appuntamento dedicato alle famiglie della parrocchia "Madonna dei Cieli" di Catanzaro, hanno voluto dedicare il momento della solidarietà alla raccolta fondi per la ricerca e aiutare così tutte le famiglie che si trovano ad affrontare questo pesante problema. La convincente sensibilizzatrice è stata Luciana Tigali, importante e attiva collaboratrice della Delegazione FFC di Vibo Valentia .

Calabria > Vibo Valentia

Domenica 11 maggio Festa della mamma
"Un dono per la mamma, un sostegno alla ricerca"
Insegnare ai ragazzini a essere solidali utilizzando la loro fantasia e manualità è stato l'obiettivo degli insegnanti della quinta A e della quinta B della scuola primaria di San Costantino Calabro. Le loro creazioni sono state proposte come doni per la festa della mamma e il ricavato di 628,00 euro è stato donato alla Fondazione per la ricerca. Anche questo un esempio da copiare.

San Costantino Calabro, 11 maggio
Gli alunni della quinta A e della quinta B della scuola primaria di San Costantino Calabro con i lavoretti fatti da loro per la ricerca FC. Da sx, il Sindaco, dott. Borello, le insegnanti Chiarello e Tigani e Maria Immacolata, responsabile della Delegazione FFC di Vibo Valentia (seconda da dx)

Sicilia > Palermo

Hanno scelto la grande, devota festa di Santa Rosalia, patrona di Palermo, per organizzare una grande cena nello splendido castello Utveggio, sul Monte Pellegrino, da dove si sono potuti ammirare i magici fuochi d'artificio (offerti dal Comune per la festa della Santa!). Stiamo parlando di Emiliano Lo Monaco, presidente dell'Associazione siciliana Fibrosi Cistica e Fabio La Torre del Rotary Club Palermo-Cefalù. L'obiettivo era l'adozione di un nuovo progetto di ricerca della FFC: si ricorda che fino ad oggi sono 4 i progetti già adottati dall'Associazione Siciliana FC con un investimento di 158.000 euro. La FFC ha voluto essere presente per sostenere questi preziosi amici con Matteo Marzotto e il direttore scientifico Gianni Mastella. Un successo: tanta gente sensibilizzata e generosa, nostri alleati per la ricerca. Una bella prova di capacità organizzativa e di scelte: congratulazione agli organizzatori!

Palermo, 14 luglio, Castello Utveggio
Cena di gala per la ricerca

Foto rappresentativa della serata organizzata dalla Ass. Siciliana FC e Rotary Club Palermo-Cefalù: da sinistra, Fabio La Torre e Antonino Panzeca, Segretario e Presidente del Rotary Club Palermo-Cefalù, Emiliano Lo Monaco, Presidente Ass. Siciliana FC, Francesca Pardo, Responsabile Centro Regionale Siciliano FC, Diego Cammarata, Sindaco di Palermo, Matteo Marzotto e Gianni Mastella per la FFC e Francesco Scandagliato, Ass. Siciliana FC

Associazione Volontari contro la Fibrosi Cistica di Messina: errore di paternità

Nel notiziario FFC n. 21, aprile 2008, nelle notizie relative a Ragusa-Vittoria avevamo scritto "... un'associazione (riferita all'Associazione Volontari contro la Fibrosi cistica di Messina) che lui (Salvatore La Lota) ha fatto nascere e che presiede...". È vero che Salvatore La Lota è l'attuale presidente ma è vero che non è né il fondatore né un socio fondatore: non risulta tra gli 8 soci fondatori riportati nell'Atto redatto dal notaio Salvatore Santoro il 18 aprile 1991 e registrato il 3 maggio dello stesso anno. Ringraziamo Tiziana Fresina, una dei soci fondatori, che ci ha fatto rilevare l'errore e chiediamo scusa a lei, a quanti possono essersi sentiti offesi e al signor La Lota che mai ha detto e scritto di esserlo stato. Il verbo "crescere", per la fretta di chi ha composto l'articolo, è diventato "nascere"! Cogliamo l'occasione per invitare tutti i lettori che trovassero delle notizie "rilevanti" errate di comunicarcelo: senza la correttezza si fa poca strada! La Redazione

Eventi felici

foto 1
Livorno
18 maggio 2008
Rachele Invernali nel giorno della Prima Comunione

foto 2
Costantino Calabro,
18 maggio 2008
Annamaria De Luca nel giorno della sua Prima Comunione con la sorellina Letizia

foto 3
Orta Nova (FG)
11 maggio 2008
Marika Martire nel giorno della Prima Comunione con i fratellini Nicola e Savino

foto 4
Pozzale di Empoli,
20 aprile 2008
Martina Del Vigna per i suoi 18 anni ha pensato a una grande festa per gli amici e per la ricerca FC. Nella foto Martina con la mega torta e Andrea Pezzini, figlio di Adriano, collaboratore FFC di Empoli

foto 6
San Maurizio Canavese (TO),
10 maggio 2008
Marcello Capretta ed Elisa Marietti nel giorno del loro matrimonio con le figlie gemelline Elena e Giulia, damigelle speciali. Se è vero che la felicità porta ad una maggiore generosità si capisce perché i coniugi Capretta siano stati particolarmente generosi!

foto 5
Latina, Ist. Marconi
I docenti Salvatore Papaleo, il 1° a dx, e Pino Viglianti, 1° a sinistra, festeggiano in grande il loro "atteso" pensionamento.
Ai colleghi hanno chiesto "non fiori, ma opere di bene" e così il ricavato è stato donato alla Delegazione FFC di Latina per l'adozione del progetto di ricerca

fondazione per la ricerca sulla fibrosi cistica - onlus

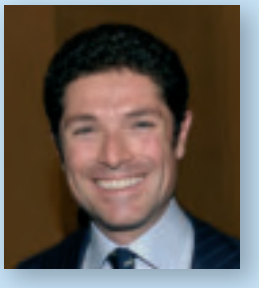
presso Ospedale Maggiore, Piazzale Stefani, 1 - 37126 Verona
Codice fiscale: 93100600233

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

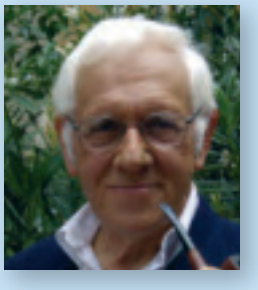
Direzione scientifica
Direttore scientifico Gianni Mastella

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

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 , J. Bianchetti)
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
Foggia	320 4848190
Latina	328 8042186
Livorno	0586 808093
Mantova	335 7077280
Novara	331 7287449
Parma	0521 386303
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
Viterbo	339 2107950
Vittoria - Ragusa	338 6325645

Gruppi di Sostegno della Fondazione

Bologna - Monte S. Pietro	051 6760729
Bolzano Val Badia	0474 520127
Como	333 6846302
Cosenza	347 9041138
Cremona - Genivolta	347 9345030
Ferrara - Comacchio	339 6511817
Genova	010 3538371
Genova - Cavi di Lavagna	349 3152910
Imola "Licia"	338 4918597
Imperia - Ospedaletti	335 5881657
Milano - Brugherio	338 9521124
Milano - Bussero	340 5327647
Napoli - Cicciano	335 6551613
Palermo - Conca D'Oro	320 3121087
Pavia	338 3950152
Roma - Monterotondo	349 6500536
Rovigo - Adria	389 1849943
Savona - Spotorno	338 8775863
Siena	338 3559937
Trento - Ass.ne Trentina FC	328 1520540
Varese - Samarate "Terremoto Team"	345 2287044
Venezia	349 8707627
Venezia - S. Maria di Sala "Andrea"	347 4677611
Verona "Rita"	347 6064471
Verona - San Bonifacio "Peter"	347 6126408
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)

Romeo e Giulietta: testimonials eccezionali

per la Campagna SMS per la FFC

dall'11 al 31 ottobre 2008

1 € da cellulare e 2 € da rete fissa

TIM vodafone WIND 3 TELECOM